الجمهورية العربية السورية
وزارة التعليم العالي
جامعة دمشق- كلية الطب البشري
مشفى الأطفال الجامعي

عبء الأمراض العصبية والاستقلابية اللاعكوسة لدى الأطفال المقبولين في وحدة العناية المشددة

Burden of neurological illnesses and metabolic disease irreversible in the pediatric intensive care unit.

رسالة مقدمة لنيل درجة الدراسات العليا في طب الأطفال

إعداد طالبة الدراسات العليا

د. فخريه محمد الاحمد

إشراف

الدكتور: أيمن البلخي

الأستاذ الدكتور في كلية الطب–جامعة دمشق

2025

شكر وتقدير

أتقدّم بخالص الشّكر وعظيم الامتنان لك أستاذي الفاضل (أ. د أيمن البلخي)، الذي منحتني من وقتك وجهدك بلا كلل، ووجّهتني بحكمة الأب وحرص المعلّم. كان دعمك الأساس في إتمام هذا العمل، وكان لصبرك وتفانيك الأثر الأكبر في رحلتي البحثيّة. لا أجد من الكلمات ما يوفّيك حقّك، ولكن يبقى لك منّي أصدق الدّعاء بدوام التّوفيق والسّداد.

الإهداء

إلى والديّ العزيزين، الَّذَيْن كانا ولا يزالان مصدر قوّتي وإلهامي في كلّ مرحلة من مراحل حياتي.

إلى إخوتي وأخواتي، الَّذِين شاركوني لحظات الفرح والصّعوبات، وأصبحوا جزءاً لا يتجزّأ من رحلة نجاحي.

إلى أختي الغالية سناء، التي كان لها دور كبير في تعليمي وتطوير مهاراتي، ستظلّ ذكراك حاضرةً في قلبي دائماً.

إلى كلّ فرد من عائلتي، الذين وقفوا بجانبي ودعموني بلا حدود، أهدي هذه الأطروحة بكلّ حبٍّ وامتنان.

فهرس المحتويات

الملخص بالعربي ١

الإطار العام للبحث ٢

1-مقدمة ٣

2-السؤال البحثي: ٤

3-مبررات البحث: ٤

4-هدف البحث: ٤

5-أهمية البحث: ٥

6-أدوات البحث: ٥

7-مكونات البحث ٥

الإطار النظري للبحث ٧

الفصل الأول : بين الإنعاش وعدم الإنعاش: التحديات الأخلاقية والاعتبارات الطبية ٨

١-١ وجهة نظر الاسلام فيما يتعلق بعدم الإنعاش القلبي الرئوي ١٧

١-٢ إجراءات والخطوات المتّبعة لحالات عدم الإنعاش، وفقاً للدليل الوطني للمملكة العربية السعودية ١٩

الفصل الثاني: الآفات العصبية اللاعكوسة عند الأطفال ٢٣

2-1-اعتلال الدماغ الإقفاري بنقص الأكسجة ٢٣

2-2- التشوهات الخلقية في الجهاز العصبي ٢٥

2-3- الضمور العضلي الشوكي ٢٨

2-4- أورام الدماغ ٣٠

2-5-السكتة النزفية ٣٤

2-6- الموت الدماغي ٣٦

الفصل الثالث: الآفات الاستقلابية اللاعكوسة عند الأطفال ٣٩

3-1-حثل المادة البيضاء ٣٩

3-2-أدواء خزن الغليكوجين ..... **خطأ! الإشارة المرجعية غير معرّفة.**

3-3-أدواء الخزن الليزوزومية ٤١

3-4-اضطراب استقلاب الحموض الأمينية ٤٦

٣-٥- فرط غليسين الدم ٤٧

3-6-الاعتلالات المتقدرية ٤٨
الدراسة العملية ٥٠
- عينة البحث ٥١
- الدراسة الإحصائية ٥٢
- نتائج الدراسة الإحصائية ٥٤
- مناقشة النتائج ومقارنتها ١٠٦
- التوصيات ١١٥

المراجع ١١٨
الملخص بالإنكليزي ١٢٢
الملاحق ١٢٣

فهرس الأشكال

الشكل(1) قبولات الآفات العصبية والاستقلابية في العناية المشددة إلى مجمل القبولات ٥٤
الشكل (2) توزع الحالات حسب العمر تبعاً لنمط الآفة ٥٦
الشكل (3) توزع الحالات حسب الجنس تبعاً لنمط الأفة ٥٧
الشكل (4) توزع حالات تشوهات الجهاز العصبي الخلقية (اللاعكوسة) تبعاً لنمط الآفة ٦١
الشكل (5) توزع حالات الضمور الدماغي (اللاعكوس) تبعاً لسبب الضمور ٦٢
الشكل (6) توزع حالات التهاب الدماغ حسب سبب الالتهاب ٦٣
الشكل (7) توزع حالات النوب حسب السبب ٦٤
الشكل (8) توزع حالات الاعتلال الدماغي حسب سبب الاعتلال ٦٥
الشكل (9) توزع عينة الدراسة حسب الحاجة للتهوية الآلية ٦٥
الشكل (10) توزع عينة الدراسة حسب مدة التنفيخ بالأمبو قبل القبول في وحدة العناية المشددة ٦٧
الشكل (11) توزع عينة الدراسة حسب مدة التهوية الآلية ٦٩
الشكل(12) توزع عينة الحالات حسب الحاجة إلى المقويات القلبية ٧٠
الشكل (13) توزع عينة الحالات حسب سلم غلاسكو ٧١
الشكل(14) توزع عينة الحالات حسب استطباب القبول ٧٣
الشكل(15) توزع عينة الحالات حسب استطباب التنبيب ٧٤
الشكل (16) توزع عينة الحالات حسب الاختلاطات الحاصلة ٧٦
الشكل (17) توزع الحالات حسب الحصيلة النهائية للمرضى ٧٧
الشكل (18) توزع عينة الحالات حسب سبب الوفاة المباشر ٧٩
الشكل(19) توزع الحالات تبعاً للنسبة المئوية للصادات غالية الثمن المستخدمة في الآفات اللاعكوسة ٨١

قائمة الجداول

الجدول(1) قبولات الآفات العصبية والاستقلابية في العناية المشددة إلى مجمل القبولات ٥٤
جدول (2) توزع الحالات حسب العمر ٥٥
جدول (3) توزع الحالات حسب الجنس ٥٦
جدول (4) توزع عينة الحالات حسب نوع الآفة العصبية والاستقلابية ٥٨
جدول (5) توزع حالات تشوهات الجهاز العصبي الخلقية (اللاعكوسة) تبعاً لنمط الآفة ٦٠
جدول (6) توزع حالات الضمور الدماغي (اللاعكوس) حسب سبب الضمور ٦١
جدول (7) توزع حالات التهاب الدماغ حسب سبب الالتهاب ٦٢
جدول (8) توزع حالات النوب حسب السبب ٦٣
جدول (9) توزع حالات الاعتلال الدماغي حسب سبب الاعتلال ٦٤

جدول (10) توزع عينة الحالات حسب الحاجة للتهوية الآلية ٦٥
جدول (11) توزع عينة الدراسة حسب مدة التنفيخ بالأمبو قبل القبول في وحدة العناية المشددة ٦٦
جدول (12) توزع عينة الحالات حسب مدة التهوية الآلية ٦٨
جدول (13) توزع عينة الحالات حسب الحاجة إلى الدواعم القلبية ٦٩
جدول (14) توزع عينة الحالات حسب تقييم درجة الوعي على سلم غلاسكو ٧١
جدول (15) توزع عينة الحالات حسب استطباب القبول ٧٢
جدول (16) توزع عينة الحالات حسب استطباب التنبيب ٧٤
جدول (17) توزع عينة الحالات حسب الاختلاطات الحاصلة ٧٥
جدول (18) توزع عينة الحالات حسب الحصيلة النهائية للمرضى ٧٧
جدول (19) توزع عينة الحالات حسب سبب الوفاة المباشر ٧٨
جدول (20) توزع عينة الحالات حسب مدة استخدام الصادات غالية الثمن بالنسبة للآفات العصبية والاستقلابية اللاعكوسة ٨٠
جدول (21) العلاقة بين المرض العصبي والاستقلابي ونسبة الإشغال مع مدة الاستشفاء. ٨٢
جدول (22) نسبة الإشغال حسب نوع الآفة العصبية والاستقلابية بالنسبة لمجمل القبولات ٨٤
جدول (23) التوزع حسب نوع الآفة واستطباب القبول بالنسبة لكل مرض عصبي واستقلابي(لا عكوس) ٨٦
جدول (24) التوزع حسب نوع الآفة واستطباب القبول بالنسبة لكل مرض عصبي واستقلابي(عكوس) ٨٨
جدول (25) التوزع حسب نوع الآفة وسبب الوفاة المباشر بالنسبة لمجمل وفيات الآفات العصبية والاستقلابية اللاعكوسة ٨٩
جدول (26) التوزع حسب نوع الآفة وسبب الوفاة المباشر بالنسبة لمجمل وفيات الآفات العصبية والاستقلابية العكوسة ٩١
جدول (27) الإنذار حسب نوع الآفة العصبية والاستقلابية بالنسبة لمجمل المقبولين ٩٣
جدول (28) الإنذار حسب نوع الآفة العصبية والاستقلابية بالنسبة لكل مرض عصبي واستقلابي .**خطأ! الإشارة المرجعية غير معرّفة.**
جدول (29) العلاقة بين إنذار الآفات العصبية والاستقلابية اللاعكوسة ومتغيرات البحث المدروسة ٩٨
جدول (30) العلاقة بين إنذار الآفات العصبية والاستقلابية العكوسة ومتغيرات البحث المدروسة نسبة للمتغير ١٠١
جدول (31) العلاقة بين مدة استشفاء الآفات العصبية والاستقلابية اللاعكوسة ومتغيرات البحث المدروسة ١٠٣
جدول (32) العلاقة بين مدة استشفاء الآفات العصبية والاستقلابية العكوسة ومتغيرات البحث المدروسة ١٠٤
جدول(٣٣) مقارنة بين دراستنا والدراسات العالمية(الأمراض العصبية) ١١٣
جدول(٣٤) مقارنة بين دراستنا والدراسات العالمية(الأمراض الاستقلابية) ١١٤

الملخص

الخلفية: تترافق الأمراض العصبية والاستقلابية مع نسبة مراضة ووفيات عالية عند الأطفال ولكن المعرفة الدقيقة حول عبء هذه الأمراض في وحدة العناية المشددة لدى الأطفال محدودة.

الهدف: كان الهدف من هذه الدراسة تحديد عبء الأمراض العصبية والاستقلابية اللاعكوسة عن طريق اختبار الأنماط السريرية والعوامل التنبؤية المرافقة للمراضة والوفيات لدى المرضى المقبولين في وحدة العناية المشددة.

المواد والطرق: كانت هذه دراسة استباقية حشدية أجريت في وحدة العناية المشددة، مشفى الأطفال الجامعي، دمشق، خلال الفترة ما بين بداية تموز 2023–نهاية حزيران 2024. شملت الدراسة الأطفال مع آفات عصبية واستقلابية ممن تراوحت أعمارهم من شهر إلى 13 سنة حيث تم تسجيل الصفات الديموغرافية والسريرية مع الحصيلة النهائية فيما يتعلق بالوفيات والبقيا.

النتائج: شملت الدراسة 183 حالة، بلغ عدد الذكور 111(60.7%) والإناث 72(39.3%) مع وسطي عمر 3.7±3.81 سنة للآفات العكوسة و 3.8±3.29 سنة للآفات اللاعكوسة. كانت الآفات إما عكوسة لدى 122 حالة بنسبة 32.7% مع إشغال 33.15% أو غير عكوسة لدى 61 حالة بنسبة 16.34% شغلت 27.83% من وحدة العناية المشددة.
في مجموعة الآفات اللاعكوسة، مثل تدني الوعي الاستطباب الأكثر تواتراً للقبول في وحدة العناية المشددة لدى 29 حالة بنسبة 47.6%، الضمور الدماغي أكثر الآفات العصبية اللاعكوسة تواتراً لدى 14 حالة بنسبة 23% وحتل المادة البيضاء أكثر الآفات الاستقلابية اللاعكوسة تواتراً لدى 6 حالات بنسبة 9.9%. تم تحديد الحاجة للتهوية الآلية لدى 56 حالة بنسبة 91.8% والدواعم القلبية لدى 55 حالة بنسبة 90.2% مع سلم غلاسكو أقل من 9 لدى 40 حالة بنسبة 65.6% . كان إنتان الدم وذات الرئة الانتهازية أكثر الاختلاطات الحاصلة بتواتر (44حالة)72.1% و (38حالة)62.3% على التوالي مع حدوث التحسن لدى 8 حالات بنسبة 13.1% والوفاة لدى 53 حالة بنسبة 86.9% ومثلت الأذية العصبية مع الصدمة الإنتانية أشيع سبب مباشر للوفاة لدى 19 حالة بنسبة 35.9%. بالإضافة إلى وجود علاقة هامة إحصائياً بين الإنذار وعدد من المتغيرات: الحاجة إلى كل من التهوية الميكانيكية، والمقويات القلبية، والاختلاط بإنتان الدم، وذات الرئة الانتهازية ($P<0.05$).

الخلاصة: تعتبر الآفات العصبية وإلى درجة أقل الاستقلابية بنمطها اللاعكوس شائعة في العناية المشددة والتي تترافق مع مراضة ووفيات هامة.

الكلمات المفتاحية: مرض عصبي، مرض استقلابي، لا عكوس، وحدة العناية المشددة، الأطفال.

الجزء التمهيدي

الإطار العام للبحث

1-مقدمة(Introduction)

يعتبر عبء الأمراض العصبية عند الأطفال مرتفعاً، حيث تشكل الأمراض العصبية الحادة حوالي ثلث الحالات التي تراجع قسم الإسعاف و 25% من الحالات المقبولة في وحدة العناية المشددة للأطفال. تكون الأمراض العصبية البدئية والمضاعفات العصبية للأمراض الجهازية شائعة لدى الأطفال المقبولين في وحدة العناية المشددة حيث أن المرضى المقبولين في وحدة العناية المشددة مع أذية أو مرض عصبي تكون لديهم نسبة الوفيات والإمراضية أعلى مع مدة استشفاء أطول.[1,2,3]

أظهرت إحدى الدراسات المماثلة عن الموضوع أن أكثر من نصف المرضى المتوفين في وحدة العناية المشددة كان لديهم أذية عصبية حادة، ويعتبر من الضروري جداً الوقاية من الإصابة العصبية الثانوية إلى جانب علاج المرض العصبي البدئي. [4]

بينت العديد من الدراسات أن نقص الأكسجة وانخفاض ضغط الدم تمثل أهم الأسباب لحدوث الأذيات الثانوية وقد أدى تضمين استراتيجيات الإنعاش العصبي والحماية العصبية إضافة إلى التحسن في التشخيص والتدبير إلى تحسين نتائج العديد من الأمراض العصبية بشكل ملحوظ. [5,6,7,8]

بالإضافة لذلك، أظهرت الدراسات العالمية أن أكثر حالات الأمراض الاستقلابية شيوعاً في وحدة العناية المشددة هي السكري النمط الأول، بيلة الفينيل كيتون، وداء غوشر والتي تترافق جميعها مع حصيلة نهائية متنوعة. [9]

انطلاقاً من ذلك يعتبر من الضروري دراسة هذه الحالات لمعرفة أشيع القبولات سواء لسبب عصبي أو استقلابي مع تحديد مدة الاستشفاء، نسبة الوفيات والإشغال في وحدة العناية المشددة.

2-السؤال البحثي:

- ✓ ما هو عبء الأمراض العصبية والاستقلابية اللاعكوسة لدى الأطفال المقبولين في وحدة العناية المشددة؟
- ✓ ما هي أشيع الأمراض العصبية والاستقلابية اللاعكوسة المقبولة في وحدة العناية المشددة؟
- ✓ ما مدى تأثير هذه الأمراض على مدة الاستشفاء ونسبة الوفيات والإشغال؟

3-مبررات البحث:

تقييم عبء الأمراض العصبية والاستقلابية اللاعكوسة لدى المرضى المقبولين في وحدة العناية المشددة للأطفال واختلاطها بأمراض ثانوية مرافقة من جهة وتأثيرها على مدة الاستشفاء والوفيات ونسبة الإشغال من جهة أخرى .

4-هدف البحث:

الهدف المباشر: تقييم عبء ومراجعة طيف الحالات العصبية والاستقلابية اللاعكوسة التي تم قبولها في وحدة العناية المشددة للأطفال لدينا .

الهدف الغير مباشر:

- ✓ تقييم وجود علاقة بين الأمراض العصبية والاستقلابية اللاعكوسة ومدة الاستشفاء ونسبة الوفيات ونسبة الإشغال.
- ✓ تسليط الضوء على أهم التوصيات والبروتوكولات والمرشدات العلمية العالمية والقوانين للتعامل مع هذه الحالات.

5-أهمية البحث:

من المتوقع أن يساهم هذا البحث في تقييم كل مما يلي:

- ✓ تقييم عبء الأمراض العصبية والاستقلابية اللاعكوسة لدى الأطفال المقبولين في وحدة العناية المشددة.
- ✓ ارتباط الأمراض الاستقلابية والعصبية البدئية اللاعكوسة والأمراض الثانوية مع مدة الاستشفاء ونسبة الإشغال.
- ✓ ارتباط الأمراض الاستقلابية والعصبية البدئية اللاعكوسة و الأمراض الثانوية بنسبة الوفيات .
- ✓ وضع استطبابات القبول في العناية المشددة لهذه الأمراض في ضوء المرشدات العلمية العالمية والقوانين في الدول المختلفة.

6-أدوات البحث:

استخدمنا في هذا البحث بيانات المرضى والموجودة ضمن استمارة الدراسة بالإضافة للبيانات المتعلقة بالمريض والتي تم الحصول عليها من الملف الطبي بعد أخذ الموافقات اللازمة لذلك مع متابعة تطورات المرضى.

7-مكونات البحث

يتكون البحث من جزئيين :

<u>الجزء الأول</u>

وهو القسم النظري، ويتحدث عن الإطار النظري لموضوع دراستنا وعن التعريفات الأساسية ليكون لدى القارئ الإلمام الكامل. يتكون هذا الجزء من الفصول التالية:

الفصل الأول: يتضمن الحديث عن القرارات المتعلقة بالإنعاش القلبي الرئوي.

الفصل الثاني: ويتضمن الحديث عن أهم الأمراض العصبية اللاعكوسة.

الفصل الثالث: يتضمن الحديث عن أهم الأمراض الاستقلابية اللاعكوسة.

<u>الجزء الثاني</u>

يتضمن القسم العملي أي هو الإطار العملي لدراستنا والخطط التي اتبعناها خلال مدة الدراسة للوصول إلى النتائج الماثلة أمامكم، ويتكون هذا الجزء من أربعة فصول:

الفصل الأول: يحوي خلفية البحث، مواد وطرائق البحث (تصميم الدراسة، عينة الدراسة، معايير الإدخال والإخراج، المواد والطرائق)، وطرق التحليل الإحصائي المتبعة.

الفصل الثاني: النتائج حيث يحوي عرضاً للنتائج الإحصائية للدراسة الحالية.

الفصل الثالث: المناقشة لنتائج الدراسة الحالية مع مقارنة النتائج مع الدراسات المشابهة.

الفصل الرابع: يحوي الاستنتاجات والتوصيات مع المقترحات المستقبلية للدراسات اللاحقة حول هذا الموضوع.



الإطار النظري للبحث

الفصل الأول

بين الإنعاش وعدم الإنعاش: التحديات الأخلاقية والاعتبارات الطبية

Between Resuscitation and Non-Resuscitation: Ethical Challenges and Medical Considerations

يعرف مفهوم الإنعاش القلبي الرئوي على أنّه مجموعة من إجراءات دعم الحياة الأساسيّة والمتقدّمة التي تحاول استعادة وظيفة القلب بمجرّد حدوث توقف القلب والتنفس لدى الشخص.

سريريّاً، يتم تحديد توقف القلب والتنفس من خلال ثلاث علامات أساسية:

1) فقدان الوعي. 2) انقطاع النفس. 3) غياب النبض المركزي. [10]

وإنّ توقف القلب والتنفس جزء لا مفرَّ منه من الموت؛ وبالتّالي، من الناحية النظرية، يمكن الاستمرار بتدابير الإنعاش القلبي الرئوي إلى أجل غير مسمى على كل فرد. ولذلك من الضروري تحديد المرضى الذين يمثل توقف القلب والتنفس بالنسبة لهم الحدث المميت في مرضهم، حيث أنَّ الإنعاش القلبي الرئوي غير مناسب لهؤلاء المرضى. [11] وهو ما أدّى إلى ظهور مفهوم عدم الإنعاش الذي يقتضي تقديم جميع التداخلات العلاجية اللازمة للمريض الذي يحمل هذا القرار باستثناء الإنعاش القلبي الرئوي. [12] حيث يتم اتّخاذ قرار عدم الإنعاش عندما يُعتقَد أنَّ الإنعاش القلبي الرئوي غير مُجدٍ طبيّاً أو إذا كان الإنعاش القلبي الرئوي، على الأكثر، سيؤدّي إلى إطالة عملية الموت. بالإضافة إلى ذلك، قد لا يكون الإنعاش القلبي الرئوي مناسباً إذا كان من غير المرجّح أن يؤدي إلى تعافٍ ذي معنىً أو تمّ إجراؤه على مريض في حالة إنباتيّة. [11]

وتتمّ الإشارة إلى قرارات عدم الإنعاش بوضوح في وحدات العناية المركّزة وبقيّة أقسام المشافي للحد من الجهد العلاجي. كما يجب أن نؤكّد على أنّ قرار عدم الإنعاش ليس قراراً طبيّاً يتمّ الإشارة إليه نهائيّاً

ويجب مراجعته بشكل دوري، والتراجع عنه إذا تغيّرت الظروف السريرية للمريض. كما لا يعني ترك المريض دون أي رعاية طبيّة؛ على العكس من ذلك، يجب أن يحظى المريض في مثل هذه الحالة باهتمام ورعاية أكبر من الطبيب المعالج والفريق الصّحيّ، باستثناء الإنعاش القلبي الرئوي. [10]

وفي هذا السّياق، يُطرح تساؤل جوهري حول بعض التّدخلات الطّبيّة المصاحبة، ومن أبرزها قرار "عدم التّنبيب"، الذي غالباً ما يُدرج ضمن أوامر "عدم الإنعاش"، إلّا أنّه قد يُتّخذ بصورة مستقلّة في بعض الحالات السّريريّة. فمن النّاحية الطّبيّة، لا يُعدّ تنفيذ الإنعاش القلبي الرّئوي مُرادفاً بالضّرورة للتّنبيب الرغامي، إذ تؤكّد الإرشادات الحديثة على إمكانيّة إجراء الإنعاش القلبي الرّئوي دون اللجوء إلى التنبيب،[13] مع ضرورة تقييم انعكاس هذا الإجراء على جودة حياة الطّفل في مراحله الأخيرة. وفي هذا الإطار، يبرز تساؤل محوري؛ هل يُسهم التّنبيب في تحسين جودة الحياة، أم أنّه يُضيف مزيداً من المعاناة ويحول دون تحقيق وفاة كريمة؟ [14]

وتزداد أهميّة هذه الاعتبارات لدى الأطفال المصابين بأمراض مزمنة متقدّمة أو اضطرابات عصبية تنكّسيّة، حيث تستوجب حالتهم مراجعة دقيقة ومستدامة للخيارات العلاجيّة المتاحة ، لضمان تحقيق توازن دقيق بين التّدخلات الطّبيّة الممكنة والاعتبارات الإنسانيّة والأخلاقيّة التي تُشكّل جوهر الرعاية التّلطيفيّة . [13] [15]

فبالرغم من أنَّ التطور التكنولوجي المتنامي والمستدام أتاح الحفاظ على حياة العديد من المرضى في المواقف الحرجة. ومع ذلك، فإنَّ استخدام إجراءات وتقنيات دعم الحياة قد أثار المناقشات حول مدى مشروعية استخدامها في ظروف معينة ومرضى معينين. حيث أنَّ التطبيق العشوائي لمناورات الإنعاش القلبي الرئوي ينطوي أيضاً على خطر انتهاك كرامة الموت وترك المرضى يعانون من عقابيل عصبية خطيرة. [10] ولهذا فإنَّ السماح للوفاة بالحدوث بشكل طبيعي قد يُنقذ المريض المصاب بمرض عُضَال وأسرته من المعاناة غير المبررة. ويقلّل العبء على نظام الرعاية الصحية ككل. [11]

غالباً ما يواجه الإنعاش القلبي الرئوي في مرضى الأمراض المزمنة مشاكل أخلاقية مثل الحاجة إلى الإنعاش أو عدم الإنعاش، والتي تُعزى إلى افتراض أنَّ مرضى توقف القلب والتنفس الذين لم يتم إنعاشهم غير معالجين. [16] ولذا بات من الضروري وضع معايير أخلاقية توجّه موقف الطبيب وسلوكه عندما يواجه مريضاً يعاني من توقف القلب والجهاز التنفسي. [10]

وفي هذا السّياق، يقترح بوشامب وتشايلدريس أربعة مبادئ أساسيّة تُعتبر مرجعيّة في اتّخاذ القرارات الطّبيّة في مثل هذه الحالات:
1) مبدأ الإحسان. 2) مبدأ عدم الإيذاء. 3) مبدأ احترام الاستقلالية. 4) مبدأ العدالة. [17]

وينبغي الأخذ في الاعتبار أنّه قد تتباين أولويّات المبادئ الأخلاقيّة حسب الثقافة والمجتمع، ممّا قد يتطلّب من الطّبيب التّكيف مع المعايير الثّقافيّة والأخلاقيّة المحليّة عند اتّخاذ قرارات الإنعاش. [18]

إنَّ تحديد إجراءات الإنعاش القلبي الرئوي يخضع لعدد كبير من العوامل المتغيرة، بما في ذلك المكان الذي يحدث فيه توقف القلب والتنفس، والحالة المرضية للمريض ، والموارد المتاحة، ومعرفة الطبيب المسبقة بحالة المريض، وما إلى ذلك.

ففي وحدة العناية المركزة تتطلب إجراءات الإنعاش القلبي الرئوي تعقيداً وأهمية خاصة. حيث يتم تعريف وحدة العناية المركزة على أنّها خدمة مقدمة للمرضى الذين يعانون من حالة سريرية يحتمل أن تكون قابلة للشفاء، والذين قد يستفيدون من المراقبة الدقيقة والعلاجات الغازية التي لا يمكن إدارتها بأمان في وحدات المستشفى الأخرى.

على الرغم من أنَّ الدافع وراء الجهود العلاجية في وحدات العناية المركزة هو الرغبة الحقيقية في منح المرضى ذوي الحالات الحرجة فرصة للبقاء على قيد الحياة، فمن المعروف أنَّه في بعض الحالات لا تؤدي هذه الجهود إلَّا إلى إطالة أمد المعاناة، مما يزيد من معاناة المرضى وعائلاتهم على حدٍّ سواء. وبالإضافة إلى ذلك، فإنَّ العلاج المُكثَّف ينطوي على تكلفة عالية. لذا فإنَّ تحديد المعايير التي تسمح لنا بالتمييز بين متى يكون الإنعاش القلبي الرئوي إلزاميّاً ومتى لا يكون كذلك، سيسمح لنا بتجنّب الوقوع

في سلوكيّات مُتطرّفة، سواء بتبنّي نهج طبّي يقوم على الإفراط في التدخل الطبي في حالات نهاية الحياة، أو على الإهمال والتّغاضي عن الرعاية الطّبيّة اللازمة.

يعتمد قرار تقديم العناية المركزة للمريض على مفهوم الفائدة المحتملة. فالمرضى الذين هم "بصحّة جيدة" أو "ليسوا على ما يُرام" بدرجة لا تسمح لهم بالتّعافي، لا ينبغي إدخالهم إلى وحدة العناية المركزة. لذلك، عادةً ما يقتصر العلاج المُكثَّف على المرضى الذين يُعانون من فشل عضوي حاد أو محتمل. فإذا افترضنا أنّه عند دخول المريض إلى وحدة العناية المركزة قد استوفى معايير الفائدة المحتملة، فيجب أن نفترض أنَّ حالته السريريّة تم تقييمها – من حيث المبدأ – على أنّها قابلة للشفاء. لذلك، فإنَّ السلوك المعتاد في وحدة العناية المركزة هو بدء الإنعاش القلبي الرئوي عند تعرّض المريض لتوقف القلب والتنفس. ومع ذلك، فإنَّ عمليّة اتّخاذ القرار السريعة التي يجب القيام بها في هذه الحالات سوف تُظهِر بعض الاختلافات حسب فئة المريض. كما إنَّ الفائدة المحتملة المتوقع الحصول عليها من الدّعم المُكثَّف يمكن أن تختلف وفقاً لتطور الحالة السريرية الأساسية. ولذلك، يجب علينا تقييم ما إذا كان خلال تطوّره مع الدعم المُكثَّف زاد أو انخفض الخطر الحالي للموت الوشيك. إذا لم يكن العلاج المكثف قادراً على عكس خطر الوفاة الوشيكة المرتبطة بفشل الأعضاء الأوّلي، ولكن– على العكس من ذلك– زاد هذا الخطر، فمن المحتمل أن يمثّل توقف القلب والتنفس نتيجة حالة سريرية لها حقيقة لا رجعة فيها. في هذه الحالة يتم اتّخاذ القرار بعدم الإنعاش. [10]

كما أنَّ الموارد المحدودة من حيث الأسرّة والمعدّات الطّبيّة والموظفين تشير إلى أنَّ الأطباء يجب أن يتخذوا قرارات سريعة ودقيقة بشأن إدارة مرضى الرعاية التلطيفية الذين يتم إنعاشهم. ويجب توجيه موارد الطاقة والأدوات وغُرَف العناية المركزة بشكل أمثل للمرضى الذين لديهم فرص حقيقية للشفاء، بدلاً من إهدارها على الحالات الميؤوس منها، ممّا يستوجب على الأطباء أن يكونوا قادرين على التنبؤ ببقاء المريض على قيد الحياة بعد الإنعاش، بدلاً من وصف التدابير التي تطيل عملية الوفاة. [16]

ووفقاً لـ ليبسكي في دراسة أجرتها بعنوان " مؤشرات أوامر عدم الإنعاش "، توجد أربعة مؤشرات محتملة لإصدار أمر عدم الإنعاش: عدم جدوى الإنعاش، وسوء نوعية الحياة، ورغبات المريض والتكلفة.

وفي دراسة أجريت في عُمَان تحت عنوان " نتائج الإنعاش القلبي الرئوي وتقدير تكاليف الرعاية الصحية في الحالات المحتملة التي لا يجوز فيها الإنعاش " تمّ استخدام ثلاثة معايير لتصنيف المرضى كحالات محتملة لعدم الإنعاش:

1) إذا كان المريض في حالة إنباتية مستمرة مع عدم وجود إمكانيّة لاستعادة الوظيفة الإدراكية.

2) إذا تمّ تشخيص المريض بمرض عضال لا رجعة فيه حيث يتم اعتبار توقف القلب والتنفس نتيجة طبيعية لعملية المرض.

3) إذا كانت الحالة السريرية للمريض تشير إلى أنَّ الإنعاش سيكون عديم الفائدة طبيّاً لأنّه إمّا لن يستعيد وظائف القلب والجهاز التنفسي أو سيفعل ذلك لفترة وجيزة فقط مع الحاجة اللاحقة لمزيد من محاولات الإنعاش القلبي الرئوي.

ففي حين أنَّ اثنين من هذه المعايير من السهل تقييمها نسبيّاً (الحالة الإنباتية أو المرض المميت)، فإنَّ تحديد ما إذا كان من المرجح أن ينجح الإنعاش القلبي الرئوي يعتمد على الحكم السريري للطبيب المعالج. عادةً، لا يكون القرار صعباً، خاصة عندما يقترب المريض من الحالة المميتة. ومع ذلك، قد تكون بعض الحالات أكثر تعقيداً. [11]

تعتمد احتمالية نجاح الإنعاش القلبي الرئوي على سبب توقف القلب والتنفس، وكذلك على الحالة الصحية للمريض، وسرعة بدء الإنعاش وجودته. [19]

وفي دراسة أجريت في أندونيسيا لأردي وآخرون بعنوان " العوامل التنبؤية لفشل الإنعاش القلبي الرئوي " تبيّن أنَّ كل من الحماض والإنتان والصدمة الإنتانية والجنس المُذكّر مثّلت عوامل ذات ارتباط وثيق بالتنبؤ لفشل الإنعاش القلبي الرئوي على الرغم من أنَّها لم تكن عوامل ذات دلالة إحصائية. [16]

كما وتُظهِر الدراسات أنّ الأطباء يواجهون صعوبة في مناقشة معدلات نجاح الإنعاش القلبي الرئوي مع المرضى ولا يستطيعون تقدير معدل البقاء على قيد الحياة بدقة كبيرة. كما قد يبالغ المرضى في تقدير احتمال نجاح الإنعاش القلبي الرئوي، وقد لا يدركون ما ينطوي عليه الإنعاش القلبي الرئوي. مما قد يؤدي إلى زيادة احتمال الخلاف حول ما إذا كان يجب محاولة الإنعاش القلبي الرئوي. [19]

ولذا يجب حل النزاعات المتعلقة بأوامر عدم الإنعاش وعدم الجدوى الطّبيّة من خلال عملية محددة تعالج حالات محددة بدلاً من سياسة تحاول تعريف عدم جدوى العلاج الطّبيّ بشكل مُجرَّد. ويجب أن تتضمن عملية حل النزاعات ضمانات مُتعدّدة للتأكد من أنّ الأطبّاء لا يستغلّون صلاحيّاتهم المهنيّة بشكل خاطئ. وعلى وجه التحديد، يجب أن تؤكّد العمليّة على حقّ المريض أو الوكيل في تحديد أهداف الرّعاية، وتعزيز المناقشة المُستمرّة، وإدراج المدخلات الطّبيّة من الأطبّاء الآخرين والمشورة من لجنة استشارية للأخلاقيّات أو مُستشار آخر مُعيَّن من قبل المُرافق، وتوفير الفرص للمريض أو الوكيل لطلب تدخّل المحكمة أو التحويل إلى مؤسسة طبيّة أخرى. [19]

يوصي المجلس الطبي العام في المملكة المتحدة بعدم محاولة الإنعاش القلبي الرئوي إذا كان من المُرجّح أن تفشل عملية الإنعاش (أي إذا كان توقف القلب أو الجهاز التنفسي جزءاً متوقّعاً من عملية الموت) أو إذا لم يكن الإنعاش القلبي الرئوي الناجح مناسباً سريريّاً (أي بسبب النتائج السريرية المحتملة). [11]

تختلف السياسات والمواقف تجاه أوامر عدم الإنعاش وفقاً للدول؛ فبينما يحظى قرار عدم الإنعاش بقبول واسع في بعض الدول، لا يزال غائباً تماماً عن الممارسة الطّبيّة في العديد من الدول الأخرى، حيث تعيقه القيود القانونية والتباينات الأخلاقية. [11] [20]

ففي **إنجلترا وويلز**، يتم التعامل مع قرارات عدم الإنعاش باعتبارها قرارات طبيّة بحتة، حيث لا يحق للمريض أو ذويه فرض أي تدخل علاجي إذا رأى الأطباء أنّه غير مجدٍ طبيّاً. وبموجب قانون القوى العقلية لعام 2005، يمكن للبالغين الذين يتمتعون بالأهلية القانونية اتّخاذ قرار عدم الإنعاش بشكل مسبق أو تفويض وكيل قانوني للقيام بذلك. ومع ذلك، لا تنطبق هذه الأحكام مباشرة على الأطفال ، حيث يعتمد القرار في هذه الحالات على التقييم الطّبيّ للمصلحة الفضلى للطفل، مع ضرورة مناقشته مع الأهل أو الأوصياء القانونيين دون أن يكون لهم القرار الحاسم. [20]

اسكتلندا، كما هو الحال في إنجلترا وويلز، تعتبر قرارات عدم الإنعاش في اسكتلندا مسؤولية الفريق الطّبيّ، حيث لا يُلزم الأطباء بإجراء الإنعاش إذا كان غير مجدٍ. [20]

الولايات المتحدة الأمريكية، يعد الإطار القانوني لقرارات عدم الإنعاش في الولايات المتحدة معقّداً، حيث تختلف القوانين بين الولايات. ورغم أنَّ قانون تقرير المصير لعام 1991 أكّد على حق المرضى في رفض العلاج، إلّا أنَّ هذه القوانين تركّز بشكل أساسي على البالغين القادرين على اتّخاذ قراراتهم الطّبيّة. في حالات الطوارئ، لا يتم الاعتراف بتوجيهات عدم الإنعاش إلّا إذا كانت موثقة رسميّاً وموقعة من طبيب معالج.

فيما يتعلق بالأطفال، لا توجد سياسة وطنية موحدة تُنظِّم قرارات عدم الإنعاش، وغالباً ما يكون القرار الطّبيّ أكثر تعقيداً نظراً لغياب الاستقلالية القانونية للطفل، وضرورة تقييم حالته الصّحيّة ضمن مفهوم " المصلحة الفضلى للطفل". على الرغم من أنَّ بعض الولايات تمنح الأهل الحق في اتّخاذ القرار نيابة

عن أطفالهم، فإنَّ القرار النهائي لا يزال يتطلّب موافقة الفريق الطّبيّ، خاصّة عندما يكون الإنعاش غير مجدٍ. [20]

كندا، يتم التعامل مع قرارات عدم الإنعاش وفقاً لنفس الآلية المتّبعة في الولايات المتحدة. وفيما يتعلّق بحالات الأطفال، لا يُتّخذ قرار عدم الإنعاش إلّا بعد تقييم شامل للحالة السريرية،

ومدى الفائدة المتوقعة من التدخلات الطبية. وفي بعض الحالات، مثل الحالة الإنباتية المستديمة، يُسمح للأطباء باتخاذ القرار دون الحاجة إلى موافقة الأهل، وذلك استناداً إلى مبدأ المصلحة الفضلى للطفل. [20]

أستراليا، تختلف السياسات بين الولايات، ولكن بشكل عام، يتم اتّخاذ قرارات عدم الإنعاش للأطفال بناءً على التقييم الطبي لمصلحتهم الفضلى، مع إشراك الأهل في العملية. [20]

إيطاليا، على عكس العديد من الدول الأخرى، لا يُعترف قانونيّاً بقرارات عدم الإنعاش، حيث يُلزم الأطبّاء بإجراء الإنعاش القلبي الرئوي لجميع المرضى. ويعتبر الإمتناع عن الإنعاش جريمة يُعاقب عليها القانون بالسجن من 6 إلى 15 عاماً، مما يجعل التطبيق العملي لمفهوم "المصلحة الفضلى للطفل" في هذه الحالات مقيّداً بالاعتبارات القانونية الصارمة. [20]

الشرق الأوسط[20]

المملكة العربية السعودية، اعتمدت المملكة العربية السعودية دليلاً موحداً ينظم قرارات عدم الإنعاش، بهدف ضمان توحيد الإجراءات الطبية وتطبيق موحّد ومناسب لقرارات عدم الإنعاش بين مستشفيات المملكة العربية السعودية. وقد تمّ تطوير هذه الإجراءات عبر مناقشات موسّعة قادتها الهيئات الصحية المختصة، وبمشاركة استشاريين من مختلف التخصصات الطبية، إضافة إلى ممثلين عن الجهات المعنية بالأخلاقيات الطبية وبعد إتمام صياغة الدليل، تمّت مراجعته واعتماده من قبل هيئة كبار

العلماء، بما يضمن الالتزام بالمعايير الطبية والأخلاقية المتوافقة مع القيم الدينية والمجتمعية (سنأتي لاحقاً على ذكر تفاصيل مضمون الدليل الموحد لعدم الإنعاش).

في كل من **الأردن والإمارات العربية المتحدة**، لا يتم الاعتراف قانونيّاً بقرارات عدم الإنعاش، حيث يُلزم الأطباء بتقديم الإنعاش القلبي الرئوي لجميع المرضى. وفي الإمارات، يعد الامتناع عن الإنعاش مخالفة قانونية تستوجب المساءلة وفق الأنظمة المعمول بها.

مصر، أظهرت دراسة استقصائية أُجريت في القاهرة حول مدى تقبل المجتمع لمفهوم عدم الإنعاش، شملت 461 مشاركاً، تبايناً في التّوجهات تجاه هذا القرار. فقد أبدى 10 مشاركين فقط قبولاً مطلقاً لهذا المبدأ، في حين اعتبره 226 مشاركاً مقبولاً وفقاً لحالة المريض، بينما رفضه 167 مشاركاً بشكل قاطع. تشير هذه النتائج إلى أنَّ مفهوم عدم الإنعاش لا يواجه رفضاً قاطعاً، لكنّه لا يزال بحاجة إلى مزيد من الحوار الطبي والمجتمعي حول هذا الموضوع.

لا يوجد لدينا في سوريا حاليّاً أي تشريع يتعلّق بأوامر عدم الإنعاش.

وقد اقترح البعض أنّ تغيير صياغة أوامر عدم الإنعاش القلبي الرئوي إلى " السّماح بالوفاة الطبيعية " قد يجعل الأمر أدقَّ وصفاً وأكثر قابلية لتفهّم واستيعاب أُسَر المرضى للحالة السريرية للمريض والقرار الطّبيّ. [11] حيث قد يشعر المرضى وعائلاتهم بالقلق من أنَّ عدم الإنعاش يعني التّخلي عن المريض، في حين أنّ ما يقرب من نصف المرضى في المستشفى الذين صدرت لهم أوامر عدم الإنعاش يبقون على قيد الحياة حتّى تخريجهم. [19] فبالرّغم من أنَّ التّواصل مع المرضى وأُسرهم قد يُسهِّل التخطيط للرّعاية؛ إلّا أنَّ مدى فهم الرّسالة قد يتأثّر بعوامل ثقافيّة وعرقيّة ودينيّة. [11]

كما قد تعيق العديد من العوامل تنفيذ عدم الإنعاش، كالشّكوك حول الحماية القانونية، والتوافق مع الشريعة الإسلامية، والافتقار إلى التدريب والتوجيه بشأن قضايا عدم الإنعاش. [12]

ففي دراسة أجريت في المملكة العربية السعودية حول تصورات أطباء الأطفال حول عدم الإنعاش، تبيّن أنَّ مستوى الشّك حول مدى توافق هذه القضية مع الشريعة الإسلامية كان مرتفعاً (39.2% من الأطبّاء المقيمين مقابل 47.9% من الأطباء الاستشاريين)، كما شعر عدد أكبر من الأطباء الاستشاريين مقارنة بالأطباء المقيمين بعدم توفّر الحماية القانونية لهم (14% من الأطباء المقيمين مقابل 32.3% من الأطباء الاستشاريين)، كما لم تتمكّن نسبة كبيرة من الأطباء من تعريف قرار عدم الإنعاش بشكل صحيح (27.1% من الأطباء المقيمين مقابل 35.4% من الأطباء الاستشاريين)،

ما يُشير إلى تدريب غير كافٍ على هذه القضية الحساسة، ممّا قد يؤثّر سلباً على تنفيذ القرار. وشعرت الغالبيّة العُظمى من الأطباء المشاركين في الدراسة (81.3% من الأطباء المقيمين مقابل 88.5% من الأطباء الاستشاريين) بأنَّ التّدريب على قضايا عدم الإنعاش أثناء فترة الإقامة سيُحسِّن قدرتهم على مناقشة هذا القرار مع المرضى وعائلاتهم. [12]

١-١ وجهة نظر الإسلام فيما يتعلق بعدم الإنعاش القلبي الرئوي[21]

Islamic perspective regarding of DNA CPR

أصدرت اللجنة الدائمة للبحوث العلمية والإفتاء في المملكة العربية السعودية فتوى رقم(12086) بتاريخ 28/3/1409 هـ (1989م) بناء على أسئلة أثيرت حول استخدام الوسائل الإنعاشية:

- ✓ إذا وصل المريض إلى المستشفى بحالة وفاة مسبقاً، فلا داعي لاستخدام أي إجراءات إنعاشية.
- ✓ إذا كان الملف الطبي للمريض مختوماً بعدم الإنعاش تبعاً لإرادة المريض أو وكيله وكان المريض غير ملائم للإنعاش بموافقة ثلاثة أطباء مُتخصِّصين ذوي الكفاءة ، فلا داعي لأي إجراءات إنعاشية.
- ✓ إذا قرر ثلاثة أطباء عدم ملائمة الإنعاش للمريض الذي يعاني من مرض خطير لا يمكن علاجه والموت شبه مؤكد، فلا داعي لاستخدام تدابير الإنعاش.

- ✓ إذا كان المريض عاجزاً جسدياً أو عقلياً ويعاني من سكتة دماغية أو سرطان في المراحل المتقدمة أو مرض قلبي رئوي حاد وسبق أن أصيب بعدة سكتات قلبية ، وصدر قرار بعدم الإنعاش من قبل ثلاثة أطباء متخصصين أكفاء ، فيجوز عدم الإنعاش.
- ✓ إذا كان المريض يعاني من أذية دماغية غير قابلة للعلاج بعد توقف القلب وتم التحقق من الحالة من قبل ثلاثة أطباء متخصصين أكفاء، فلا داعي لإجراءات الإنعاش لأنها ستكون عديمة الفائدة.
- ✓ إذا ثبت أن إجراءات الإنعاش غير مجدية وغير ملائمة لمريض معين في رأي ثلاثة أطباء متخصصين أكفاء ، فلا داعي لإجراءات الإنعاش، ولا ينبغي النظر في رأي المريض أو أقاربه، سواء في حجب أو سحب إجراءات الإنعاش والأجهزة، لأنه قرار طبي وليس من اختصاصهم اتخاذ مثل هذا القرار .

وتبعاً لاعتقادات الجمعية الطبية الإسلامية في أمريكا الشمالية عندما يصبح الموت حتمياً كما تم تحديده من قبل الأطباء المشرفين على المريض بالمراحل النهائية يجب السماح للمريض بالموت بشكل طبيعي مع توفير التغذية المناسبة والإماهة وأي من الأدوية والإجراءات التي تعتبر ضرورية لتوفير الراحة وتخفيف الألم . لا تعتقد هذه الجمعية بإطالة معاناة المريض بالحالة الإنباتية من خلال الدعم بالتهوية الآلية عندما يحدد فريق متخصص يتضمن أخصائي العناية المشددة عدم إجراء أي محاولات إضافية لاستمرار الدعم الاصطناعي.

١-٢ فيما يلي السياسات المعتمدة، إلى جانب الإجراءات والخطوات المتّبعة لحالات عدم الإنعاش، وفقاً لما ورد في الدليل الوطني الموحد لحالات عدم الإنعاش في المملكة العربية السعودية. [22]

السياسات المعتمدة:

١. يتلقى جميع المرضى إما الإنعاش القلبي الرئوي أو إجراءات الإنعاش الأخرى المناسبة واللازمة للبقاء على قيد الحياة أو كليهما إلى حين التصديق على حالة عدم الإنعاش.

٢. يُوصى بإصدار أمر عدم الإنعاش إذا كان المريض ميؤوساً من شفائه، وفي حالة عدم جدوى إجراءات الإنعاش لإنقاذ حياة المريض حسب رأي الاستشاري المعالج.

٣. فيما يخص المرضى المنومين بوحدة العناية المركزة والذين لا يستجيبون لإجراءات إنعاش القلب والرئتين المتقدمة، وتم إصدار قرار في حقهم بعدم الإنعاش- فإنه يجوز للاستشاري المعالج الامتناع عن القيام بمزيدٍ من إجراءات دعم الحياة أو إيقاف إجراءات دعم الحياة القائمة، أو عدم تصعيد هذه الإجراءات، أو عدم إجراء أي تصعيد إضافي، أو تحديد تصعيد محدود لإجراءات الحفاظ على الحياة إذا تجاوزت أعباء الإنعاش القلبي للمريض الفوائد المتوقعة بشكل ملحوظ حسب رأي الطبيب المعالج.

٤. تتحمل كافة المستشفيات مسؤولية تقديم رعاية مقبولة أخلاقيّاً، مع الحفاظ على القيم الثقافية، والاجتماعية والنفسية، والدينية لكافة المرضى بما يتفق مع أحكام الشريعة الإسلامية، وينحصر الاهتمام الأساسي للمستشفى في الحفاظ على الحياة مع احترام متطلبات المريض فيما يخص الكرامة، والاحترام، والراحة خلال الوفاة، ويجب ألا تؤثر أوامر عدم الإنعاش بأي حال من الأحوال على الرعاية الصحية المقدمة للمريض، ويحق للمرضى الذين صدرت في حقهم أوامر بعدم الإنعاش مواصلة تلقي أفضل جودة ممكنة من الرعاية الصحية، بما في ذلك الرعاية التلطيفية، للحفاظ على راحتهم وكرامتهم وعافيتهم إلى حين مفارقتهم للحياة.

الإجراءات والخطوات المتبعة لحالات عدم الإنعاش:

١. **بدء أمر عدم الإنعاش:** يتم التوصية بعدم الإنعاش من قبل ثلاثة أطباء، أحدهم الطبيب المعالج بدرجة استشاري، والآخران لا تقل درجتهما عن أخصائي، ويجب أن يكون الأطباء الثلاثة على اطلاع تام بوضع المريض لاتخاذ قرار بخصوص حالة عدم الإنعاش، ويوقع الجميع على سجل المريض، ويجب أن تشتمل التوصية الطبية على الآتي:

أ. وصف مختصر لحالة المريض الطبية مع توضيح الطبيعة المميتة لهذا المرض العضال.

ب. الإشارة إلى أي استشارات طبية تؤيد قرار عدم الإنعاش.

ت. الإشارة إلى النقاشات المتعلقة بالتشخيص، أو المرتبطة بقرار عدم الإنعاش التي أجريت مع المريض أو عائلته أو الوصي.

٢. **التواصل مع المريض أو العائلة:** يتواصل الاستشاري المعالج، شخصياً إذا لزم الأمر أو ينوب عنه أحد الأعضاء الموقعين على قرار عدم الإنعاش مع المريض أو أحد أقاربه البالغين في حالة عدم قدرة المريض الذهنية أو كليهما (أو من يقوم مقامه) لإحاطتهم علما بالقرار.

٣. **إصدار أمر عدم الإنعاش:** يجب توثيق كافة أوامر عدم الإنعاش الخاصة بالمريض مع إرفاقها بالتوصية المشار إليها في الفقرة (١) وإرفاقها بالسجل الطبي للمريض مع نموذج أمر عدم الإنعاش.

ويجوز أن يصدر الطبيب الاستشاري الأمر مبدئيًا عبر الهاتف إلى الشخص المعتمد الذي ينوب عنه وذلك في حالة عدم وجوده بالمستشفى، بما يتوافق مع الإجراءات المتبعة لتوثيق الأوامر الهاتفية، مع ضرورة توقيع الاستشاري على هذه الأوامر خلال ٢٤ ساعة.

٤. **صلاحية أمر عدم الإنعاش:** يجب مراجعة وتحديث أوامر عدم الإنعاش للمرضى المنومين بشكل واضح ودوري لمعرفة التغيرات التي تطرأ على حالة المريض كل ستة أشهر على الأكثر إن وجدت

وبالنسبة للمرضى غير المنومين يطبق أحدث أمر صدر بعدم الإنعاش (بحد أقصى عام واحد) في الحالات الطارئة ما لم يجرِ تغييره من خلال تقييم آخر وفي كل الأحوال يتم ذلك من قبل ثلاثة أطباء، أحدهم بدرجة استشاري، والآخران لا تقل درجتهما عن أخصائي، ويوقع الجميع على سجل المريض.

٥. **أمر عدم الإنعاش أثناء الإحالة:** عند إحالة المريض أو استلامه من إحدى المؤسسات الصحية المحلية أو الدولية أو إليها أو خلال حدوث ذلك، تكون أوامر عدم الإنعاش الموقع عليها من إحدى هذه المؤسسات الأخرى سارية المفعول لمدة ٢٤ ساعة، ويلزم وجود نسخة من أمر عدم الإنعاش مع المريض.

وفي هذه الحال يُتَّخذ الآتي:

أ. يجب إدراج اسم المريض على أمر عدم الإنعاش.

ب. ينبغي إيقاف إجراءات الإنعاش إذا اكتشف الأطباء أثناء الإنعاش أن سجل المريض يحوي أمرا بعدم الإنعاش وتأكدوا أن هذا الشخص هو المقصود بأمر عدم الإنعاش.

ت. يجب التحقق من شخصية المريض وأن الأمر بعدم الإنعاش عند الإحالة يخصه، وذلك بالوسائل الآتية:

١. التواصل مع المريض أو أحد أفراد عائلته أو المسؤول عن رعايته أو أحد أصدقائه لمعرفة اسم المريض.

٢. التواصل مع أحد أعضاء الفريق الطبي الذين على معرفة شخصية بالمريض.

٣. التحقق من الهوية الوطنية أو هوية الإقامة أو أي صورة أخرى تُثبت الهوية كجواز السفر ورخصة القيادة أو ما يماثلها.

٦. **حل الخلافات:** عند وجود خلاف أو تعارض في الآراء بشأن أمر عدم الإنعاش بين الاستشاري المعالج وأطباء آخرين، يجب استشارة رئيس القسم أو المدير الطبي وفق الإجراءات المعمول بها لتسوية

مثل هذا الخلاف.

٧. **في حالة الجراحة:** إذا كان لدى المريض أمر كتابي بعدم الإنعاش قبل الجراحة، يُبطل العمل تلقائيًا بهذا الأمر في حالة الجراحة ثم يُعاد العمل به تلقائيًا بعد ٤٨ ساعة من إجراء العملية الجراحية.

٨. **السيدة الحامل بجنين حي:** إذا كان لدى مريضة حامل بجنين حي أمر كتابي بعدم الإنعاش، يتوقف العمل بأمر عدم الإنعاش حتى إجراء عملية قيصرية عاجلة ومناسبة لإنقاذ الطفل.

٩. **إبطال أو مراجعة أمر عدم الإنعاش:** يجوز للاستشاري المعالج إبطال أو مراجعة أمر عدم الإنعاش إذا قرر ذلك وفق مستجدات أو تغيير طرأ على المريض. وفي هذه الحال يجب العمل بالآتي:

أ. يجب على الاستشاري المعالج توثيق إبطال أمر عدم الإنعاش في السجل الطبي للمريض.

ب. يجوز للطبيب إصدار أمر مبدئي بإبطال عدم الإنعاش عبر الهاتف إلى الشخص المعتمد الذي ينوب عنه في حالة عدم وجوده بالمستشفى، بما يتوافق مع الإجراءات المتبعة لتوثيق الأوامر الهاتفية ويجب على الاستشاري توقيع هذه الأوامر خلال ٢٤ ساعة.

١٠. **حالات خاصة:** إذا كان سجل المريض يتضمن أمرا بعدم الإنعاش وتم إحالته إلى طبيب استشاري لا يعتزم الالتزام بهذا الأمر أو غير قادر على تنفيذه، يجوز إحالة المريض إلى طبيب استشاري آخر يلتزم بهذا الأمر بعد استشارة رئيس القسم أو المدير الطبي.

١١. **حقوق المريض:** يجب ألا يؤثر أمر عدم الإنعاش على العناية الطبية أو التمريضية التي يقدمها الفريق الطبي، كما ينبغي تقديم العناية اللازمة للحفاظ على كرامة المريض وخصوصيته واحتياجاته العاطفية والدينية، وتشمل على سبيل المثال لا الحصر: تسكين الألم والتخدير والتغذية بالسوائل والتغذية المعوية والنظافة الشخصية.

الفصل الثاني

الآفات العصبية اللاعكوسة عند الأطفال

المرض العكوس: هو الحالة المرضيّة التي يمكن أن تشهد تحسّناً أو شفاءً تامّاً عند تقديم العلاج المناسب، سواء كان دوائيّاً، جراحيّاً، أو داعماً؛ قد يكون مساره متبايناً، حيث يمكن أن ينتهي بالشّفاء التّام أو يترك عقابيل متفاوتة الشّدّة، إلّا أنّه لا يؤدّي إلى ضرر دائم أو تقدّم مستمر لا يمكن إيقافه.

المرض اللاعكوس: هو الحالة المرضيّة التي تؤدّي إلى تلف دائم في بنية أو وظيفة الأعضاء، بحيث لا يمكن استعادة الوظيفة الطّبيعيّة حتّى مع التّدخلات الطّبيّة؛ قد يكون تقدّميّاً (يزداد سوءاً بمرور الوقت) أو ثابتاً لكنّه غير قابل للتحسّن.

2-1-اعتلال الدماغ الإقفاري بنقص الأكسجة

Hypoxic ischemic encephalopathy HIE

تنتج الأذية العصبية في اعتلال الدماغ الإقفاري بنقص الأكسجة عن نقص الأكسجة الدموية الجهازية و/أو تناقص/انقطاع الجريان الدموي إلى الدماغ. [23]

تعتبر كل من السكتة القلبية والصدمة والغرق والاختناق من الأسباب الشائعة لـ HIE عند الأطفال، بالإضافة إلى اضطرابات النظم القلبية، النوبة الربوية الشديدة جداً، مضاعفات التخدير العام، استنشاق أول أوكسيد الكربون، الخنق، والتسمم كأسباب محتملة لـ HIE.[24] تعتمد شدة الأذية الدماغية في الـ HIE على مدة وشدة الحدث الأولي المحرض وتطور الأذية الثانوية خلال الدقائق إلى الأيام التالية لإعادة التروية الدموية الدماغية ونقل الأوكسجين. [26,25]

التظاهرات السريرية: تكون الأعراض والعلامات السريرية الناتجة عن الأذية الإقفارية بنقص الأكسجة متنوعة حيث تعتمد على مدة وشدة الأذية والمناطق المتأذية من الدماغ. [27] تشمل التظاهرات السريرية

الاختلاجات، عدم انتظام ضربات القلب، أنماط تنفس غير طبيعية، تدني الوعي ، السبات، الحالة الإنباتية المستمرة والموت الدماغي. [28]

كما قد ينتج عنها مضاعفات عصبية طويلة الأمد بفعل الأذية الدماغية اللاعكوسة بما في ذلك الشلل الدماغي، تراجع/تأخر التطور الروحي الحركي، الحركات الكنعية والصرع، الإعاقات المعرفية والفكرية، اضطرابات النطق واللغة، خلل الوظيفة الإدراكية. [28,24]

التدبير: تهدف استراتيجيات تدبير مرضى HIE إلى استعادة الاستقرار الفيزيولوجي للمريض، بما في ذلك استعادة كل من النبض وضغط الدم ومستوى الأكسجة الدموية ضمن القيم الطبيعية حسب العمر والجنس، وإصلاح اضطرابات توازن السوائل والشوارد، وتجنب انخفاض قيم سكر الدم لتحقيق الجريان الدموي الأمثل والحد من الأذية الدماغية الثانوية أثناء التعافي من الإصابة الأولية. [29,24]

هناك عدد من **العلاجات المستحدثة** والتي تستهدف معظمها تخفيف التأثيرات الناجمة عن فشل الطاقة الثانوي على الدماغ في HIE، نذكر منها انخفاض حرارة الجسم المعتدل إلى ما بين 33–36.5، أشيع العلاجات المستحدثة، يعتقد أن فعاليته تُعزى إلى كونه يقلل من مستويات الجذور الحرة والغلوتامات، ويقلل من استهلاك الأوكسجين وموت الخلايا المبرمج. [30]

الإريثروبويتين، هو هرمون غليكوبروتين يتم إنتاجه بواسطة الكلى مسؤول عن تحفيز تكون الكريات الحمراء. ومع ذلك، يتم إنتاج الإريثروبويتين أيضاً بواسطة الخلايا النجمية والخلايا العصبية والخلايا القليلة التغصن بالقرب من موقع الإصابة. تظل الآليات الدقيقة للآليات العصبية الوقائية لهرمون الإريثروبويتين الخارجي غير معروفة. [30]

زراعة الخلايا الجذعية، يبدو أن آليات زراعة الخلايا الجذعية بعد الإصابة بنقص الأكسجة والإقفار تقلل من موت الخلايا العصبية في العقد القاعدية، ولكن ليس في القشر الدماغي، وتقلل من حجم الآفة الدماغية، وتقلل من تفعيل الخلايا الدبقية الصغيرة مما يؤدي إلى انخفاض مستوى الالتهاب. [30]

الإنذار: يعتبر من الصعب التنبؤ الدقيق بالحصيلة النهائية لدى الأطفال مع HIE ، وتشمل عوامل الخطر للحصيلة النهائية السيئة الإنعاش القلبي الرئوي المديد أكثر من 10 دقائق ومن المشعرات الأخرى للإنذار السيء المحتمل وجود أي مما يلي وذلك بعد 24 ساعة من الحدث المحرض: درجة الوعي على سلم غلاسكو أقل من 5، غياب الاستجابة الحركية ومنعكس الحدقة، الغياب ثنائي الجانب لموجات N20 في اختبارات استجابة الدماغ للمحفزات الحسية الجسدية ، تخطيط كهربائية الدماغ الصامت في غياب إعطاء الأدوية المؤثرة، موجودات الـ MRI التي تظهر أذية في القشر الدماغي والعقد القاعدية. يتم تعزيز التنبؤ بالحصيلة النهائية عند مشاركة عدة أنماط من التقييم. [32,31]

2-2- التشوهات الخلقية في الجهاز العصبي

Congenital malformations in nervous system

- **اضطرابات إغلاق الأنبوب العصبي [35,34,33]**

تشكل عيوب الأنبوب العصبي النسبة الأكبر من التشوهات الخلقية في الجهاز العصبي المركزي، وتنجم عن فشل الأنبوب العصبي بالانغلاق العفوي بين الأسبوعين الثالث والرابع من التطور داخل الرحم. تتضمن كل من الشوك المشقوق الخفي، القيلة السحائية والسحائية النخاعية، القيلة الدماغية، متلازمة التراجع الذيلي، الجيب الجلدي، النخاع المشدود، تكهف النخاع، انشطار النخاع الشوكي، وانعدام الدماغ.

يكون لدى حوالي أقل من 10% من الأجنة المصابين بعيوب إغلاق الأنبوب العصبي شذوذات صبغية مرافقة مثل تثلث الصبغي 13 و18.

تتنوع هذه الاضطرابات في العرض السريري. وتشمل الأعراض الشائعة التأخر في النمو، الإعاقة الفكرية والحركية، والاختلاجات، واستسقاء الرأس.

التشخيص: تشمل اختبارات الكشف عن عيوب الأنبوب العصبي الفحص بالموجات فوق الصوتية، وقياس كل من ألفا فيتو بروتين وأستيل كولينستيراز في السائل الأمنيوسي، وكذلك يعد فحص مصل الأم قبل الولادة للكشف عن AFP في الأسبوع 16–18 من الحمل طريقة فعالة لتحديد حالات الحمل المعرضة لخطر إصابة الأجنة ب NTDs في الرحم.

- **متلازمة داندي ووكر [36]**

شذوذ عصبي خلقي في الحفرة الخلفية يتميز بعدم تكون أو نقص تنسج الدودة المخيخية، تضخم كيسي للبطين الرابع مع اتصال بحفرة خلفية كبيرة متوسعة كيسية. تعتبر أكثر تشوهات الحفرة الخلفية شيوعاً، تبلغ نسبة انتشارها 350/1 ألف ولادة حية في الولايات المتحدة.

يبقى العديد من المرضى بدون أعراض سريرية لسنوات، بينما قد يعاني آخرون من مجموعة متنوعة من الأعراض المصاحبة التي تؤدي إلى الشخيص المبكر. يعاني معظم المرضى من علامات وأعراض ناتجة عن ارتفاع التوتر داخل القحف، والتي ترتبط غالباً باستسقاء الدماغ وكيس الحفرة الخلفية. كما قد يعاني مرضى DWM من عجز حركي وتنسيقي مختلف بسبب التشوهات المخيخية، مما يؤثر على أدائهم اليومي ونوعية حياتهم.كما تعد الإعاقات المعرفية والفكرية، اضطرابات النطق واللغة، واضطرابات السلوك شائعة أيضاً، مما يزيد من تعقيد إدارة هذه الحالة.

التشخيص: يمكن تشخيص DWM قبل الولادة بالموجات فوق الصوتية بعد الأسبوع الثامن عشر من الحمل عندما يكتمل نمو الدودة المخيخية. ويمكن تأكيد التشخيص بالتصوير بالرنين المغناطيسي، والذي يكون أكثر فائدة بعد الأسبوع 20 من الحمل، حيث يساعد MRI في تقييم تشوهات الجهاز العصبي المركزي التي لم يتم وصفها بشكلٍ مُرْضٍ بالموجات فوق الصوتية.

التدبير: يهدف العلاج عموماً إلى خفض التوتر داخل القحف، عادةً من خلال الجراحة. قد يشمل العلاج الجراحي تحويلات بطينية بريتوانية أو كيسية بريتوانية، كما قد يخضع مرضى آخرون إلى عملية التنظير الجراحي للبطين الثالث ETV.

- **لا تكون الجسم الثفني**[40,39,38,37]

الجسم الثفني هو الحزمة الرئيسية من الألياف العصبية الموجودة بين نصفي الكرة المخية والتي تسمح بنقل المعلومات الحركية والحسية والإدراكية بين نصفي الكرة المخية. يتطور الجسم الثفني عادةً من الأسبوع العاشر إلى الأسبوع العشرين من الحمل ، يبلغ معدل الحدوث 4000/1 من المواليد الأحياء، مع تحديد سبب وراثي في حوالي 30%–45 من الحالات، 10% من الحالات بسبب الشذوذات الصبغية و20%–35 من الحالات بسبب المتلازمات الوراثية مثل متلازمة أندرمان، متلازمة موات ويلسون، متلازمة إيكاردي، متلازمة ووكر واربورج . قد يكون نمط الوراثة وراثة سائدة جسدية، وراثة متنحية جسدية، وراثة مرتبطة بالصبغي X.

قد يكون عدم تكون الجسم الثفني كاملاً أو جزئياً، وقد يكون معزولاً أو مرتبطاً بتشوهات أخرى ضمن أو خارج الجهاز العصبي المركزي.

لا توجد مظاهر سريرية نمطية، وتشمل التظاهرات السريرية التأخر في تطور المهارات الحركية الدقيقة، والمهارات الحركية الكبيرة، واللغة، والاضطرابات السلوكية، وصعوبات التواصل الاجتماعي، والصرع.

وجدت مراجعة منهجية لتقييم النتائج العصبية التنموية بعد التشخيص قبل الولادة لعدم تكون الجسم الثفني المعزول المؤكد عند الولادة نتائج طبيعية لدى (128/83)64.8%، ومضاعفات عصبية نمائية حدية أو معتدلة أو شديدة لدى (128/45)33.6%، ومشاكل في الرؤية لدى 33% من الحالات، وتأخر اكتساب المهارات اللغوية لدى 29% من الحالات، والنوبات لدى 25% من الحالات، ومشاكل

تغذوية لدى 20% من الحالات، والاضطرابات الاجتماعية والسلوكية مثل اضطراب نقص الانتباه وفرط النشاط.

التشخيص: يتم التشخيص قبل الولادة عن طريق الموجات فوق الصوتية، ومع ذلك، فإن التصوير بالرنين المغناطيسي للجنين مفيد لتأكيد أو استبعاد وجود تشوهات دماغية مرافقة– معظمها تشوهات قشرية– والتي قد تؤثر على تشخيص ما بعد الولادة.

2-3- الضمور العضلي الشوكي(Spinal muscular atrophy SMA) [42,41]

يشير مصطلح ضمور العضلات الشوكي إلى مجموعة من الاضطرابات العصبية العضلية الموروثة والتي تتميز بتنكس الخلايا العصبية الحركية في القرن الأمامي للحبل الشوكي والنويات الحركية في جذع الدماغ الذي يؤدي إلى ضعف عضلي مترقي مع ضمور.

الوراثة: تتبع الوراثة النمط الجسدي ، وتنتج الأنماط المختلفة من SMA عن الحذف المتماثل 95% أو الطفرات في الجين SMN1 على الموقع 5q13 مؤدية إلى عوز البروتين SMNA1 .

يعتبر السبب الثاني الأكثر شيوعاً للوفاة المرتبطة بالوراثة المتنحية الجسدية بعد التليف الكيسي، مع معدل حدوث تقديري يبلغ 1/6000-11000 ولادة حية.

يتم تصنيف SMA إلى خمسة أنماط سريرية والتي تتراوح في شدتها من الشكل الشديد جداً الذي يبدأ في الرحم النمط 0 إلى الخفيف جداً مع البدء في مرحلة المراهقة النمط 4.

النمط 1 داء وردينغ هوفمان[42,41]

يتظاهر هذا الداء بشكل نمطي بعد الولادة لكن قبل الشهر السادس من العمر بمتوسط عمر ظهور للأعراض 2.5 شهر، وقد يبدو الرضع المصابين طبيعيين قبل بدء الأعراض ويطوروا بعد ذلك ضعف عضلي قريب متناظر مع عدم القدرة على الجلوس من دون دعم، تراجع/تأخر التطور الحركي، ضعف/غياب المنعكسات الوترية العميقة، وضعف التوتر العضلي هي المظاهر السريرية الرئيسية. تشاهد التقلصات الحزمية في اللسان لدى معظم الرضع المصابين. في حين أن عضلات الوجه تكون بمنأى نسبياً عند العرض الأولي، يؤدي الضعف البصلي إلى مشاكل في المص والبلع، مما يؤدي إلى زيادة خطر الاستنشاق المتكرر وتجمع المفرزات القصبية وفشل النمو. يؤدي ضعف العضلات التنفسية الوربية مع الحفاظ النسبي على عضلات الحجاب الحاجز إلى تشوه الصدر جرسي الشكل المميز، وتنفس متناقض. لا يتأثر الحجاب الحاجز حتى وقت متأخر من مسار المرض. يتظاهر ضعف التوتر العضلي في الطرفين السفليين بوضعية ساق الضفدع عند الاستلقاء. لوحظ بطء القلب الشديد المصحوب بأعراض في دراسة للبقاء على قيد الحياة على المدى الطويل للأفراد المعتمدين على جهاز التهوية الآلية المصابين بالضمور العضلي الشوكي من النوع الأول. تتطور الأعراض بشكل سريع وتحدث الوفاة لدى معظم المرضى بدون دعم التهوية قبل عمر السنتين نتيجة القصور التنفسي، ومع الرعاية الداعمة التنفسية والغذائية الاستباقية تتحسن البقيا.

التشخيص: إذا تم الاشتباه السريري بالضمور العضلي الشوكي من خلال كل من القصة والفحص السريري المُفصّلين، عادةً ما تكون الاختبارات الجينية الجزيئية كافية لتأكيد التشخيص.

تعتبر الاختبارات التشخيصية الأخرى خيارات إذا فشل الاختبار الجيني الأوّلي في اكتشاف حذف الاكسون 7 المتماثل لجين SMN1 : الكرياتينين كيناز CK طبيعي على الرغم من أنه يمكن أن يكون

مرتفعاً بشكل خفيف جداً، وتخطيط الأعصاب، وتخطيط العضلات الكهربائي EMG، وخزعة العضلات التي أصبحت قديمة إلى حدّ كبير كأداة تشخيصية بسبب التقدم في الاختبارات الجينية.

العلاج: حتى الآن لا يوجد علاج شافٍ بشكل كامل ل SMA، يوجه العلاج الداعم نحو تأمين التغذية والدعم التنفسي عند الضرورة. ومن العلاجات الحديثة المستهدفة Onasemnogene abeparvovecxioi(Zolgensma®) علاج جيني، باستبدال الجين عن طريق ناقل فيروسي لجين SMN1. Nusinersen(Spinraza®) نكليوتيد مضاد، تعديل ربط الشريط الجيني ل SMN2 .

2-4- أورام الدماغ(Brain tumors)

تعتبر أورام الدماغ من الأورام الصلبة الأكثر شيوعاً لدى الأطفال، والسبب الثاني للأورام الخبيثة عند الأطفال بعد سرطان الدم، والسبب الرئيسي للوفاة من بين جميع سرطانات الأطفال. تتراوح معدلات الإصابة بين 1.15-5.14حالة لكل 100 ألف طفل. [43]

يتم تصنيفها إلى أورام فوق وتحت خيمة الدماغ، الأورام فوق الخيمة أكثر شيوعاً من الأورام تحت الخيمة في الأشخاص الذين تقل أعمارهم عن 3 سنوات، في حين أنّ أورام الحفرة الخلفية أكثر شيوعاً بين سن 4-10 سنوات. بعد البلوغ، تحدث كلتا المجموعتين بنفس التردد. [43]

لم يتم تحديد السبب المباشر لأورام الدماغ حتى الآن، ويعزى اللوم إلى مجموعة من العوامل الوراثية والبيئية، كما قد يلعب كل من التاريخ العائلي وعمر الوالدين عند الولادة دوراً أيضاً. وكذلك الأمر بالنسبة للتعرض لجرعات عالية من الإشعاع، فمن المعروف أن الأطفال الذين تلقوا الإشعاع لعلاج سرطان الدم معرضون لخطر الإصابة بسرطان الدماغ. وتظهر العديد من المتلازمات المعروفة الاستعداد للسرطان والمتلازمات الجلدية العصبية الأخرى مثل متلازمة فون هيبل ليندا و، والورم الليفي العصبي، والتصلب الحدبي. [43]

- **ورم الخلايا النجمية:** هي مجموعة غير متجانسة من الأورام تنشأ من الخلايا النجمية – نوع من الخلايا الدبقية التي توفر الأنسجة الداعمة في الدماغ– تشكل ما يقرب من 40% من الأورام الخبيثة في الجهاز العصبي المركزي عند الأطفال. تصنف وفقاً لمنظمة الصحة العالمية إلى أربع درجات. تعتبر الأورام النجمية منخفضة الدرجة المجموعة السائدة في مرحلة الطفولة، ويعد الورم النجمي الشعري أشيعها، وعادةً ما يكون الاستئصال الجراحي لوحده كافياً دون الحاجة إلى العلاج الكيميائي أو الإشعاعي بعد التداخل الجراحي. [44,33]
- **الأورام الجنينية:** هي المجموعة الأكثر شيوعاً من أورام الجهاز العصبي المركزي الخبيثة في مرحلة الطفولة. يتم تصنيفها وفق منظمة الصحة العالمية على أنّها أورام من الدرجة الرابعة. يشكل الورم الأرومي النخاعي حوالي 90% من الأورام الجنينية، وهو ورم مخيخي، يصيب بشكل رئيسي الذكور، وتحدث عادةً خلال العقد الأول في متوسط العمر 5–7 سنوات. [33]

تعتبر أورام الدماغ الأخرى مثل الورم القحفي البلعومي، أورام الغدة الصنوبرية، أورام الضفيرة المشيمية أقل شيوعاً وترتبط كل منها مع تحديات تشخيصية وعلاجية.

التظاهرات السريرية: تعتمد التظاهرات السريرية على موقع الورم ونوعه وعمر المريض.[33] في دراسة أجريت في المملكة المتحدة بين عامي 1988–2001 على 200 طفل مصاب بأورام الجهاز العصبي تبين أن أولى التظاهرات السريرية عند التشخيص كان الصداع 41%، يليه الإقياء 12%، اختلال التوازن 11%، صعوبات الرؤية 10%، المشاكل التعليمية والسلوكية 10%، النّوب 9%، كما ظهرت اضطرابات النمو والغدد الصم والضعف العضلي البؤري كتظاهرة أولية في 5% أو أقل من الحالات.

كان نمط الصداع المسجل في 71 حالة من أصل 112 طفلاً يعانون من الصداع، ليلياً أو حدث في الصباح الباكر في 61% من الحالات، وحدث أكثر في النهار أو المساء في 21% من الحالات ، ومستمراً في 18% من الحالات.

كما تم تسجيل علامات عصبية غير طبيعية عند التشخيص لدى 88% من الأطفال. ومن بين هؤلاء كان لدى 49% اضطرابات في الأعصاب القحفية، و48% علامات مخيخية، و38% وذمة حليمة العصب البصري، و27% علامة في السبيل الطويل long tract signs ، و12% تدني في مستوى الوعي، و11% اضطرابات في الحس الجسدي.

كانت العلامات المخيخية هي العلامات الأكثر شيوعاً التي شوهدت بمفردها، حيث أثرت على 15% من المرضى، تلاها الاضطرابات في وظيفة الأعصاب القحفية والتي أثرت على 13%، ووذمة حليمة العصب البصري أثرت على 3%، وكان لدى 5% علامات عصبية قحفية بالإضافة إلى وذمة حليمة العصب البصري فقط. [45]

التشخيص:[46,33] إنّ تقييم المريض الذي يشتبه بإصابته بورم دماغي هو حالة إسعافية. ويجب أن يشمل التقييم الأولي التاريخ الكامل والفحص السريري بما في ذلك الفحص العيني، والتقييم العصبي باستخدام التصوير العصبي، حيث يعتبر MRI الوسيلة التشخيصية المفضلة لأورام الدماغ عند الأطفال، حيث يزود بتحديد أفضل للورم وخاصة في أورام الحفرة الخلفية مقارنة ب CT-scan. ومع ذلك، هناك حالات قد يتمتع فيها CT-scan بمزايا مقارنة بال MRI:

- تستغرق عملية إجراء CT-scan وقتاً أقل بكثير من ال MRI، وهو ما قد يكون مفيداً بشكل خاص للأطفال الذين يعانون من صعوبة البقاء ساكنين.
- يوفر CT-scan تفاصيل أدق حول بنية العظام القريبة من الورم مقارنة بال MRI الذي لا يظهر عظام الجمجمة، وبالتالي قد لا يظهر النقائل الورمية وآثار الورم على الجمجمة.
- يمكن أن يوفر تصوير الأوعية الدموية المقطعي المحوسب CTA تفاصيل أفضل للأوعية الدموية داخل الورم وحوله مقارنة بتصوير الأوعية الدموية بالرنين المغناطيسي MRA في بعض الحالات.

التصوير المقطعي بالإصدار البوزيتروني PET، لا تكون صور PET مفصلة مثل CT-scan أو MRI، إلّا أنّها توفر معلومات مفيدة حول إذا ما كانت البؤر الغير طبيعية التي تظهر في اختبارات أخرى مثل MRI من المحتمل أن تكون ورماً أم لا.

في الأورام التي تميل إلى الانتشار إلى السحايا الرقيقة، مثل الورم الأرومي النخاعي، والورم البطاني، وأورام الخلايا المنتشة يجب أن يكون تقييم المحور العصبي الكامل مع الدراسة الخلوية للسائل الدماغي الشوكي جزءاً من التقييم التشخيصي للمرض حيث يتم تحري الخلايا السرطانية تحت المجهر.

كذلك تساعد معايرة مستويات كل من β-HCG و AFP والفوسفاتاز القلوية المشيمية في البلازما والسائل الدماغي الشوكي في التوجه نحو تشخيص أورام الخلايا المنتشة ومراقبة الاستجابة للعلاج. كما يمكن إجراء الخزعات التشخيصية الجراحية المفتوحة أو خزعة الإبرة التجسيمية.

التدبير:[48,47] تعتبر الجراحة هي المقاربة العلاجية الأولى من أجل إزالة كتلة الورم عندما يكون ذلك ممكناً ولكن بشكل عام يكون الاستئصال التام محدوداً نتيجة صعوبة القدرة على إزالة الورم مع الحواف المحيطة السليمة نتيجة خطر حدوث أذية عصبية دائمة وأيضاً إزالة الخلايا الورمية المرتشحة أبعد من حواف الاستئصال، ويكون العلاج الكيماوي و/أو الشعاعي المرافق ضرورياً. لا يستخدم العلاج الشعاعي بشكل عام لدى الأطفال الذين تقل أعمارهم عن 3 سنوات.

تترافق عادة الأورام المتوضعة عميقاً مثل أورام جذع الدماغ المرتشحة بشكل منتشر مع خطر مرتفع للأذية العصبية اللاعكوسة.

2-5-السكتة النزفية (Hemorrhagic stroke)

تعد السكتة الدماغية من بين الأسباب العشرة الأولى للوفاة في مرحلة الطفولة، وتشكل السكتة الدماغية النزفية ما يقرب من نصف حالات السكتة الدماغية. تشمل السكتة الدماغية النزفية النزف داخل القحف العفوي ICH، ويتم تصنيفها حسب الموقع التشريحي للنزف. [49]

الأسباب وعوامل الخطر: تشكل اعتلالات الأوعية الدموية الدماغية السبب الأكثر شيوعاً للسكتة الدماغية. تشمل تشوهات الجهاز الوعائي التشوهات الشريانية الوريدية، تمدد الأوعية الدموية داخل القحف، التشوهات الكهفية. بالإضافة لذلك، تعتبر الاضطرابات الدموية التي تشمل نقص الصفيحات أو خلل وظيفتها، الناعور أو اضطرابات التخثر الأخرى الخلقية أو المكتسبة وفقر الدم المنجلي وقصور الخلية الكبدية، ونقص فيتامين K عوامل الخطر الهامة للسكتة النزفية لدى الأطفال. [49]

التظاهرات السريرية: [49] تختلف التظاهرات السريرية وفقاً لموقع النزف وسببه ومعدله وعمر المريض. يمثل الصداع العرض الأكثر شيوعاً للسكتة النزفية وتشمل التظاهرات الأخرى الغثيان، الإقياء، الاختلاجات، العيوب العصبية الموضعة مثل الخزل الشقي أو الحبسة، تبدل مستوى الوعي واضطرابات نظم التنفس، انخفاض ضغط الدم، بطاءة قلبية، رهاب الضوء، فقدان الرؤية، الهياج.

تكون التظاهرات السريرية لدى الأطفال الأصغر سناً لا نوعية. وبالتالي، تعتبر النوبات من المظاهر الأولية الشائعة للسكتة النزفية عند الأطفال الصغار.

كما يتطور كل من ارتفاع التوتر داخل القحف والوذمة الدماغية بسرعة بعد السكتة النزفية.

التشخيص: يجب أن يدفع الشك السريري بالنزف من خلال التظاهرات السريرية إلى التصوير الإسعافي الفوري. يعتبر CT-scan ذو حساسية عالية للسكتة النزفية الحادة. كما يعتبر MRI حساساً للغاية حتى للكميات القليلة من النزف الحاد والمزمن ويوفر دقة تشخيصية. يجب أن يتضمن التقييم الأولي

التشخيص السريع للنزف، تقييم وجود ارتفاع التوتر داخل القحف، وتحديد عوامل الخطر القابلة للتصحيح مثل ارتفاع الضغط الشرياني، نقص/ارتفاع سكر الدم، الحمى، الاضطرابات الدموية والتخثرية. [50,33]

التدبير: [51,50] يجب أن تتم المراقبة الأولية وتدبير مرضى السكتة البنزفية في وحدة العناية المشددة. تكون الأولوية لتأمين استقرار حالة المريض بعد إثبات التشخيص، علاج ارتفاع التوتر داخل القحف عند وجوده مع المراقبة اللصيقة لانفتاق الدماغ. يعتبر العلاج الطبي التالي الداعم هاماً للوقاية من تطور الأذية الدماغية مع أهداف أولية في إنقاص الحاجات الاستقلابية لنسيج الدماغ وتجنب توسع الورم الدموي.

يجب أن تكون فحوصات العلامات الحيوية المتكررة والتقييمات العصبية والمراقبة المستمرة للأداء القلبي الرئوي أمراً قياسياً، وعند حدوث أي تدهور عصبي يوصى بإعادة CT-scan بشكل فوري لتقييم تدهور النزف، الاستسقاء، الوذمة، الانفتاق.

يوصى بإدارة السوائل للحفاظ على حالة سواء الحجم، مع ضرورة تدبير عوامل الخطر القابلة للتصحيح. كما ينصح بتجنب الكورتيكوستيروئيدات، بسبب عدم فعاليتها في تحسين الحصيلة النهائية العصبية. بالإضافة لذلك، فقد ثبت أن ارتفاع سكر الدم الناتج عنها يؤدي إلى إنذار سيّء.

يجب التدخل الجراحي لإزالة كتلة النزف من المرضى المصابين بنزف مخيخي، والذين تتدهور حالتهم العصبية، أو الذين يعانون انضغاط عناصر جذع الدماغ، أو الاستسقاء الدماغي بسبب انسداد البطين بشكل إسعافي في أقرب وقت ممكن. إنّ فعالية إزالة الجلطة الدموية من خلال الجراحة التجسيمية أو التنظيرية مع أو بدون المواد الحالة للخثرة غير مؤكدة وتعتبر قيد البحث.

الحصيلة النهائية العصبية: [52] تم العثور على عجز عصبي طويل الأمد بعد الإصابة بالسكتة النزفية في 45%-50% من الأطفال. وفي دراسة A Al-Jarallah et all نشرت عام 2000 بعنوان [Nontraumatic Brain Hemorrhage in Children: Etiology and Presentation] حيث شملت 68 مريضاً، عانى 41.2% من مضاعفات عصبية، بما في ذلك الشلل النصفي لدى 25% ، النوبات الصرعية لدى 10.3% ، الحبسة لدى 7.4%، الاستسقاء الدماغي لدى 4.4% .

كما لوحظ ترافق السكتة النزفية مع حصيلة نهائية عصبية سيئة وفقاً لدراسات تناولت العوامل المرافقة للنتائج العصبية السلبية للسكتة النزفية عند الأطفال: لدى الأطفال حديثي الولادة والأطفال الذين تقل أعمارهم عن 3 سنوات، وكذلك لدى وجود تمدد الأوعية الدموية، والاضطرابات الدموية، وموقع النزف تحت الخيمة، ودرجة الوعي على مقياس غلاسكو عند القبول $\geq$ 7، وتغير في الحالة العقلية في غضون 6 ساعات بعد دخول المستشفى.

2-6- الموت الدماغي Brain death [53]

يعرف الموت الدماغي بالغياب الدائم في وظائف الدماغ وجذع الدماغ المتضمنة القدرة على تنظيم الفعاليات التنفسية والإنباتية ويحدث بشكل شائع نتيجة اعتلال الدماغ الرضي أو نقص الأكسجة، وتمثل الإنتانات وأورام الدماغ أسباباً أخرى.

محددات الموت الدماغي: يعتمد تحديد الموت الدماغي لدى الرضع والأطفال على التشخيص السريري الذي يعتمد على غياب الوظيفة العصبية مع سبب معروف غير قابل للعكس للسبات، ويجب أن يتواجد كل من السبات وتوقف التنفس معاً من أجل تشخيص موت الدماغ.

يجب وضع هذا التشخيص من قبل الفاحص الذي تم من قبله تقييم القصة وإجراء الفحوصات العصبية.

الشروط الأساسية لبدء تقييم الموت الدماغي: يجب تصحيح كل من هبوط التوتر الشرياني، انخفاض الحرارة والاضطرابات الاستقلابية قبل الاختبار لوجود الموت الدماغي حيث تؤثر على الفحص العصبي، مع ضرورة إيقاف المسكنات، الحاصرات العصبية العضلية ومضادات الاختلاج لمدة زمنية مناسبة اعتماداً على الزمن النصفي للعوامل الدوائية لضمان عدم تأثيرها على الفحص العصبي.

يجب عدم وضع تشخيص الموت الدماغي اعتماداً على الفحص العصبي فقط عند وجود مستويات علاجية مرتفعة من العوامل التركينية، وإن تقييم الوظيفة العصبية قد لايكون موثوقاً بشكل فوري بعد الإنعاش القلبي الرئوي أو أذيات الدماغ الحادة الشديدة الأخرى.

يجب تأجيل تقييم الموت الدماغي لمدة 48-24 ساعة أو أطول لدى وجود تناقضات فيما يتعلق بالفحص.

عدد الفحوصات وفترات المراقبة: توجد حاجة لإجراء فحصين مع إضافة اختبار توقف التنفس مع كل فحص والتي يتم الفصل بينهما بفترة مراقبة كالتالي: 24 ساعة لحديثي الولادة المولودين في (37 أسبوع حملي إلى 30 يوماً من العمر و 12 ساعة للرضع والأطفال(أكثر من 30 يوم إلى 18 عاماً). يحدد الاختبار الأول بأن الطفل قد استوفى معايير الفحص العصبي المقبولة للموت الدماغي ويؤكد الاختبار الثاني الموت الدماغي اعتماداً على الحالة الغير قابلة للعكس .

اختبار توقف التنفس: يجب أن يجرى الاختبار بشكل آمن مع ضرورة التوثيق بأن PaCO2 الشرياني هي 20 مم زئبقي أعلى القيم الأولية و ≤60 مم زئبقي من دون جهد تنفسي خلال الاختبار من أجل دعم تشخيص الموت الدماغي. قد يكون بعض الرضع والأطفال مع مرض تنفسي مزمن أو قصور تنفسي مستجيبين فقط لمستوياتPaCO2 الشرياني الأعلى من الطبيعي وفي هذه الحالة يجب أن تزداد مستويات PaCO2 الشرياني إلى ≤20 مم زئبقي أعلى مستوى PaCO2 الشرياني الأولي.

يجب إنجاز الدراسة الإضافية في حال عدم إمكانية إجراء اختبار توقف التنفس نتيجة وجود مضاد استطباب أو عدم القدرة على إتمامه بسبب عدم الاستقرار الهيموديناميكي، إنخفاض الإشباع إلى أقل من 85% أو عدم القدرة على الوصول إلى PaCO2 الشرياني 60 مم زئبقي أو أكثر.

الدراسات الإضافية: لا تعتبر الاختبارات الإضافية التي تشمل مخطط كهربائية الدماغ و الجريان الدموي الدماغي بالنظائر المشعة ضرورية من أجل إثبات تشخيص الموت الدماغي مالم يكن الفحص السريري أو اختبار توقف التنفس قد فشل إتمامه.

لا تعتبر الدراسات الإضافية بديلاً عن الفحص العصبي، وفي جميع المجموعات العمرية يمكن استخدامها من أجل مساعدة السريري في وضع تشخيص الموت الدماغي من أجل إنقاص فترة المتابعة أو في الحالات التالية: عدم القدرة على إتمام مكونات الفحص أو اختبار توقف التنفس بشكل آمن نتيجة الحالات الطبية الكامنة لدى المريض، عند وجود شك حول نتائج الفحص العصبي، أو أن تأثير الأدوية قد يتداخل مع تقييم المريض .

يمكن إجراء الفحص الثاني واختبار توقف التنفس عندما تكون الدراسة الإضافية تدعم التشخيص، وعند استخدام الدراسة الإضافية من أجل إنقاص فترة المراقبة فإن جميع أوجه الفحص واختبار توقف التنفس يجب إتمامها وتوثيقها.

الفصل الثالث

الآفات الاستقلابية اللاعكوسة عند الأطفال

3-1-حثل المادة البيضاء(Leukodystrophy) [54] [55]

يعتبر مرض عصبي استقلابي تقدمي وراثي جسدي متنحي ينتمي إلى مجموعة أمراض الخزن الليزوزومية. يعد حثل المادة البيضاء متغاير الصباغ MLD أحد أكثر الأنواع شيوعاً، ويبلغ معدل انتشاره 40000/1 إلى 160000/1 في جميع أنحاء العالم.

الآلية الإمراضية: ينتج الحثل بسبب نقص فعالية الأنزيم الليزوزومي أريل سلفاتاز أ (ARSA) أو البروتين مفعل السفينغولييبيد ب (Sap B) بفعل طفرات في جينات ARSA (يقع على الصبغي 22q13.33) وPSAP (يقع على الصبغي 10q21.1)، ويؤدي هذا النقص إلى تراكم السلفاتيدات والسفينغولييبيدات في خلايا الجهاز العصبي المركزي والمحيطي ، مؤدية إلى زوال طبقة الميالين الواقية والمحيطة بمعظم الأعصاب في الجهاز العصبي المركزي والمحيطي. تتراكم هذه المركبات السامة أيضاً وبدرجة أقل في باقي الأعضاء الحشوية مثل الكبد والمرارة والكلى.

التظاهرات السريرية: يتم تصنيف MLD إلى ثلاثة أنماط فرعية تبعاً للعمر عند بدء العرض: الرضيعي المتأخر، واليفعي، والبالغ. المظاهر السريرية ودرجة التنكس العصبي في MLD متنوعة وتعتمد على نوع الطفرة ومستوى نقص الأنزيم. يفترض أنه كلما انخفض نشاط الأنزيم، ظهر المرض مبكراً، ومع ذلك لم يتم إثبات مثل هذا الإرتباط بشكل كامل بعد.

الرضيعي المتأخر: يمثل النمط الأكثر شيوعاً، يوجد في50%-60 من جميع المرضى، ويبدأ عادة حتى عمر 2.6 سنة. ويعتبر هذا الشكل الأكثر شدة ويتميز ويتميز بغياب أو فعالية ضئيلة لنشاط الأنزيم المتبقي، مما يستلزم التنكس العصبي السريع. يبدأ المرض إما بتشوهات في المشي أو تأخر في المعالم

الحركية المبكرة. يمكن وصف المراحل الأولية بضعف العضلات والاعتلال العصبي، فضلاً عن تراجع النمو. يلاحظ اعتلال الأعصاب المحيطية، والذي يرتبط بانخفاض في التوصيل العصبي الحركي والحسي. بعد ذلك غالباً ما يحدث تراجع المهارات اللغوية والقدرات المعرفية والحركية وتدهور المهارات الحركية الدقيقة والتشنج والرنح وضعف البصر والسمع.

تتميز المرحلة النهائية بتطور تخلف نفسي حركي شديد وغالباً ما يكون هناك ضمور في العصب البصري وشلل شبه بصلي وبصلي، وعلى الأقل تغير في البلع والتنفس. وتحدث الوفاة لدى المصابين بالشكل الرضيعي غالباً في مرحلة الطفولة.

الشكل اليفعي: يتم تشخيص 20%–30 من المرضى بالشكل اليفعي. يكون هذا النمط غير متجانس من حيث البدء حيث يتظاهر بعض الأطفال بين عمر 2.6–6 سنوات (اليفعي الباكر)، فيما تتظاهر مجموعة أخرى من الأطفال في المجال العمري 6–16 سنة (اليفعي المتأخر).

وتتميز بمظاهر سريرية أقل وضوحاً مقارنة بالشكل الرضيعي المتأخر. غالباً ما يبدأ التدهور المعرفي والتغيرات السلوكية والأعراض النفسية وضعف التركيز والانتباه. مع تطور المرض، تنشأ مشاكل في الوظيفة الحركية، وغالباً ما يلاحظ فرط توتر العضلات والوضعية التشنجية.

في الشكل الرضيعي التأخر واليفعي الباكر، يلاحظ تقدم سريع للمرض وفي غياب العلاج تحدث الوفاة في غضون بضع سنوات من ظهور المرض. ومع ذلك، فإنّه مع العلاج الداعم يمكن للمرضى البقاء على قيد الحياة في حالة إنباتية لسنوات.

التشخيص: حتى الآن يتم تشخيص MLD من خلال المظاهر السريرية، والتصوير بالرنين المغناطيسي، والاختبارات الكيميائية الحيوية لفعالية الأنزيم ARSA في الخلايا الليفية الجلدية وكريات الدم البيضاء وبول المرضى. علاوة على ذلك، يمكن أن توفر طرق مثل تحديد مستوى الكبريتيدات في البلازما والبول عن طريق مطيافية الكتلة، والتحديد الكمي للمركبات الاستقلابية في الأنسجة عن طريق

مطيافية الرنين المغناطيسيMRS ، وتقييم حجم الأعصاب المحيطية باستخدام الموجات فوق الصوتية، إضافة للتحليل الجيني للطفرات في جينات ARSA و PSAP.

قد لا تكون التغيرات النمطية على MRI الدماغ ظاهرة في المرحلة الباكرة أو قبل بدء الأعراض السريرية مما يعيق التشخيص المبكر. غالباً ما يكون تشخيص أشكالMLD المتأخرة أكثر صعوبة. على سبيل المثال يكون التشخيص الصحيح إشكالياً حيث غالباً ما يتم الخلط بينMLD لدى البالغين والفصام أو أنواع أخرى من الاضطرابات العقلية، وبالتالي تأخير كل من التشخيص والبدء بالعلاج.

العلاج: لا يوجد علاج محدد شافٍ بشكل تام لحثل المادة البيضاء لكن يمكن أن تساعد عملية زرع الخلايا الجذعية المكونة للدم الخيفية بعض المرضى على تأخير ظهور المرض، لكنها غير قادرة على إيقاف تقدم المرض تماماً .

3-3-أدواء الخزن الليزوزومية(Lysosomal storage disease)

عديدات السكاريد المخاطية [59]

تعد عديدات السكاريد المخاطية مجموعة من الاضطرابات الوراثية النادرة في تحلل الغلوكوز أمينو غليكان(GAG)، والتي تحدث بسبب نقص نشاط أنزيم ليزوزومي محدد مطلوب لتحلل GAG.

تؤدي هذه الأمراض إلى تراكم GAG في معظم الخلايا، مما يؤدي إلى تلف خلوي تدريجي وفشل في العديد من الأعضاء، وبالتالي انخفاض متوسط العمر المتوقع. تكون الوراثة من النمط الجسدي المتنحي باستثناء MPSII حيث تكون الوراثة مرتبطة بالصبغيX متنحية.

- **متلازمة Hurler [33] [59]**

تمثل الشكل الشديد من داء عديد السكاريد المخاطي MPS1 وتتصف بمجال واسع من الأعراض السريرية التي تتضمن الاضطرابات الهيكلية، الضخامة الكبدية الطحالية، والاضطرابات العقلية الشديدة.

ينتج عن الخلل في أنزيم α-l-Iduronidase.

الأعراض السريرية: يبدو الرضع المصابين بشكل طبيعي عند الولادة، ولكن الفتق الإربي وفشل اختبارات السمع عند حديثي الولادة قد تكون علامة مبكرة. يتم التشخيص عادة في عمر 6 أشهر–2سنة، مع وجود دليل على ملامح الوجه الخشنة، جسر الأنف العريض مع تسطح منتصف الوجه ، والضخامة الكبدية الطحالية، وكبر حجم الرأس ، وقصر القامة، والاضطرابات الهيكلية النمطية المعروفة بخلل التنسج المشاشي المتعدد، وتغيم القرنية، والزرق وتنكس الشبكية.

يعاني معظم المرضى من إنتانات تنفسية علوية وأذنية ناكسة، كما ويتطور قصور الصمامات القلبية وتضيق الشرايين التاجية، حيث أنَّ الانسداد المترقي في الطرق الهوائية نتيجة لتراكم GAG في هذه الأنسجة، والإنتانات التنفسية، والمضاعفات القلبية هي الأسباب الشائعة للوفاة.

يكتسب معظم الأطفال المصابين بمتلازمة هيلر مهارات لغوية محدودة بسبب الإعاقة الفكرية، وفقدان السمع التوصيلي والحسي العصبي المشترك، وتضخم اللسان.

العلاج: زرع الخلايا الجذعية المكونة للدم.

- **متلازمة Sanfilippo [33] [60]**

داء عديد السكاريد المخاطي النمط الثالث MPSIII ، اضطراب وراثي جسدي متنحي ينتج عن أعواز أنزيمية مختلفة (يشارك كلٌّ منها في تحلل كبريتات الهيبارين) لكن مع مظاهر سريرية متشابهة.

النمط A: ينتج عن الطفرات في الجين المرمز لهيبارين–S–سلفاميداز المتوضع على الصبغي 17q25.3.

النمطB:ينتج عن الطفرة في الجين المرمز لـN–أسيتيل –α–d–غلوكوزأميناز على الصبغي .17q21.

النمط C: ينتج عن عوز الأستيل–CoA–غلوكوزأمينيد–N–أستيل ترانسفيراز المتوضع على الصبغي 8p11.1.

النمط D: ينتج عن الطفرات في الجين المرمز لـN –أسيتيل علوكوزامين–6–سلفات سلفاتاز المتوضع على 12q14.

التظاهرات السريرية: تتصف المتلازمة بتنكس مترقي في الجملة العصبية المركزية. يتظاهر المرضى عادة بعمر 2–6 سنوات. تشمل الأعراض تأخر التطور المعرفي ومشاكل في السلوك المتضمنة فرط النشاط والعدوانية، واضطرابات النوم المظاهر الوجهية الخشنة، ضخامة كبدية طحالية خفيفة، الفتوق وخلل التنسج المشاشي المتعدد. تكون الموجودات السريرية بشكل أخف من متلازمة Hurler مما قد يؤخر التشخيص .

تتناقص الوظيفة الإدراكية بشكل مترقي مع فقد الكلمات التي تم تعلمها وفقد الوظيفة الحركية لاحقاً، وينتهي المرض غالباً بالتدهور العصبي بعمر حوالي 10 سنوات، لتحدث الوفاة غالباً في أواخر سن المراهقة.

السفنغولیبیدات

- **داء غوشر [33] [61] [62]**

الآلية الإمراضية والوراثة: يعتبر من أمراض الخزن الليزوزومية النادرة، الموروثة بشكل جسدي متنحي، ناتج عن طفرة في جين GBA المتوضع على الصبغي 1q21الذي يشفر أنزيم غلوكوزيداز–β. تؤدي نقص فعالية الأنزيم إلى تراكم تدريجي للسفينغوليبيد غلوكوزيل سيراميد في الليزوزومات في الخلايا البلعمية (المشار إليها باسم خلايا غوشر)، وخاصة في الكبد والطحال ونقي العظام والدماغ . يتراوح معدل انتشار داء غوشر في عموم السكان 40/1ألف–60/1 ألف ، ويرتفع إلى800/1 بين اليهود الأشكناز.

التصنيف والتظاهرات السريرية: تم تصنيف داء غوشر إلى ثلاثة أنماط فرعية رئيسية بناءً على غياب أو وجود وتطور مظاهر عصبية: النوع الأول(1) الشكل البالغ غير العصبي، النوع الثاني(2) الشكل الطفولي أو العصبي الحاد، النوع الثالث(3) الشكل الشبابي أو العصبي تحت الحاد.

يتميز النوع الأول(1) من داء غوشر GD1 بأعراض سريرية شديدة التباين مع طيف يتراوح من الأفراد المصابين بشكل طفيف إلى أولئك الذين يعانون من مظاهر دموية ومظاهر حشوية وهيكلية.

النوع الثاني(2) و النوع الثالث(3) من داء غوشر GD3،GD2 أقل شيوعاً من النوع الأول(1) GD1،إذ يبلغ معدل حدوثهما 100/1 ألف –300/1 ألف ولادة حية. تهيمن الأعراض العصبية على العرض السريري لكل من GD3،GD2 على الرغم من أنه قد تحدث مظاهر جهازية شديدة(غير الجهاز العصبي المركزي)، وشمل المظاهر العصبية المميزة لهما حركات العين السريعة، النوبات الرمعية العضلية أو المعممة.

تشمل التظاهرات الجهازية غير العصبية التي يمكن ملاحظتها في جميع الأنماط: ضخامة الطحال، ضخامة الكبد، نقص الصفيحات الدموية، فقر الدم، النزف، ألم العظام، تلين العظام، الكسور المرضية، تراجع النمو.

التشخيص: يوجه نحو التشخيص وجود خلايا غوشر في بزل النقي والتي تعتبر سمة مميزة لداء غوشر، على الرغم من أنها قد توجد أيضاً في المرضى المصابين بسرطان الدم الحبيبي والورم النخاعي. يتم إثبات تشخيص داء غوشر من خلال تناقص فعالية الأنزيم الليزوزومي الغلوكوسيربروزيداز في الكريات البيض في الدم المحيطي والتحليل الجيني للطفرات.

العلاج: يتضمن العلاج التلطيفي الفعال لداء غوشر: العلاج التعويضي الأنزيمي، العلاج بتقليل الركيزة من خلال عقار Miglustat (Zavesca)® ، Eligustat (Cerdelga)® ، زرع نقي العظام، بالإضافة إلى الحاجة للعلاجات الداعمة من أجل تحسين جودة الحياة.

- **داء تاي ساكس[33] [63] [64]**

داء غانغليوزيدات2GM، ينتمي إلى مجموعة اضطرابات خزن الليزوزيمات مؤدياً إلى اضطراب عصبي تنكسي تقدمي نادر وراثي جسدي متنحي، ناجم عن نقص أنزيم هيكسوزامينيداز أ (HexA) بسبب طفرات في جين HEXA، مما يؤدي إلى تراكم غانغليوزيدات GM2 داخل الخلايا العصبية، مما يؤدي إلى تنكس الخلايا العصبية. تم وصف أكثر من 75طفرة في جين الوحدة الفرعية ألفا من الهيكسوزامينيداز أ، ممّا أدى إلى اختلافات واسعة في نشاط الأنزيم المتبقي، ومدى وتوزيع تراكم الغانغليوزيد في الدماغ والنخاع الشوكي، وتنوع كبير في العروض السريرية.

التصنيف والتظاهرات السريرية: يتم تصنيف المرض إلى ثلاثة أنواع وفقاً لشدة وعمر ظهور الأعراض:

الشكل الطفلي من تاي ساكس، الأشيع والأكثر شدة يتميز ببدء الأعراض في حوالي عمر 5–6 أشهر، ومستويات فعالية أنزيم HexA منخفضة جداً أقل من0.5%. ليتجلى بسرعة مع تأخر التطور الروحي الحركي وتراجع المهارات الحركية (حيث يكون طبيعياً خلال الأشهر القليلة الأولى من الحياة)، ومع تقدم الحالة قد يعاني الرضع من اختلاجات، وعسرة البلع، وفقدان البصر، كما يظهرون استجابة مفاجئة مبالغ فيها للضوضاء العالية، السحنة المكتنزة، تتطور بقعة الكرزة الحمراء في الشبكية عادة بين عمر 3-12 شهر وتنتج عن تجمع الشحوم السكرية في الخلايا العصبية الشبكية إلّا أنّها لا تعتبر نوعية لهذا المرض حيث يمكن ملاحظتها في أدواء الاعتلال العصبي الليزوزومي الأخرى.

الشكل اليفعي، في مرحلة الطفولة المبكرة، عادة ما يكون في سن 3–10سنوات. الأعراض الشائعة هي الرنح، التلعثم(صعوبات النطق)، وعسرة البلع، انخفاض ضغط الدم، تشنجات عضلية، تحدث الوفاة لدى معظم المرضى بعمر حوالي 15عاماً.

الشكل المتأخر، الأقل عدوانية حيث يتميز بمستوى متبقي أعلى من فعالية أنزيم HexA، والذي يمثل 5%–20 من الفعالية الطبيعية للأنزيم. تبدأ الأعراض في مرحلة المراهقة، كما أن السمات النفسية

شائعة جداً في مرض تاي ساكس الذي يصيب البالغين(40%) بما في ذلك الفصام والاضطراب ثنائي القطب والاكتئاب الذهاني المتكرر واضطراب تنظيم الأفكار.

التشخيص: يتم وضع التشخيص من خلال اختبار فعالية أنزيم (بيتا هيكسوزامينيداز أ وَ ب) في الكريات البيضاء في الدم المحيطي أو البلازما، ويؤكد من خلال الاختبارات الجينية لأنماط HEXA.

التدبير: يتضمن العلاج التلطيفي الفعال عند المراحل المتنوعة ما يلي:

العلاج الجيني، العلاج التعويضي الأنزيمي، المعالجة بتقليل الركيزة، مع وجود الحاجة إلى العلاجات الداعمة من أجل تحسين جودة الحياة.

3-4-اضطراب استقلاب الحموض الأمينية(Disorders of amino acids metabolism) [65]

تعتبر الحموض الأمينية هامة من أجل تركيب مركبات عديدة تشمل البروتينات البنيوية، الهرمونات البيبتيدية، والأنزيمات المتضمنة في استحداث السكر أو تكوين الطاقة من خلال تشكيل الأستيل كوأنزيم A. تنتج اضطرابات الحموض الأمينية عن خلل الطرق الاستقلابية للحموض الأمينية

وتدعى حماضات الدم الأمينية حيث يوجد تجمع شاذ للحموض الأمينية في البلازما مع بيلة الحموض الأمينية عند وجود إطراح شاذ للحموض الأمينية في البول.

تنتج الأعراض السريرية عن تجمع المواد التي لا يمكن استقلابها وتتظاهر عادة في مرحلة الوليد الذي يكون بحالة جيدة في البداية ويصبح عرضياً بشكل حاد بعد مدة زمنية من التغذية بالبروتينات(فشل المعاوضة الاستقلابية مع ضعف التغذية والوسن)، وقد تتطور الأعراض إلى اعتلال الدماغ ، السبات أو الموت عند عدم تمييزها وعلاجها فورياً.

تشمل الموجودات الكيمياحيوية التي يمكن ملاحظتها الحماض الاستقلابي، فرط أمونيا الدم، نقص سكر الدم مع أجسام خلونية في الدم ملائمة أو متزايدة، سوء الوظيفة الكبدية، ووجود الأجسام المرجعة في

البول. يتضمن إثبات التشخيص قياس كمية الحموض الأمينية في البلازما وتحليل الأنزيم والحموض العضوية النوعية في البول.

- **3-5-فرط غليسين الدم[33] [66] [67]**

يعتبر فرط غليسين الدم مرض عصبي استقلابي، ناتج عن خلل خلقي وراثي نادر في استقلاب الغليسين يتميز بتراكم الغليسين في جميع الأنسجة، وخاصة في الجهاز العصبي المركزي. يتطور فرط غليسين الدم لدى المرضى المصابين بعدد من حماضات الدم العضوية ومنها حماض البروبيونيك وحماض الميتيل مالونيك وحماض الإيزوفاليك.

الآلية الإمراضية: تعتبر الآلية الإمراضية المسؤولة عن هذا الاضطراب غير مفهومة بشكل تام، يفترض أنّ فرط غليسين الدم يسبب خللاً عصبياً من خلال آليتين بوساطة المستقبلات: الإفراط في تحفيز مستقبلات الغليسين المثبطة في النخاع الشوكي وجذع الدماغ، والإفراط في تحفيز مستقبل الغليسين المثير، والذي يرتبط ويفعل بشكل تآزري مستقلا الحمض الأميني المثير الرئيسي في الدماغ وهو مستقبل للغلوتامات من نوع N-ميتيل-D-أسبارتات.

الوراثة: يكون نمط الوراثة جسدي متنحي، وتحدث الطفرات غالباً في جينات AMT(3q21.2) و GLDC(9q22).

التظاهرات السريرية: يتظاهر الشكل الشديد وهو الأكثر انتشاراً في مرحلة الوليد بأعراض عصبية أكثر شدة، فقد يتطور سوء التغذية والفشل في المص والخمول ونقص التوتر العضلي الشديد بسرعة إلى السبات وانقطاع النفس والوفاة، الاختلاجات وخاصة الرمعية العضلية والفواق.

قد يطور المرضى الناجون إعاقة ذهنية شديدة واختلاجات مقاومة للعلاج مع احتمال وجود تشوهات في الحفرة الخلفية مع استسقاء. يتظاهر المرضى في الشكل الأخف غالباً في المرحلة المتأخرة من الرضاعة

أو الطفولة مع اختلاجات قابلة للعلاج، ونقص التوتر العضلي، والحركات الرقصية الكنعية، ودرجات من الإعاقة الذهنية أخف مما هي عليه في الشكل الشديد.

التشخيص: يمكن الاشتباه بفرط غليسين الدم بناءً على نتائج ارتفاع في الغليسين في البلازما أو السائل الدماغي الشوكي غير المدمى مع نسبة مرتفعة بشكل شاذ لغليسين السائل الدماغي/غليسين البلازما. يتم إثبات التشخيص باستخدام التحليل الجزيئي للجينات المرتبطة بفرط غليسين الدم، ونادراً ما يتم اللجوء إلى تحليل الأنزيم في عينات الكبد أو الدماغ لإثبات التشخيص.

العلاج: يعتبر استخدام بنزوات الصوديوم من أجل تعديل مستويات غليسين البلازما ومضادات مستقبلات الغلوتامات من نمط N–ميتيل–D–أسبارتات (الديكستروميثورفان والكيتامين) مفيداً في ضبط الاختلاجات وتحسين الحصيلة النهائية العصبية، أما علاج الحالات الشديدة يعتبر غير ناجح بشكل عام.

3-6-الاعتلالات المتقدرية(Mitochondrial myopathies)

تتظاهر الأمراض المتقدرية بمجال واسع من الأعراض السريرية وإن الأعضاء التي تعتمد غالباً على الاستقلاب اللاهوائي تصاب بشكل تفضيلي، وتعتبر إصابة الجهاز العصبي شائعة.

- **متلازمة Leigh[68] [69]**

تعرف أيضاً باعتلال الدماغ والنخاع المنخر تحت الحاد، وهي اضطراب عصبي تنكسي تقدمي غير متجانس وراثياً مع تحديد طفرات مرضية في أكثر من110 جين مختلف، يصيب ما لا يقل عن1من كل 40 ألف ولادة حية. يرتبط بخلل أولي أو ثانوي في الفسفرة التأكسدية للمتقدرات، تشارك في هذه العملية خمسة مجمعات بروتينية، تتكون كل منها من عدة بروتينات، تؤثر العديد من الطفرات الجينية المرتبطة بمتلازمة Leigh (إما طفرات DNA المتقدرية أو النووية) على البروتينات في هذه المجمعات أو تعطل جميعها. وعلى الرغم من أن الآلية الإمراضية الدقيقة غير واضحة، إلا أنه يعتقد الباحثون أن

ضعف الفسفرة التأكسدية يمكن أن يؤدي إلى موت الخلايا بسبب انخفاض الطاقة المتاحة في الخلية والذي من المحتمل أن يتسبب في الآفات المميزة التي تظهر على MRI في متلازمة Leigh ، والتي تساهم في ظهور علامات و أعراض الحالة.

التظاهرات السريرية: وتتظاهر نمطياً في مرحلة الرضاعة أو الطفولة المبكرة خلال السنة الأولى من العمر، وعادة ما تؤدي إلى الوفاة في غضون 2–3 أعوام، وعادة ما يكون ذلك بسبب قصور في الجهاز التنفسي. لا تظهر الأعراض على عدد قليل من المرضى حتى مرحلة الطفولة المتأخرة أو المراهقة أو تظهر عليهم أعراض تتفاقم ببطء.

تتميز متلازمة Leigh بمجموعة واسعة من العلامات والتظاهرات السريرية المرضية، غالباً ما يتأثر الجهاز العصبي المركزي، مع تأخر/تراجع التطور الروحي الحركي، الاختلاجات، نقص/خلل التوتر العضلي، عسرة البلع، الرنح، خزل/شلل العضلات المحركة للعين، الرأرأة، ضمور العصب البصري، الحماض البني، كما قد يؤدي فقدان الإحساس واعتلال الأعصاب المحيطي إلى صعوبة الحركة، فشل الجهاز التنفسي. أو التظاهرات غير العصبية مثل السكري من النوع الثاني، قصر القامة، الشعرانية، القصور الكلوي، اعتلال العضلة القلبية الضخامي، فقر الدم، الإقياءات أو الإسهالات (المتلازمة الشبيهة بـLeigh).

تتضمن العلامات المرضية الواسمة وجود الآفات التنخرية المتناظرة ثنائية الجانب مع تغيرات اسفنجية وكيسات صغيرة تمتد من المهاد إلى جذع الدماغ والمخيخ وحزم الألياف العصبية الخلفية للنخاع الشوكي في فحص ما بعد الوفاة أو التصوير العصبي، ويظهر MRI المناطق المصابة بشكل بؤر منخفضة الإشارة على T1 ومرتفعة الإشارة على T2 و FLAIR .

الباب الثاني

الدراسة العملية

الفصل الأول

عينة البحث (مجتمع البحث)

مكان الدراسة:

وحدة العناية المشددة في مشفى الأطفال الجامعي بدمشق.

المدة الزمنية:

سنة واحدة من 1/7/2023 إلى 30/6/2024.

نمط الدراسة:

دراسة استباقية حشدية

Prospective Cohort Study

مجموعة الدراسة

شملت الدراسة جميع الأطفال المقبولين في وحدة العناية المشددة في مشفى الأطفال الجامعي خلال فترة الدراسة والذين حققوا معايير الإدخال.

معايير الدراسة:

معايير الإدخال

جميع الأطفال المقبولين في وحدة العناية المشددة الداخلية المصابين بأمراض عصبية أو استقلابية لاعكوسة، الذين تتراوح أعمارهم بين الشهر و 13 سنة؛ وهو السن القانوني للقبول في وحدة العناية المشددة للأطفال.

معايير الاستبعاد:

المرضى الذين كانت مدة البقاء في وحدة العناية المشددة أقل من 48 ساعة سواء تخرجوا من العناية أو توفوا خلال أول 48 ساعة.

خطوات البحث (المنهج العلمي المعتمد):

بعد أخذ الموافقة على إجراء الدراسة من قبل مجلس قسم الأطفال ومجلس كلية الطب البشري وجامعة دمشق وأخذ موافقة الهيئة العامة لمستشفى الأطفال الجامعي في دمشق على استخدام موارد الهيئة.

تم ملء الاستبيان المخصص للدراسة لكل مريض اعتماداً على ملفات المريض، واستكمال جمع البيانات والمعلومات المطلوبة للدراسة من ملفات المرضى. شملت هذه الاستمارة المعلومات حول: الاسم، العمر، الجنس، تاريخ القبول، الاختلاطات الثانوية خلال فترة القبول، غلاسكو عند القبول، سبب القبول في وحدة العناية المشددة، فترة المكوث على جهاز التهوية الآلية، المرض العصبي والاستقلابي المسبب، الإنذار، وسبب الوفاة.

تم عرض هذه النتائج وفق مخططات بيانية مع تحليلها للوصول للإجابة على السؤال البحثي المطروح.

الدراسة الإحصائية:

الأساليب الإحصائية المستخدمة:

عولجت البيانات الإحصائية باستخدام البرنامج الإحصائيSPSS v25 وأجري التحليل الإحصائي باستخدام الأساليب الإحصائية التالية:

الجداول التكراريةfrequency tablets: وهي جداول تبين التكرار والنسب المئوية لكل فئة من فئات المتغير المدروس.

المخططات البيانية charts: وهي مخططات الأعمدة Bar لتوضيح المقارنات.

المتوسط الحسابي Mean والانحراف المعياريstandard deviation وتم حسابها للمتغيرات الكمية الرقمية مثل العمر.

اختبار Chi-square لدراسة العلاقة بين المتغيرات النوعية .

دلالة قيمة p value:

إذا كانت قيمة p value> 0.05 هذا يدل على وجود فروقات ذات دلالة إحصائية بين المجموعات المدروسة.

إذا كانت قيمة p value< 0.05 هذا يدل على عدم وجود فروقات ذات دلالة إحصائية بين المجموعات المدروسة.

طرق التحليل الإحصائي

بعد الانتهاء من جمع البيانات تم وبشكل دوري إدخال جميع البيانات إلى الحاسوب عبر برنامج SPSS (IBM SPSS statistics الإصدار 25) الذي تم اعتماده في تحليل المعلومات واستخلاص النتائج بالاعتماد على المعايير والاختبارات الإحصائية التالية: المتوسط الحسابي والانحراف المعياري، وتمثيل القيم الإحصائية المستمرة بـ المتوسط الحسابي± الانحراف المعياري، مع اعتماد الاختبارات الإحصائية لإظهار الأهمية الإحصائية.

الفصل الأول

نتائج الدراسة الإحصائية

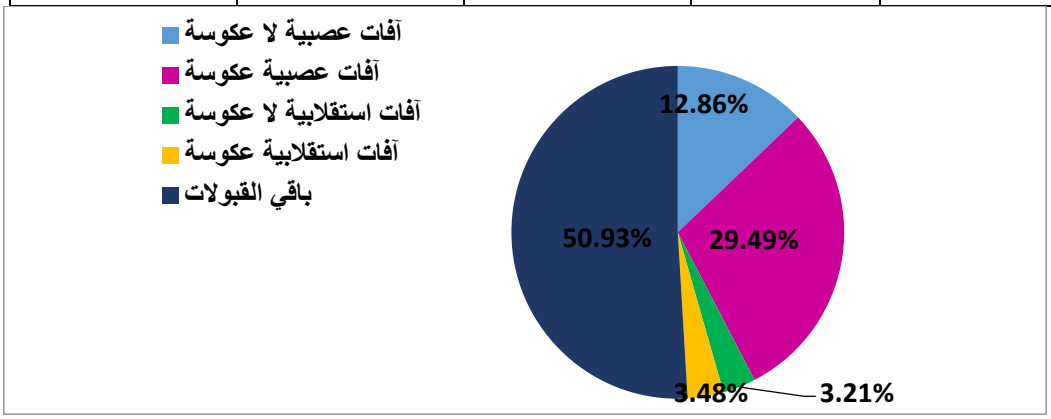
1-1-قبولات مرضى الآفات العصبية والاستقلابية في وحدة العناية المشددة الداخلية

شكلت قبولات الآفات العصبية والاستقلابية في وحدة العناية المشددة الداخلية خلال عام 2024-2023 (183) مريضاً من أصل 373 مريضاً شملتهم الدراسة (حيث تم استبعاد 225 مريض وفقاً لمعايير القبول والاستبعاد) أي ما نسبة 49.06% والتي كانت إما آفات عكوسة بلغ عددها 123 حالة توزعت بين الآفات العصبية لدى 110 حالة بنسبة 29.49% والآفات الاستقلابية لدى 13 حالة بنسبة 3.48%، أو آفات لاعكوسة بلغ عددها 60 حالة توزعت بين الآفات العصبية لدى 48 حالة بنسبة 12.86% و الآفات الاستقلابية لدى 12 حالة بنسبة 3.21% كما هو موضح في الجدول(1).

حيث شكلت الآفات العصبية والاستقلابية اللاعكوسة البالغ عددها 60 حالة ما نسبته (60/183) 32.8% من مجمل الآفات العصبية والاستقلابية.

الجدول(1) قبولات الآفات العصبية والاستقلابية في العناية المشددة إلى مجمل القبولات

قبولات العناية	آفات عصبية لا عكوسة	آفات عصبية عكوسة	آفات استقلابية لا عكوسة	آفات استقلابية عكوسة
373	48(12.86%)	110(29.49%)	12(3.21%)	13(3.48%)



الشكل(1) قبولات الآفات العصبية والاستقلابية في العناية المشددة إلى مجمل القبولات

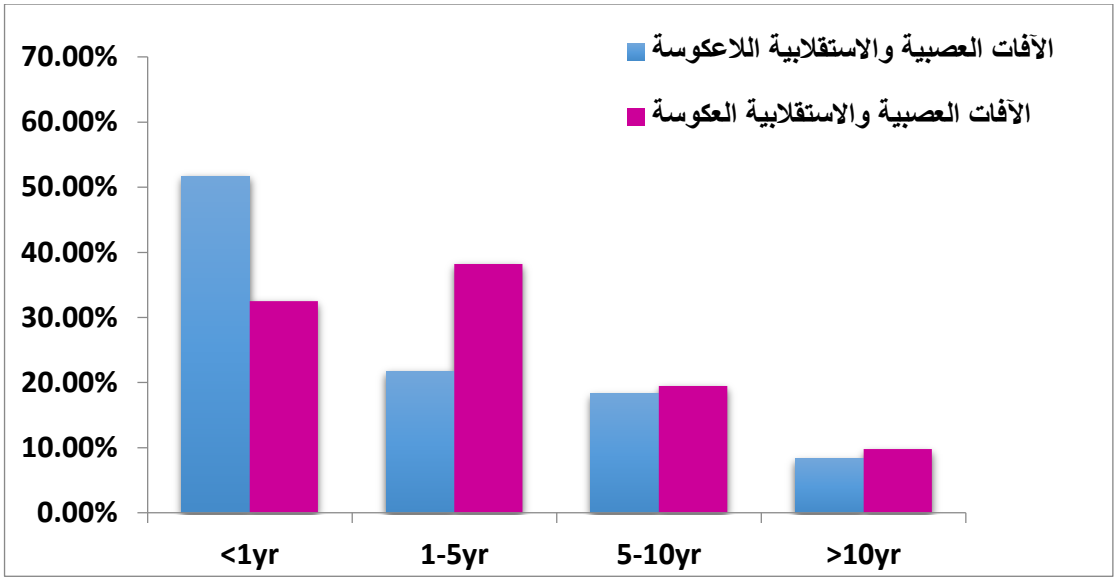
1-2-توزع الحالات حسب العمر

في مجموعة الآفات اللاعكوسة، تراوحت أعمار الأطفال المقبولين بين 30 يوم و 12 سنة بوسطي عمر 3.8±3.29 سنة، كانت النسبة الأكبر للقبول بأعمار أقل من سنة لدى 31 حالة بنسبة 51.7% تلاها الفئة العمرية بين عمر 5-1 سنة لدى 13 حالة بنسبة 21.7%، تلاها الفئة العمرية من 5 إلى 10 سنة لدى 11 حالة بنسبة 18.3% والأكبر من 10 سنوات لدى 5 حالات بنسبة 8.3%.

في مجموعة الآفات العكوسة، تراوحت أعمار الأطفال المقبولين بين 32 يوم و 13 سنة بوسطي عمر 3.7±3.81 سنة، كانت النسبة الأكبر للقبول في الفئة العمرية بين عمر 5-1 سنة لدى 47 حالة بنسبة 38.2%، تلاها الفئة العمرية الأقل من سنة لدى 40 حالة بنسبة 32.5%، تلاها الفئة العمرية بين 10-5 سنة لدى 24 حالة بنسبة 19.5%، والأكبر من 10 سنوات لدى 12 حالة بنسبة 9.8%، ويوضح الجدول(2) الموجودات السابقة.

جدول (2) توزع الحالات حسب العمر

الفئات العمرية(سنة)	الآفات العصبية والاستقلابية اللاعكوسة	الآفات العصبية والاستقلابية العكوسة
<1	31(51.7%)	40(32.5%)
1 – 5	13(21.7%)	47(38.2%)
5 – 10	11(18.3%)	24(19.5%)
>10	5(8.3%)	12(9.8%)
المجموع	**60(100%)**	**123(100%)**



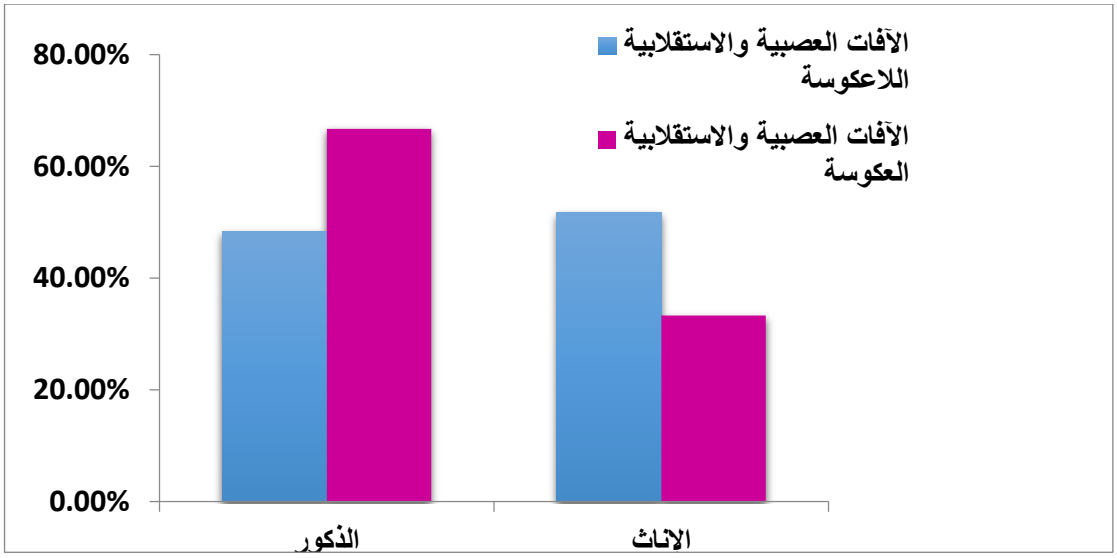
الشكل (2) توزع الحالات حسب العمر تبعاً لنمط الآفة

1-3-توزع الحالات حسب الجنس

يوضح الجدول(3) توزع الحالات حسب الجنس، حيث بلغ عدد الذكور 29 حالة بنسبة 48.3% والإناث 31 حالة بنسبة 51.7% في مجموعة الآفات اللاعكوسة، أما في مجموعة الآفات العكوسة بلغ عدد الذكور 82 حالة بنسبة 66.6% والإناث 41 حالة بنسبة 33.3%.

جدول (3) توزع الحالات حسب الجنس

الجنس	الآفات العصبية والاستقلابية اللاعكوسة	الآفات العصبية والاستقلابية العكوسة
الذكور	29(48.3%)	82(66.7%)
الإناث	31(51.7%)	41(33.3%)
المجموع	**60(100%)**	**123(100%)**



الشكل (3) توزع الحالات حسب الجنس تبعاً لنمط الأفة

1-4-توزع الحالات تبعاً لنوع الآفة العصبية والاستقلابية

تم تحديد وجود أسباب متنوعة للآفات العصبية والاستقلابية لدى الأطفال المقبولين في وحدة العناية المشددة كما هو موضح في الجدول(4).

كان الضمور الدماغي أكثر الآفات العصبية اللاعكوسة تواتراً لدى 14 حالة بنسبة 23.3%، تلاها التشوهات الخلقية في الجهاز العصبي لدى 13 حالة بنسبة 21.7%، تلاها أورام الجهاز العصبي غير القابلة للتداخل الجراحي لدى 8 حالات بنسبة 13.3%، تلاها اعتلال الدماغ في سياق نقص الأكسجة لدى 5 حالات بنسبة 8.3%، تلاها الضمور العضلي الشوكي لدى 4 حالات بنسبة 6.7%، تلاها النزف الدماغي غير القابل للتداخل الجراحي لدى 3 حالات بنسبة 5%، وأذيات الدماغ الرضية (الموت الدماغي) لدى حالة واحدة بنسبة 1.7% .

مثل حثل المادة البيضاء مجهول السبب أكثر الآفات الاستقلابية اللاعكوسة تواتراً لدى 5 حالات بنسبة 8.3%، تلاها اضطرابات خزن السكريات واضطرابات خزن الشحوم لدى حالتين بنسبة 3.3% لكلّ

منهما، وكل من اضطراب استقلاب الحموض الأمينية ومتلازمة Leigh حتل المادة البيضاء كظري المنشأ بمعدل حالة واحدة لكلٍّ منها بنسبة 1.7%.

في الآفات العصبية العكوسة، كانت الأسباب الإنتانية في الجهاز العصبي المركزي أكثرها تواتراً لدى 48 حالة بنسبة 39% والتي تضمنت التهاب الدماغ لدى 27 حالة بنسبة 22.2%، التهاب السحايا لدى 10 حالات بنسبة 8.2%، التهاب الدماغ والنخاع الحاد المنتشر لدى 6 حالات بنسبة 4.9%، التهاب السحايا والدماغ لدى 3 حالات بنسبة 2.5%، وكلٍ من التهاب جذع الدماغ والخراجات الدماغية بمعدل حالة واحدة لكلٍ منها بنسبة 0.8%.

كانت الإصابات الرضية في المرتبة الثانية بعد الأسباب الانتانية في مجموعة الآفات العصبية العكوسة لدى 22 حالة بنسبة 17.9% ، تلاها أورام الجهاز العصبي في المرتبة الثالثة لدى 13 حالة بنسبة 10.6%، تلاها الاعتلال الدماغي لدى 10 حالات بنسبة 8.1%، تلاها النّوب لدى 8 حالات بنسبة 6.5%، تلاها النزف الدماغي لدى 6 حالات بنسبة 4.9%، وتلاها كلٍ من غيلان بارييه، الوهن العضلي الوخيم، والاحتشاء الدماغي على أرضية مجهولة السبب لدى حالة واحدة لكلٍ منها بنسبة 0.8%.

في الآفات الاستقلابية العكوسة، كان الشك بوجود الآفة الاستقلابية أكثرها تواتراً لدى 7 حالات بنسبة 5.7% ، تلاها الحماض السكري لدى 5 حالات بنسبة 4.1% وفون جيركه لدى حالة واحدة بنسبة 0.8%.

جدول (4) توزع عينة الحالات حسب نوع الآفة العصبية والاستقلابية

نوع الآفة	العدد	النسبة
الآفات العصبية اللاعكوسة		
الضمور الدماغي	14	23.3%
تشوهات الجهاز العصبي الخلقية	13	21.7%

أورام الجهاز العصبي(غير القابلة للتداخل الجراحي)	8		13.3%
الاعتلال الدماغي في سياق نقص الأكسجة	5		8.3%
الضمور العضلي الشوكي	4		6.7%
النزف الدماغي (غير القابل للتداخل الجراحي/ الموت الدماغي)	3		5%
أذيات الدماغ الرضية (الموت الدماغي)	1		1.7%
الآفات الاستقلابية اللاعكوسة			
حثل المادة البيضاء مجهول السبب	5		8.3%
حثل المادة البيضاء كظري المنشأ	1		1.7%
اضطرابات خزن السكريات	2		3.3%
اضطرابات خزن الشحوم	2		3.3%
اضطرابات استقلاب الحموض الأمينية	1		1.7%
متلازمة Leigh	1		1.7%
المجموع	**60**		**100%**
الآفات العصبية العكوسة			
الأسباب الإنتانية	48	39%	النسبة المئوية لكل مرض نسبة للأسباب الإنتانية
التهاب الدماغ	27	22.2%	27/48(56.3%)
التهاب السحايا	10	8.2%	10/48(20.8%)
التهاب الدماغ والنخاع الحاد المنتشر	6	4.9%	6/48(12.5%)
التهاب السحايا والدماغ	3	2.5%	3/48(6.2%)
التهاب جذع الدماغ	1	0.8%	1/48(2.1%)
الخراجات الدماغية	1	0.8%	1/48(2.1%)
الإصابات الرضية	22		17.9%
أورام الجهاز العصبي	13		10.6%
الاعتلال الدماغي	10		8.1%
النّوب	8		6.5%

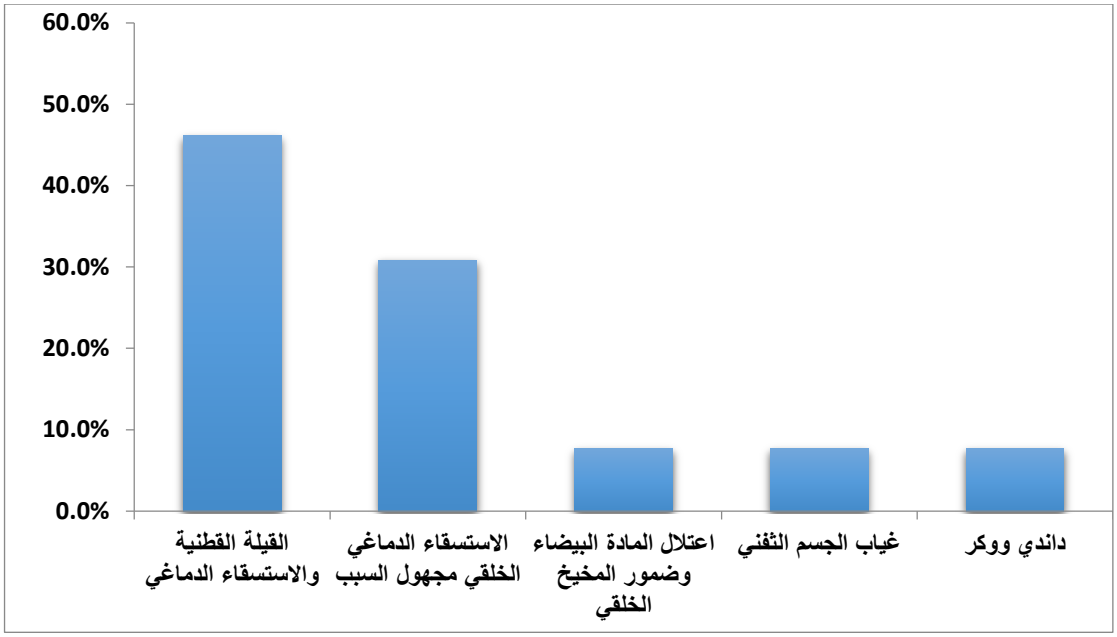
النزف الدماغي	6	4.9%
غيلان باريه	1	0.8%
الوهن العضلي الوخيم	1	0.8%
الاحتشاء الدماغي على أرضية مجهولة	1	0.8%
الآفات الاستقلابية العكوسة		
شك الآفة الاستقلابية	7	5.7%
الحماض السكري	5	4.1%
اضطرابات خزن الغليكوجين (فون جيركه)	1	0.8%
المجموع	**123**	**100%**

1-5-توزع حالات تشوهات الجهاز العصبي الخلقية (اللاعكوسة) تبعاً لنمط الآفة

كان في مقدمة التشوهات الخلقية في الجهاز العصبي القيلة القطنية والاستسقاء الدماغي لدى 6 حالات بنسبة 46.1%، تلاها الاستسقاء الدماغي الخلقي مجهول السبب لدى 4 حالات بنسبة 30.8%، وتلاها كل من اعتلال المادة البيضاء وضمور المخيخ الخلقي، غياب الجسم الثفني، ومتلازمة داندي ووكر بمعدل حالة واحدة لكل منها بنسبة 7.7%، كما هو موضح في الجدول(5).

جدول (5) توزع حالات تشوهات الجهاز العصبي الخلقية (اللاعكوسة) تبعاً لنمط الآفة

تشوهات الجهاز العصبي الخلقية	العدد	النسبة
القيلة القطنية والاستسقاء الدماغي	6	46.1%
الاستسقاء الدماغي الخلقي مجهول السبب	4	30.8%
اعتلال المادة البيضاء وضمور المخيخ الخلقي	1	7.7%
غياب الجسم الثفني	1	7.7%
داندي ووكر	1	7.7%
المجموع	**13**	**100%**



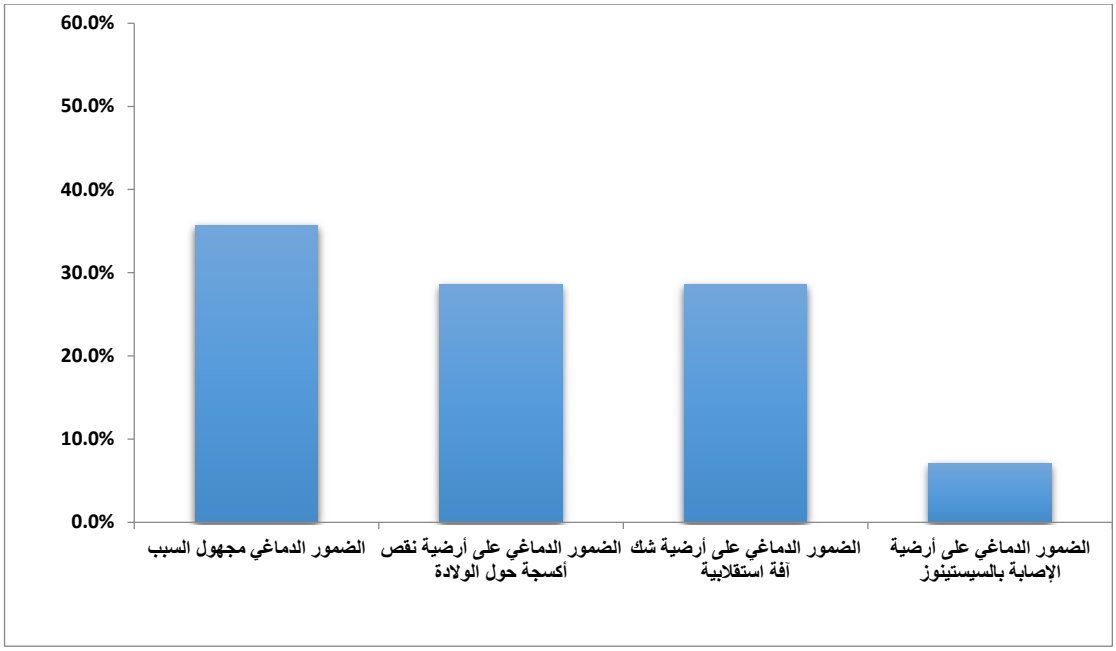
الشكل (4) توزع حالات تشوهات الجهاز العصبي الخلقية (اللاعكوسة) تبعاً لنمط الآفة

1-6-توزع حالات الضمور الدماغي (اللاعكوس) تبعاً لسبب الضمور

كان الضمور الدماغي مجهول السبب لدى 5 حالات بنسبة 35.7%، تلاه كل من الضمور الدماغي على أرضية نقص الأكسجة حول الولادة والضمور الدماغي على أرضية شك آفة استقلابية بمعدل 4حالات لكلٍ منهما بنسبة 28.6%، وكان الضمور الدماغي على أرضية الإصابة بالسّيستينوز لدى حالة واحدة بنسبة (7.1%) ، ويوضح الجدول (6) الموجودات السابقة.

جدول (6) توزع حالات الضمور الدماغي (اللاعكوس) حسب سبب الضمور

سبب الضمور الدماغي	العدد	النسبة
الضمور الدماغي على أرضية مجهولة السبب	5	35.7%
الضمور الدماغي على أرضية نقص أكسجة حول الولادة	4	28.6%
الضمور الدماغي على أرضية شك آفة استقلابية	4	28.6%
الضمور الدماغي على أرضية الإصابة بالسيستينوز	1	7.1%
المجموع	**14**	**100%**



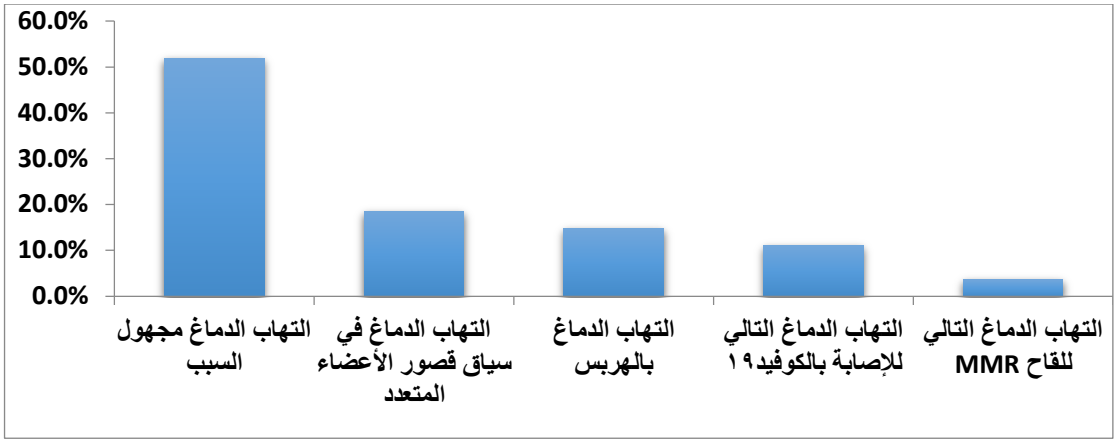
الشكل (5) توزع حالات الضمور الدماغي (اللاعكوس) تبعاً لسبب الضمور

1-7-توزع حالات التهاب الدماغ

يوضح الجدول (7) توزع حالات التهاب الدماغ تبعاً للسبب حيث كان التهاب الدماغ مجهول السبب في مقدمة حالات التهاب الدماغ لدى 14 حالة بنسبة 51.9%، تلاه الدماغ في سياق قصور الأعضاء المتعدد لدى 5 حالات بنسبة 18.5%، تلاه التهاب الدماغ بالهربس لدى 4 حالات بنسبة 14.8%، تلاه التهاب الدماغ التالي للإصابة بالكوفيد-19 لدى 3 حالات بنسبة 11.1%، وأقلها تواتراً التهاب الدماغ التالي للقاح الـ MMR لدى حالة واحدة بنسبة 3.7%.

جدول (7) توزع حالات التهاب الدماغ حسب سبب الالتهاب

سبب التهاب الدماغ	العدد	النسبة
التهاب الدماغ مجهول السبب	14	51.9%
التهاب الدماغ في سياق قصور الأعضاء المتعدد	5	18.5%
التهاب الدماغ بالهربس	4	14.8%
التهاب الدماغ التالي للإصابة بالكوفيد19	3	11.1%
التهاب الدماغ التالي للقاح MMR	1	3.7%



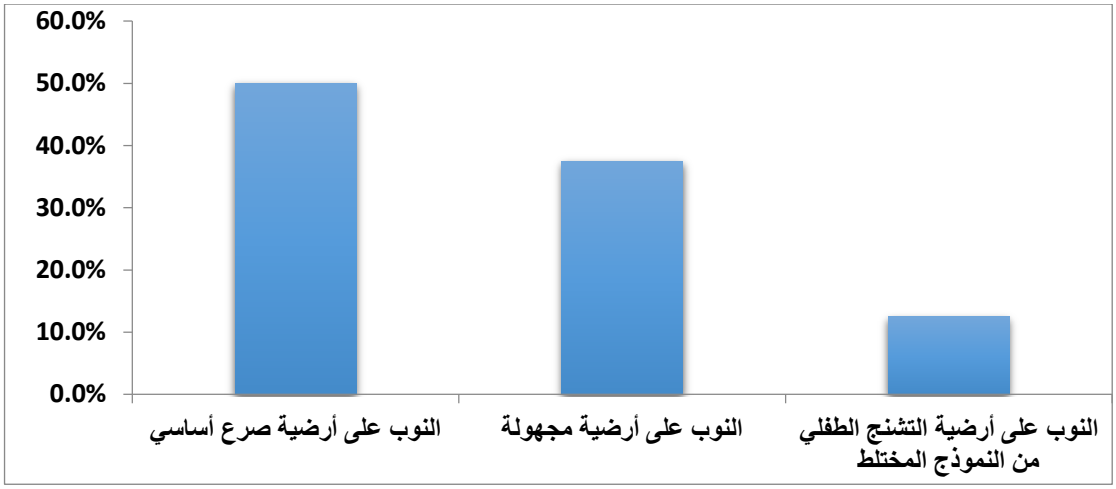
الشكل (6) توزع حالات التهاب الدماغ حسب سبب الالتهاب

1-8-توزع حالات النّوب تبعاً للسبب

كانت النّوب على أرضية صرع أساسي لدى 4 حالات بنسبة 50%، تلاها النّوب على أرضية مجهولة السبب لدى 3 حالات بنسبة 37.5%، وتلاها النّوب على أرضية التشنج الطفلي من النموذج المختلط لدى حالة واحدة بنسبة 12.5% كما هو موضح في الجدول (8).

جدول (8) توزع حالات النوب حسب السبب

سبب النّوب	العدد	النسبة
النوب على أرضية صرع أساسي	4	50%
النوب على أرضية مجهولة	3	37.5%
النوب على أرضية التشنج الطفلي من النموذج المختلط	1	12.5%
المجموع	**8**	**100%**



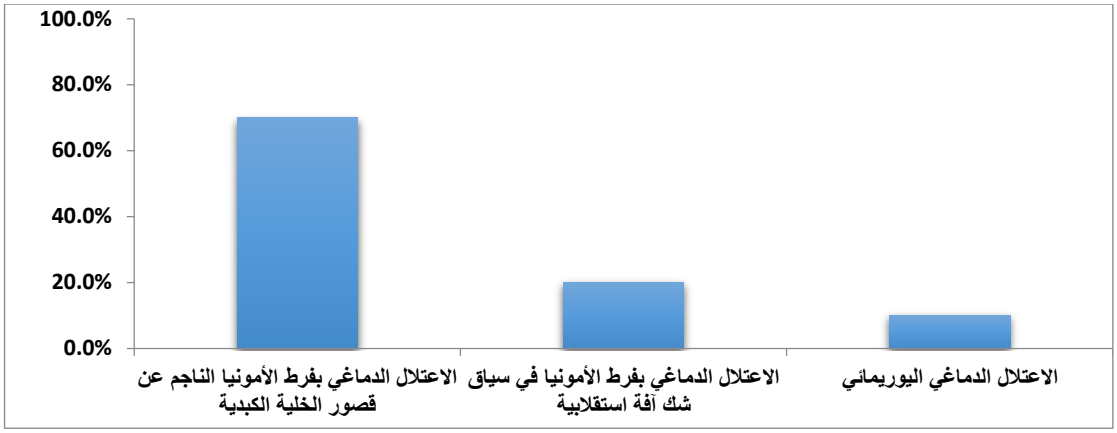
الشكل (7) توزع حالات النوب حسب السبب

1-9-توزع حالات الاعتلال الدماغي (العكوسة) تبعاً لسبب الاعتلال

يوضح الجدول (9) توزع حالات الاعتلال الدماغي (العكوسة) تبعاً للسبب حيث كان الاعتلال ناتجاً عن فرط الأمونيا في سياق قصور الخلية الكبدية لدى 7 حالات بنسبة 70%، تلاه الاعتلال الدماغي بفرط الأمونيا في سياق الشك بوجود آفة استقلابية لدى حالتين بنسبة 20%، وتلاه الاعتلال الدماغي اليوريمائي لدى حالة واحدة بنسبة 10%.

جدول (9) توزع حالات الاعتلال الدماغي حسب سبب الاعتلال

سبب الاعتلال الدماغي(الحالات العكوسة)	العدد	النسبة
الاعتلال الدماغي بفرط الأمونيا في سياق قصور الخلية الكبدية	7	70%
الاعتلال الدماغي بفرط الأمونيا في سياق شك آفة استقلابية	2	20%
الاعتلال الدماغي اليوريمائي	1	10%
المجموع	**10**	**100%**



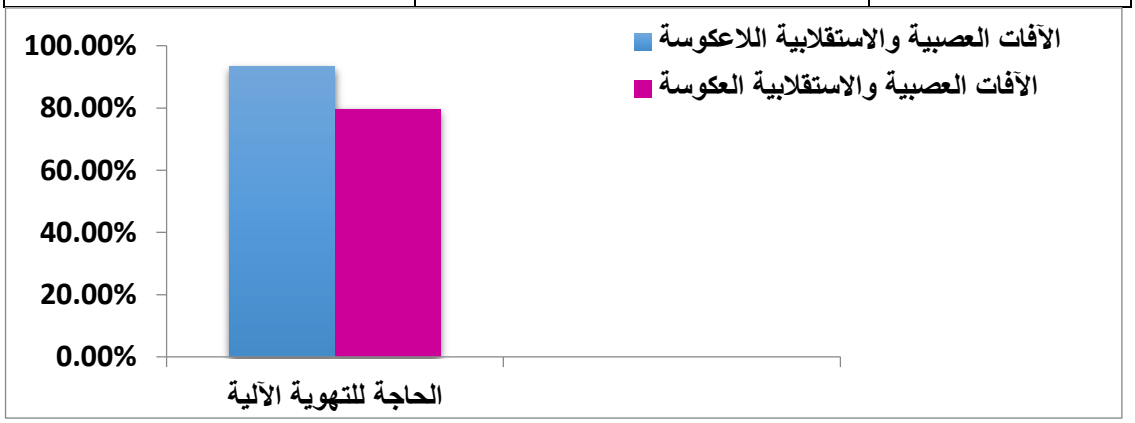
الشكل (8) توزع حالات الاعتلال الدماغي حسب سبب الاعتلال

1-10-توزع الحالات حسب الحاجة للتهوية الآلية

تم تحديد الحاجة للتهوية الآلية لدى 56 حالة بنسبة 93.3% من حالات الآفات اللاعكوسة مقابل 98 حالة بنسبة 79.7% من الآفات العكوسة كما هو موضح في الجدول (10).

جدول (10) توزع عينة الحالات حسب الحاجة للتهوية الآلية

الحاجة للتهوية الآلية	الآفات العصبية والاستقلابية اللاعكوسة	الآفات العصبية والاستقلابية العكوسة
نعم	56(93.3%)	98(79.7%)
لا	4(6.7%)	25(20.3%)
المجموع	**60(100%)**	**123(100%)**



الشكل (9) توزع عينة الدراسة حسب الحاجة للتهوية الآلية

1-11-توزع عينة الدراسة حسب مدة التنفيخ بالأمبو قبل القبول في وحدة العناية المشددة

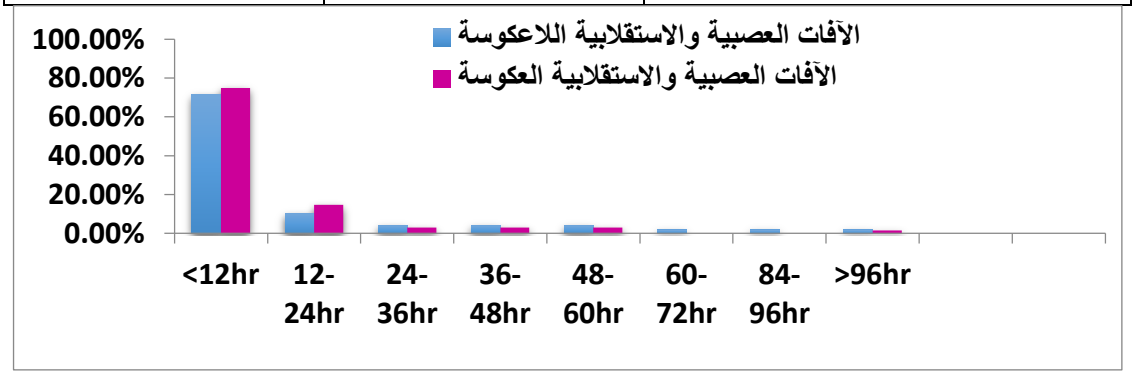
في مجموعة الآفات اللاعكوسة، تم إجراء التهوية اليدوية لدى (49/56) حالة بنسبة 87.5% نسبةً إلى العدد الفعلي الذين احتاجوا تهوية ميكانيكية، وقد كانت المدة الزمنية أقل من 12 ساعة لدى 35/49 حالة بنسبة 71.4% ، تلاها المدة الزمنية 24-12 ساعة لدى 5/49 حالات بنسبة 10.2% ، تلاها المدة 36-24 ساعة، 48-36 ساعة، و60-48 ساعة بمعدل حالتين لكل منها بنسبة 4.1%، وأقلها تواتراً المدة الزمنية72-60 ساعة ، 94-84 ساعة وأكثر من 120 ساعة بمعدل حالة واحدة لكل منها بنسبة 2% (تمّت نسبتهم إلى العدد الفعلي الذين احتاجوا إلى تهوية يدوية).

في مجموعة الآفات العكوسة، كانت الحاجة للتهوية اليدوية موجودة لدى (68/98) حالة بنسبة 69.4% نسبةً إلى مجمل الآفات العكوسة التي احتاجت إلى تهوية ميكانيكية. كانت المدة الزمنية الأقل من 12 ساعة هي الأكثر تواتراً لدى 51/68 حالة بنسبة 75%، تلاها المدة الزمنية 24-12 ساعة لدى 10/68 حالات بنسبة 14.7% ، تلاها المدة 36-24 ساعة، 48-36 ساعة، و60-48 ساعة بمعدل حالتين لكل منها بنسبة 2.94% ، وأقلها تواتراً المدة الزمنية الأكثر من 96 ساعة بمعدل حالة واحدة بنسبة 1.5% (تمّت نسبتهم إلى العدد الفعلي الذين احتاجوا إلى تهوية يدوية).

جدول (11) توزع عينة الدراسة حسب مدة التنفيخ بالأمبو قبل القبول في وحدة العناية المشددة

مدة التنفيخ بالأمبو قبل القبول (ساعة)	العدد	النسبة
الآفات العصبية والاستقلابية اللاعكوسة		
<12	35	71.4%
12 – 24	5	10.2%
24 – 36	2	4.1%
36 – 48	2	4.1%
48 – 60	2	4.1%
60 – 72	1	2.04%

2.04%	1	84 – 94
2.04%	1	>120
100%	49	المجموع
الآفات العصبية والاستقلابية العكوسة		
النسبة	**العدد**	**مدة التنفيخ بالأمبو قبل القبول (ساعة)**
75%	51	<12
14.7%	10	12 – 24
2.94%	2	24 – 36
2.94%	2	36 – 48
2.94%	2	48 – 60
1.5%	1	>96
100%	68	المجموع



الشكل (10) توزع عينة الدراسة حسب مدة التنفيخ بالأمبو قبل القبول في وحدة العناية المشددة

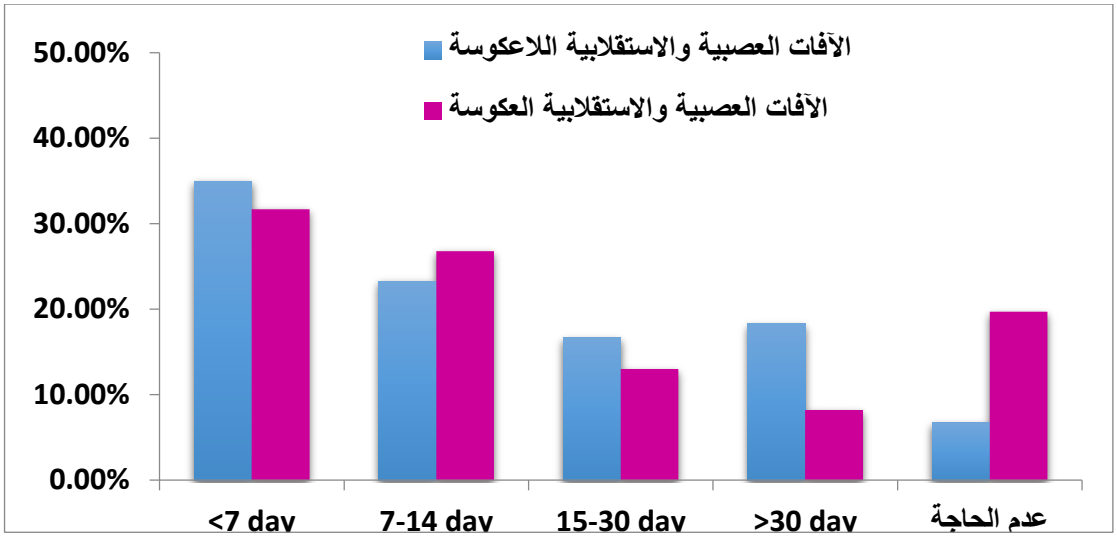
12-1-توزع عينة الدراسة حسب مدة التهوية الآلية

في مجموعة الآفات اللاعكوسة تم تقسيم الأطفال تبعاً لمدة استخدام التهوية الآلية إلى المجموعات التالية: أقل من 7 أيام لدى 21 حالة بنسبة 35%، من 7 إلى 14 يوم لدى 14 حالة بنسبة 23.3%، من 15 إلى 30 يوم لدى 10 حالات بنسبة 16.7%، وأكثر من 30 يوم لدى 11 حالة بنسبة 18.3% مع عدم وجود الحاجة للتهوية الآلية لدى 4 حالة بنسبة 6.7%.

في مجموعة المرضى مع آفات عكوسة تم تقسيم الأطفال تبعاً لمدة استخدام التهوية الآلية إلى المجموعات التالية: أقل من 7 أيام لدى 39 حالة بنسبة 31.7% ، من 7 إلى 14 يوم لدى 33 حالة بنسبة 26.8%، من 15 إلى 30 يوم لدى 16 حالة بنسبة 13%، وأكثر من 30 يوم لدى 10 حالة بنسبة 8.2% مع عدم وجود الحاجة للتهوية الآلية لدى 25 حالة بنسبة 20.3%.

جدول (12) توزع عينة الحالات حسب مدة التهوية الآلية

مدة التهوية الآلية (يوم)	العدد	النسبة
الآفات العصبية والاستقلابية اللاعكوسة		
<7	21	35%
7 – 14	14	23.3%
15 – 30	10	16.7%
>30	11	18.3%
عدم الحاجة	4	6.7%
المجموع	**60**	**100%**
الآفات العصبية والاستقلابية العكوسة		
<7	39	31.7%
7 – 14	33	26.8%
15 – 30	16	13%
>30	10	8.2%
عدم الحاجة	25	20.3%
المجموع	**123**	**100%**



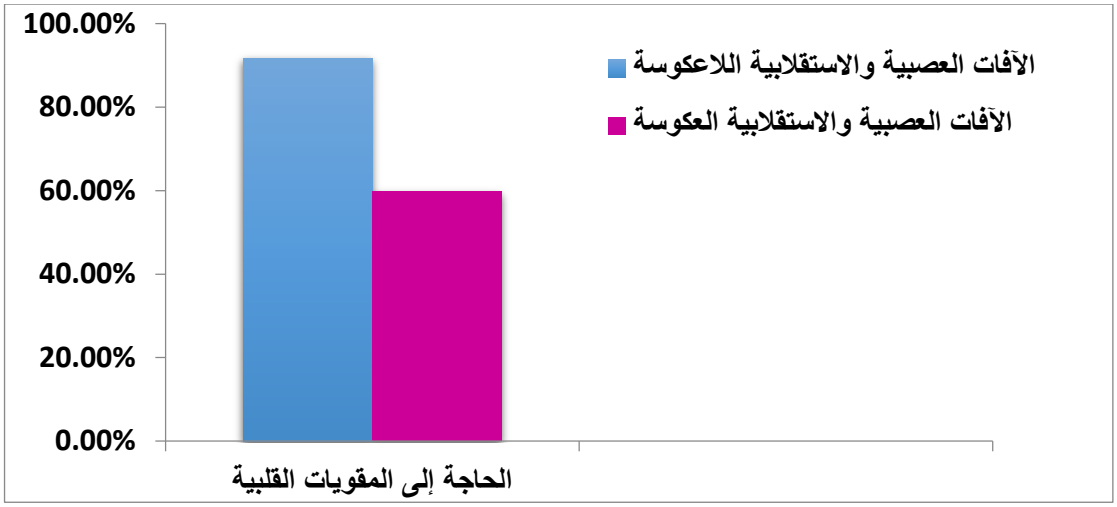
الشكل (11) توزع عينة الدراسة حسب مدة التهوية الآلية

1-13- توزع الحالات حسب الحاجة للدواعم القلبية

يوضح الجدول(13) توزع المرضى تبعاً للحاجة للدواعم القلبية، حيث كانت الحاجة للدواعم القلبية موجودة لدى 55 حالة بنسبة 91.7% في مجموعة الآفات اللاعكوسة، ولدى 73 حالة بنسبة 59.3% في الآفات العكوسة.

جدول (13) توزع عينة الحالات حسب الحاجة إلى الدواعم القلبية

الحاجة إلى الدواعم القلبية	العدد	النسبة
الآفات العصبية والاستقلابية اللاعكوسة		
نعم	55	91.7%
لا	5	8.3%
المجموع	**60**	**100%**
الآفات العصبية والاستقلابية العكوسة		
نعم	73	59.3%
لا	50	40.7%
المجموع	**123**	**100%**



الشكل(12) توزع عينة الحالات حسب الحاجة إلى المقويات القلبية

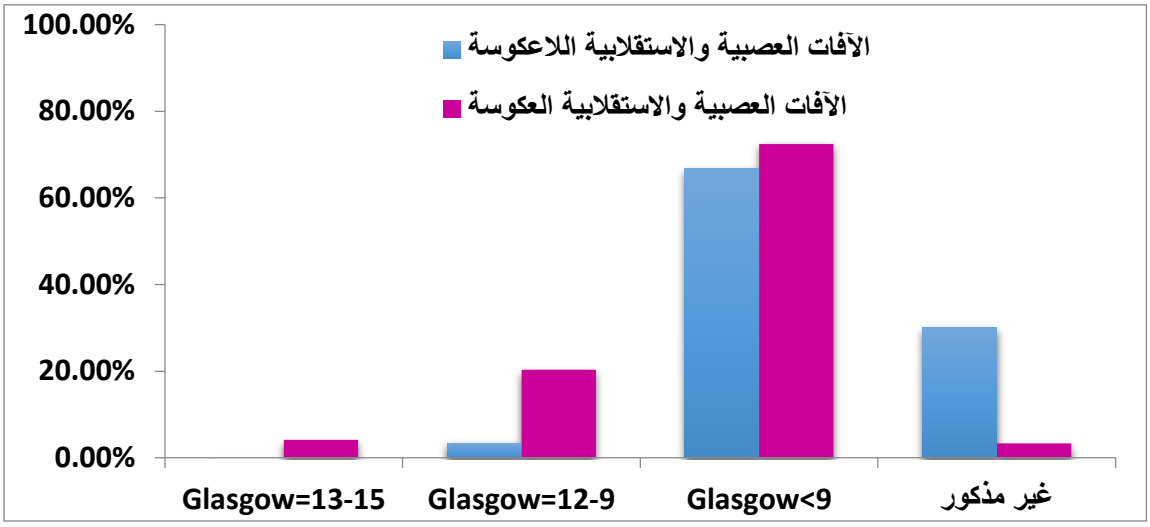
1-14- توزع المرضى حسب حالة الوعي

في مجموعة الآفات اللاعكوسة، كانت درجة الوعي على سلم غلاسكو عند المرضى الذين تم قبولهم في وحدة العناية أقل من 9 لدى 40 حالة بنسبة 66.7%، وكانت درجة الوعي 12-9 لدى حالتين بنسبة 3.3% من دون وجود أي حالة ضمن الدرجة 15-13 ، في حين لم يذكر ضمن الفحص السريري ما يشير إلى حالة الوعي لدى 18 حالة بنسبة 30% .

في مجموعة الآفات العكوسة، كانت درجة الوعي على سلم غلاسكو عند المرضى الذين تم قبولهم في وحدة العناية أقل من 9 لدى 89 حالة بنسبة 72.4%، وكانت درجة الوعي 12-9 لدى 25 حالة بنسبة 20.3% والدرجة 15-13 لدى 5 حالات بنسبة 4.1%، في حين لم يذكر ضمن الفحص السريري ما يشير إلى حالة الوعي لدى 4 حالة بنسبة 3.2%، ويوضح الجدول(14) توزع المرضى تبعاً لسلم غلاسكو.

جدول (14) توزع عينة الحالات حسب تقييم درجة الوعي على سلم غلاسكو

تقييم درجة الوعي	العدد	النسبة
الآفات العصبية والاستقلابية اللاعكوسة		
13 – 15	0	0%
12 -9	2	3.3%
<9	40	66.7%
غير مذكور	18	30%
المجموع	60	100%
الآفات العصبية والاستقلابية العكوسة		
13 – 15	5	4.1%
12 -9	25	20.3%
<9	89	72.4%
غير مذكور	4	3.2%
المجموع	**123**	**100%**



الشكل (13) توزع عينة الحالات حسب سلم غلاسكو

1-15-توزع الحالات حسب استطباب القبول في العناية المشددة الداخلية

في مجموعة الآفات اللاعكوسة، مثل تدني الوعي الاستطباب الأكثر تواتراً للقبول في وحدة العناية المشددة لدى 28 حالة بنسبة 46.7%، تلاها ذات الرئة لدى 20 حالة بنسبة 33.3%، تلاها الحالة الصرعية لدى 6 حالات بنسبة 10%، تلاها كل من استطباب ما بعد التداخل الجراحي العصبي وحماية الطرق الهوائية بمعدل حالتين لكل منها بنسبة 3.3% و أخيراً كل من الصدمة والقصور الكلوي بمعدل حالة واحدة لكل منها بنسبة 1.7%.

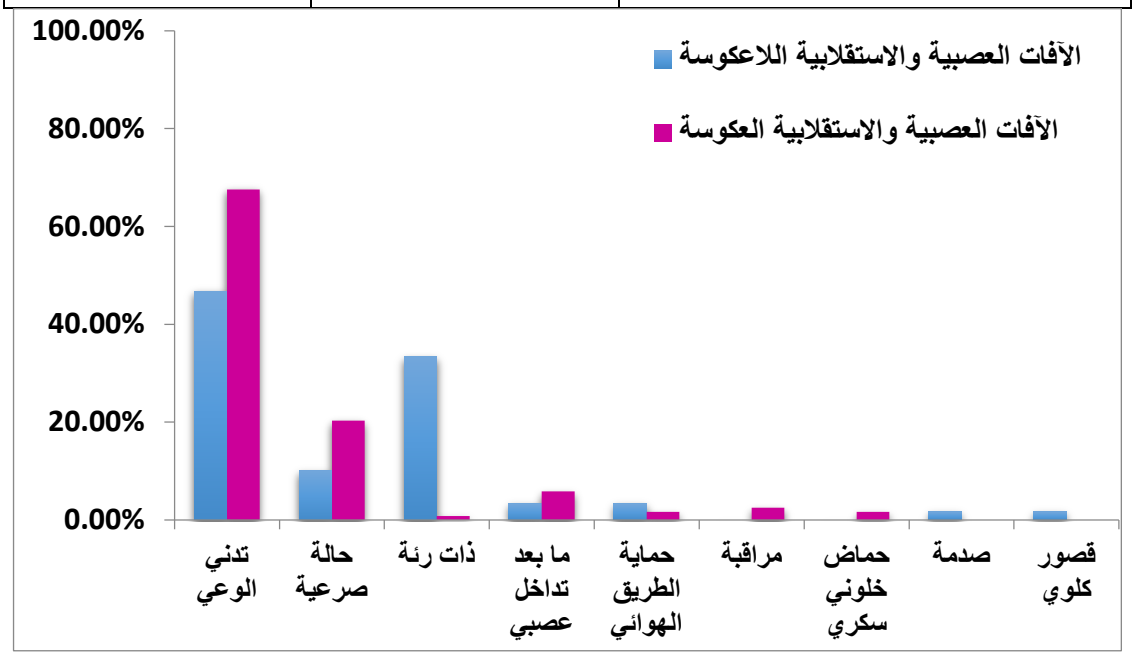
في مجموعة الآفات العكوسة، مثل تدني الوعي الاستطباب الأكثر تواتراً للقبول لدى 83 حالة بنسبة 67.5%، تلاها الحالة الصرعية لدى 25 حالة بنسبة 20.3%، تلاها استطباب ما بعد التداخل الجراحي العصبي لدى 7 حالات بنسبة 5.7%، تلاها مراقبة المرضى لدى 3 حالات بنسبة 2.5% ،

تلاها كل من حماية الطرق الهوائية والحماض الخلوني السكري بمعدل حالتين لكل منهما بنسبة 1.6% وأخيرا ذات الرئة لدى حالة واحدة بنسبة 0.8% ، ويوضح الجدول(15) الموجودات السابقة.

جدول (15) توزع عينة الحالات حسب استطباب القبول

استطباب القبول في وحدة العناية المشددة	العدد	النسبة
الآفات العصبية والاستقلابية اللاعكوسة		
تدني الوعي	28	46.7%
ذات الرئة	20	33.3%
الحالة الصرعية	6	10 %
ما بعد تداخل جراحي عصبي	2	3.3%
حماية الطرق الهوائية	2	3.3%
الصدمة	1	1.7%
القصور الكلوي	1	1.7%
المجموع	**60**	**100%**

الآفات العصبية والاستقلابية العكوسة		
تدني الوعي	83	67.5%
الحالة الصرعية	25	20.3%
ما بعد تداخل جراحي عصبي	7	5.7%
المراقبة	3	2.5%
حماية الطرق الهوائية	2	1.6%
الحماض الخلوني السكري مع PH<7.2	2	1.6%
ذات الرئة	1	0.8%
المجموع	**123**	**100%**



الشكل(14) توزع عينة الحالات حسب استطباب القبول

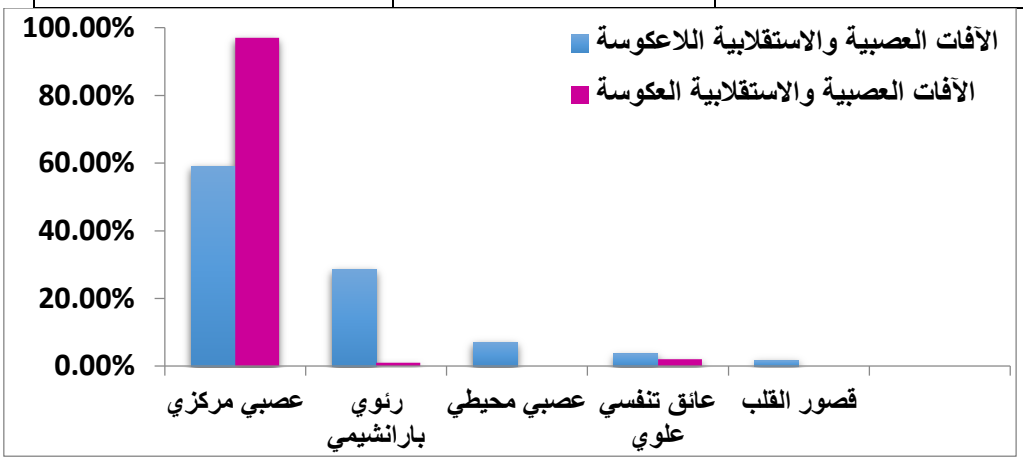
1-16-توزع الحالات حسب استطباب التنبيب

في مجموعة الآفات اللاعكوسة، مثل السبب العصبي المركزي الاستطباب الأكثر تواتراً للتنبيب لدى 33 حالة بنسبة 59%، تلاه السبب الرئوي البرانشيمي لدى 16 حالة بنسبة 28.6%، تلاه السبب العصبي المحيطي لدى 4 حالات بنسبة 7.1%، تلاه وجود عائق تنفسي علوي لدى 2 حالة بنسبة 3.6%، تلاها قصور القلب لدى حالة واحدة بنسبة 1.7%.

في مجموعة الآفات العكوسة، كان السبب العصبي المركزي هي الاستطباب الأكثر تواتراً للتنبيب لدى 95 حالة بنسبة 97%، تلاه وجود عائق تنفسي علوي لدى حالتين بنسبة 2%، وتلاه السبب الرئوي البرانشيمي لدى حالة واحدة بنسبة 1% ، ويوضح الجدول(16) توزع المرضى تبعاً لاستطباب التنبيب.

جدول (16) توزع عينة الحالات حسب استطباب التنبيب

استطباب التنبيب	العدد	النسبة
الآفات العصبية والاستقلابية اللاعكوسة		
عصبي مركزي	33	59%
رئوي بارانشيمي	16	28.6%
عصبي محيطي	4	7.1%
عائق تنفسي علوي	2	3.6%
قصور القلب	1	1.7%
المجموع	**56**	**100%**
الآفات العصبية والاستقلابية العكوسة		
عصبي مركزي	95	97%
عائق تنفسي علوي	2	2%
رئوي بارانشيمي	1	1%
المجموع	**98**	**100%**



الشكل(15) توزع عينة الحالات حسب استطباب التنبيب

1-17- توزع حالات الدراسة تبعاً للاختلاطات الحاصلة

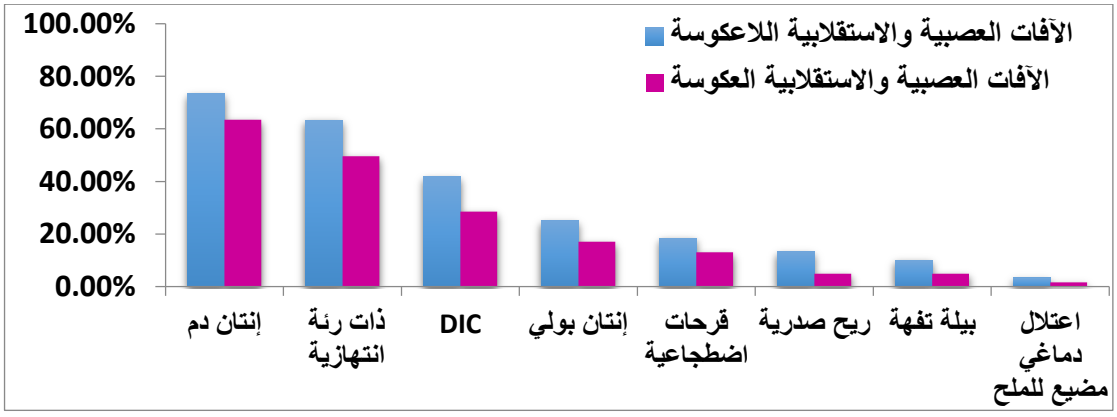
في مجموعة الآفات اللاعكوسة، كان إنتان الدم في مقدمة الاختلاطات الحاصلة لدى 44 حالة بنسبة 73.3%، تلاه ذات الرئة الانتهازية لدى 38 حالة بنسبة 63.3%، تلاه التخثر المنتشر داخل الأوعية لدى 25 حالة بنسبة 41.7%، تلاه الإنتان البولي لدى 15 حالة بنسبة 25%، تلاه القرحات الاضطجاعية لدى 11 حالة بنسبة 18.3%، الريح الصدرية لدى 8 حالات بنسبة 13.3%، تلاه البيلة التفهة لدى 6 حالات بنسبة 10%، والاعتلال الدماغي المضيع للملح لدى حالتين بنسبة 3.3%.

في مجموعة الآفات العكوسة، مثل إنتان الدم أكثر الاختلاطات الحاصلة لدى 78 حالة بنسبة 63.4% ، تلاه ذات الرئة الانتهازية لدى 61 حالة بنسبة 49.6%، تلاه التخثر المنتشر داخل الأوعية لدى 35 حالة بنسبة 28.5%، تلاه الإنتان البولي لدى 21 حالة بنسبة 17%، تلاه القرحات الاضطجاعية لدى 16 حالة بنسبة 13%، تلاه كل من الريح الصدرية والبيلة التفهة لدى 6 حالات بنسبة 4.9% لكل منهما والاعتلال الدماغي المضيع للملح لدى حالتين بنسبة 1.6%.

جدول (17) توزع عينة الحالات حسب الاختلاطات الحاصلة

الاختلاطات	العدد	النسبة
الآفات العصبية والاستقلابية اللاعكوسة		
إنتان الدم	44	73.3%
ذات الرئة الانتهازية	38	63.3%
DIC	25	41.7%
الإنتان البولي	15	25%
القرحات الاضطجاعية	11	18.3%
الريح الصدرية	8	13.3%
البيلة التفهة	6	10%
الاعتلال الدماغي المضيع للملح	2	3.3%
المجموع	**60**	**100%**

الآفات العصبية والاستقلابية العكوسة		
إنتان الدم	78	63.4%
ذات الرئة الانتهازية	61	49.6%
DIC	35	28.5%
الإنتان البولي	21	17%
القرحات الاضطجاعية	16	13%
الريح الصدرية	6	4.9%
البيلة التفهة	6	4.9%
الاعتلال الدماغي المضيع للملح	2	1.6%
المجموع	**123**	**100%**



الشكل (16) توزع عينة الحالات حسب الاختلاطات الحاصلة

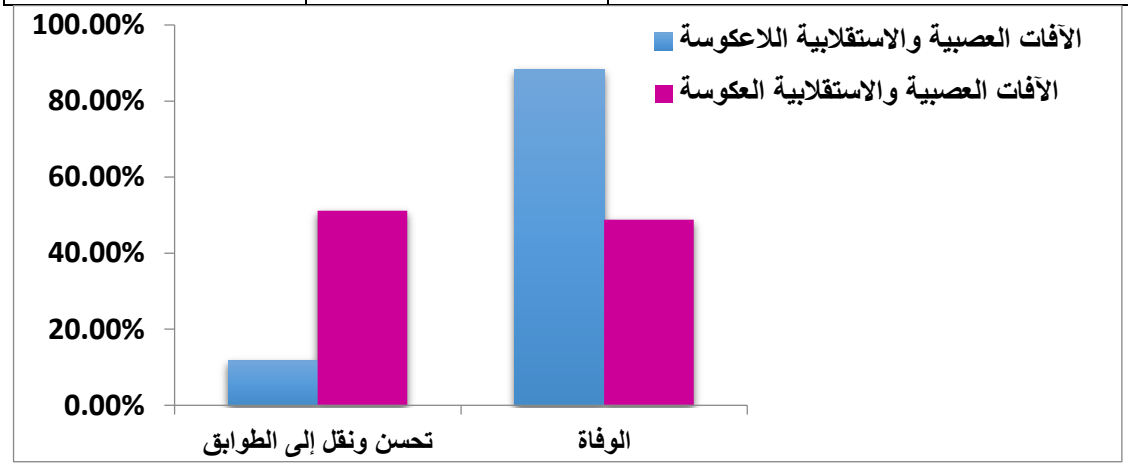
1-18- توزع حالات الدراسة تبعاً للحصيلة النهائية للمرضى

في مجموعة الآفات اللاعكوسة، أظهرت النتائج حدوث التحسن مع النقل إلى الطوابق لدى 7 حالات بنسبة 11.7%، مقابل حدوث الوفاة لدى 53/60 حالة بنسبة 88.3%.

أما في مجموعة الآفات العكوسة، فتمّ تسجيل التحسن مع النقل إلى الطوابق لدى 63 حالة بنسبة 51.2% مقابل حدوث الوفاة لدى 60/123 حالة بنسبة 48.8% .

جدول (18) توزع عينة الحالات حسب الحصيلة النهائية للمرضى

الإنذار	العدد	النسبة
الآفات العصبية والاستقلابية اللاعكوسة		
تحسن ونقل إلى الطوابق	7	11.7%
الوفاة	53	88.3%
المجموع	**60**	**100%**
الآفات العصبية والاستقلابية العكوسة		
تحسن ونقل إلى الطوابق	63	51.2%
الوفاة	60	48.8%
المجموع	**123**	**100%**



الشكل (17) توزع الحالات حسب الحصيلة النهائية للمرضى

1-19- توزع حالات الدراسة تبعاً لسبب الوفاة المباشر

في مجموعة الآفات اللاعكوسة، تطورت الوفيات لدى 53 حالة، مثلت الأذية العصبية والصدمة الإنتانية السبب المباشر الأكثر تواتراً لدى 19 حالة بنسبة 35.9%، تلاه قصور الأعضاء المتعدد لدى 8 حالات بنسبة 15.1%، تلاه الصدمة الإنتانية لدى 7 حالات بنسبة 13.2%، متلازمة العسرة التنفسية الحادة لدى 6 حالات بنسبة 11.3%، الأذية العصبية لدى 5 حالات بنسبة 9.4%، النزف

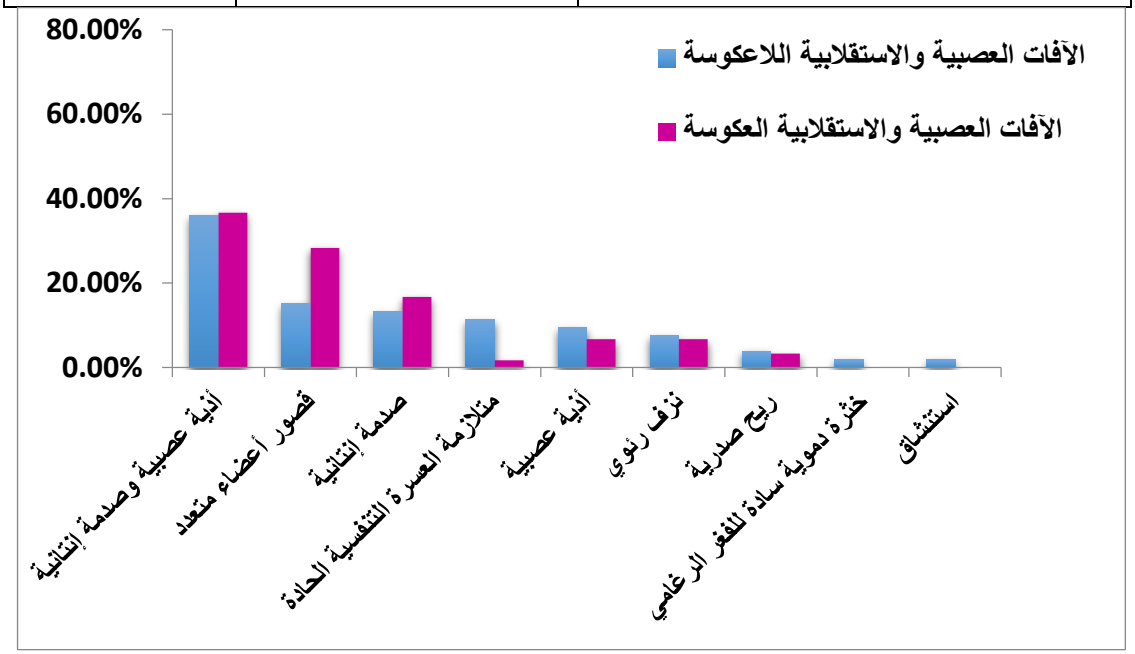
الرئوي لدى 4 حالات بنسبة 7.5%، الريح الصدرية لدى حالتين بنسبة 3.8% وكل من الخثرة الدموية السادة للفغر الرغامي والاستنشاق لدى حالة واحدة لكل منهما بنسبة 1.9%.

في مجموعة الآفات العكوسة، كانت الأذية العصبية والصدمة الإنتانية هي السبب المباشر الأكثر تواتراً للوفاة لدى 22 حالة بنسبة 36.6%، تلاها قصور الأعضاء المتعدد لدى 17 حالة بنسبة 28.3%، تلاها الصدمة الإنتانية لدى 10 حالات بنسبة 16.7%، وكل من الأذية العصبية والنزف الرئوي لدى 4 حالات لكل منهما بنسبة 6.7%، الريح الصدرية لدى حالتين بنسبة 3.3% ومتلازمة العسرة التنفسية الحادة لدى حالة واحدة بنسبة 1.7%.

جدول (19) توزع عينة الحالات حسب سبب الوفاة المباشر

سبب الوفاة المباشر	العدد	النسبة
الآفات العصبية والاستقلابية اللاعكوسة		
أذية عصبية وصدمة إنتانية	19	35.9%
قصور أعضاء متعدد	8	15.1%
صدمة إنتانية	7	13.2%
متلازمة العسرة التنفسية الحادة	6	11.3%
أذية عصبية	5	9.4%
نزف رئوي	4	7.5%
ريح صدرية	2	3.8%
خثرة دموية سادة للفغر الرغامي	1	1.9%
استنشاق	1	1.9%
المجموع	**53**	**100%**
الآفات العصبية والاستقلابية العكوسة		
أذية عصبية وصدمة إنتانية	22	36.6%
قصور أعضاء متعدد	17	28.3%
صدمة إنتانية	10	16.7%

أذية عصبية	4	6.7%
نزف رئوي	4	6.7%
ريح صدرية	2	3.3%
متلازمة العسرة التنفسية الحادة	1	1.7%
المجموع	**60**	**100%**



الشكل (18) توزع عينة الحالات حسب سبب الوفاة المباشر

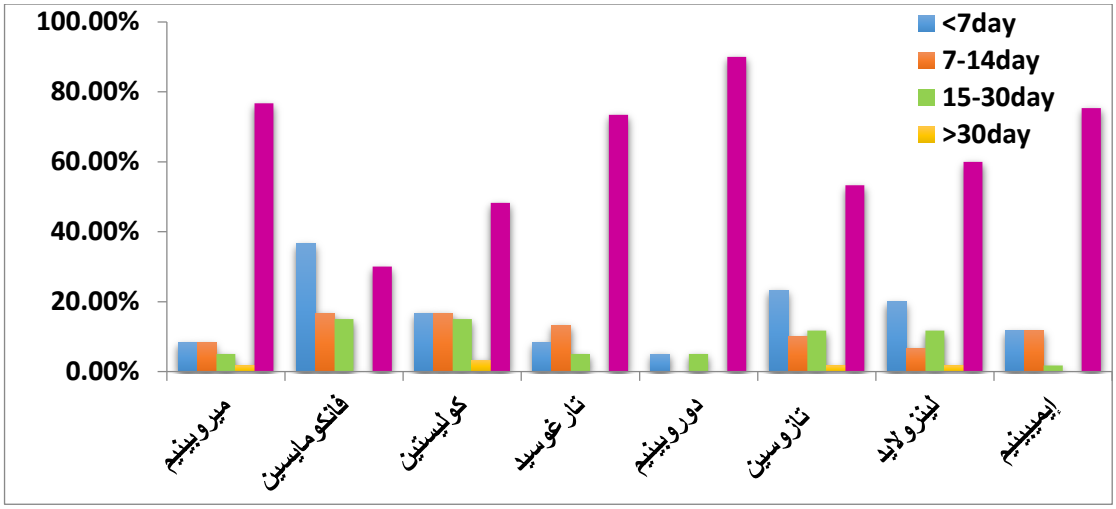
1-20- توزع حالات الدراسة تبعاً للصادات غالية الثمن المستخدمة ومدّتها بالنسبة للآفات العصبية والاستقلابية اللاعكوسة

تم تطبيق الصادات الحيوية غالية الثمن بنسب متنوعة تبعاً لحالة كل مريض ولفترات زمنية مختلفة كما يلي: الفانكومايسين (لدى 42 حالة بنسبة 70%، المدة أقل من 7 أيام لدى 22 حالة بنسبة 36.6 %، 7 إلى 14 يوم لدى 10 حالات بنسبة 16.7%، 15 إلى 30 يوم لدى 10 حالة بنسبة 16.7%)، الكوليستين (لدى 31 حالة بنسبة 51.7%، المدة أقل من 7 أيام لدى 10 حالة بنسبة 16.7%، 7 إلى 14 يوم لدى 10 حالة بنسبة 16.7%، 15 إلى 30 يوم لدى 9 حالة بنسبة 15%، وأكثر من 30 يوم لدى حالتين بنسبة3.3%)، تازوسين (لدى28 حالة بنسبة 46.7%، المدة أقل من 7 أيام لدى 14

حالة بنسبة 23.3%، 7 إلى 14 يوم لدى 6 حالات بنسبة 10% ،15 إلى 30 يوم لدى 7 حالات بنسبة 11.7%، وأكثر من 30 يوم لدى حالة واحدة بنسبة 1.7%)، لينزولايد (لدى24 حالة بنسبة 40%، المدة أقل من 7 أيام لدى 12 حالة بنسبة 20%، 7 إلى 14 يوم لدى 4 حالات بنسبة 6.6% ،15 إلى 30 يوم لدى 7 حالات بنسبة 11.7% ، وأكثر من 30 يوم لدى حالة واحدة بنسبة 1,7%)، تارغوسيد (لدى 16 حالة بنسبة 26.7%، المدة أقل من 7 أيام لدى 5 حالات بنسبة 8.3%، 7 إلى 14 يوم لدى 8 حالات بنسبة13.3%، 15 إلى 30 يوم لدى 3 حالات بنسبة 5%)، إيميبينيم (لدى15 حالة بنسبة 25% ، المدة أقل من 7 أيام لدى 7 حالات بنسبة 11.7%، 7 إلى 14 يوم لدى 7 حالات بنسبة 11.7% ،15 إلى 30 يوم لدى حالة واحدة بنسبة 1.7%)، ميروبينيم (لدى14 حالة بنسبة23.3% ، المدة أقل من 7 أيام لدى 5 حالات بنسبة 8.3%، 7 إلى 14 يوم لدى 5 حالات بنسبة 8.3% ،15 إلى 30 يوم لدى 3 حالات بنسبة 5%، وأكثر من 30 يوم لدى حالة واحدة بنسبة 1.7%)، ودوروبينيم (لدى6 حالات بنسبة10% ، المدة أقل من 7 أيام لدى 3 حالات بنسبة 5%، 15 إلى 30 يوم لدى 3 حالات بنسبة 5%).

جدول (20) توزع عينة الحالات حسب مدة استخدام الصادات غالية الثمن بالنسبة للآفات العصبية والاستقلابية اللاعكوسة

الصاد الحيوي	<7	7-14	15-30	>30	لم يستخدم	المجموع
فانكومايسين	22(36.6%)	10(16.7%)	10(16.7%)	0(0%)	18(30%)	60
كوليستين	10(16.7%)	10(16.7%)	9(15%)	2(3.3%)	29(48.3%)	60
تازوسين	14(23.3%)	6(10%)	7(11.7%)	1(1.7%)	32(53.3%)	60
لينزولايد	12(20%)	4(6.6%)	7(11.7%)	1(1.7%)	36(60%)	60
تارغوسيد	5(8.3%)	8(13.3%)	3(5%)	0(0%)	44(73.4%)	60
إيميبينيم	7(11.7%)	7(11.7%)	1(1.6%)	0(0%)	45(75%)	60
ميروبينيم	5(8.3%)	5(8.3%)	3(5%)	1(1.7%)	46(76.7%)	60
دوروبينيم	3(5%)	0(0%)	3(5%)	0(0%)	54(90%)	60



الشكل(19) توزع الحالات تبعاً للنسبة المئوية للصادات غالية الثمن المستخدمة في الآفات اللاعكوسة

21-1- العلاقة بين المرض العصبي والاستقلابي ونسبة الإشغال مع مدة الاستشفاء

بلغ عدد قبولات العناية المشددة خلال المدة الزمنية للدراسة 373 حالة (حيث تم استبعاد 225 مريض وفقاً لمعايير القبول والاستبعاد) شغلت 4409 يوم من العناية بنسبة 93.23% . شكلت قبولات الأمراض العصبية والاستقلابية في وحدة العناية المشددة 183 حالة بنسبة 49% مع إشغال 2884 يوم بنسبة 60.98% من وحدة العناية المشددة والتي توزعت إما إلى آفات لاعكوسة لدى 60 حالة بنسبة 16% شغلت 27.63% من وحدة العناية المشددة أو إلى آفات عكوسة لدى 123 حالة بنسبة 33% شغلت 33.34% من وحدة العناية المشددة .

تم توزيع مرضى الآفات اللاعكوسة تبعاً لمدة الاستشفاء و نسبة الإشغال على الشكل التالي: أقل من أسبوع لدى 24 حالة(6.4%) بنسبة إشغال 2.35%، من أسبوع إلى أسبوعين لدى 15 حالة(4%) بنسبة إشغال 3.44%، من أسبوعين إلى شهر لدى 9 حالات(2.4%) بنسبة إشغال 4.23%، أكثر من شهر لدى 12 حالة(3.2%) بنسبة إشغال 17.61%، أكثر من شهرين لدى 6 حالات(1.6%) بنسبة إشغال 12.75%، أكثر من ثلاثة أشهر لدى 4 حالات(1.1%) بنسبة إشغال 9.49% ، وأكثر من أربعة أشهر لدى حالة واحدة(0.3%) بنسبة إشغال 2.87%.

أما توزيع مرضى الآفات العكوسة تبعاً لمدة الاستشفاء ونسبة الإشغال فكان كما يلي: أقل من أسبوع لدى 41 حالة(11%) بنسبة إشغال 3.76%، من أسبوع إلى أسبوعين لدى 48 حالة(12.9%) بنسبة إشغال 10.13%، من أسبوعين إلى شهر لدى 22 حالة(5.9%) بنسبة إشغال 9.07، أكثر من شهر لدى 12 حالة(3.2%) بنسبة إشغال 10.38%، وأكثر من شهرين لدى حالة واحدة(0.3%) بنسبة إشغال 1.44%.

جدول (21) العلاقة بين المرض العصبي والاستقلابي ونسبة الإشغال مع مدة الاستشفاء.

مدة الاستشفاء	نسبة قبولات الأمراض العصبية والاستقلابية اللاعكوسة/نسبة الإشغال		نسبة قبولات الأمراض العصبية والاستقلابية العكوسة / نسبة الإشغال	
	المكوث(%)يوم	عدد الحالات(%)	المكوث(%)يوم	عدد الحالات(%)
أقل من أسبوع	111(2.35%)	24(6.4%)	178(3.76%)	41(11%)
من أسبوع إلى أسبوعين	163(3.44%)	15(4%)	479(10.13%)	48(12.9%)
من أسبوعين الى شهر	200(4.23%)	9(2.4%)	429(9.07%)	22(5.9%)
أكثر من شهر	833(17.61%)	12(3.2%)	491(10.38%)	12(3.2%)
أكثر من شهرين	603(12.75%)	6(1.6%)	68(1.44%)	1(0.3%)
أكثر من ثلاثة أشهر	449(9.49%)	4(1.1%)	0(0%)	0(0%)
أكثر من أربعة أشهر	136(2.87%)	1(0.3%)	0(0%)	0(0%)
المجموع	**1307(27.63%)**	**60(16%)**	**1577(33.34%)**	**123(33%)**

1-22-نسبة الإشغال حسب نوع الآفة العصبية والاستقلابية بالنسبة لمجمل المقبولين

نلاحظ من الجدول(23) وجود اختلاف فيما يتعلق بنسبة الإشغال مقارنةً بعدد القبولات في وحدة العناية المشددة بحسب نوع الآفة من مجمل القبولات .

في مجموعة الآفات العصبية اللاعكوسة، شكل الضمور العضلي الشوكي أعلى نسبة إشغال 5.5%(260 يوم) مقابل4حالات(1.1%) بوسطي65 يوم للقبول الواحد، تلاه تشوهات الجهاز العصبي الخلقية بنسبة إشغال6.64% (314 يوم) مقابل13حالة(3.5%) بوسطي24.15 يوم للقبول الواحد ،

تلاها الضمور الدماغي بنسبة5.9%(279 يوم) مقابل14حالة(3.7%) بوسطي 19.9يوم للقبول الواحد، تلاها اعتلال الدماغ في سياق نقص الأكسجة بنسبة1.57%(74 يوم) مقابل 5حالات(1.3%) بوسطي14.8يوم للقبول الواحد، تلاه أورام الجهاز العصبي غير القابلة للتداخل الجراحي بنسبة 2.16%(102 يوم) مقابل 8حالات(2.1%) بوسطي12.75يوم للقبول الواحد، وتلاها أذيات الدماغ الرضية بنسبة 0.25%(12 يوم) مقابل حالة واحدة(0.3%)، تلاها النزف الدماغي غير القابل للتداخل الجراحي بنسبة 0.59%(28 يوم) مقابل 3حالات(0.8%) بوسطي 9.3 يوم للقبول الواحد.

في مجموعة الآفات الاستقلابية اللاعكوسة، شكل حثل المادة البيضاء مجهول السبب أعلى نسبة إشغال 3.85% (182 يوم) مقابل 5 حالات (1.5%) بوسطي بوسطي 36.4 يوم للقبول الواحد، تلاه اضطراب استقلاب الحموض الأمينية بنسبة 0.36% (17 يوم) مقابل حالة واحدة (0.3%) ، تلاه متلازمة Leigh بنسبة 0.25% (12 يوم) مقابل حالة واحدة (0.3%) ، تلاه حثل المادة البيضاء كظري المنشأ بنسبة 0.29% (14 يوم) لدى حالة واحدة (0.3%) ، تلاه اضطرابات خزن الشحوم بنسبة 0.30% (14 يوم) مقابل 2حالة (0.5%) ، تلاه اضطرابات خزن السكريات بنسبة 0.19% (9 أيام) مقابل حالتين (0.5%) .

في مجموعة الآفات العصبية العكوسة، شكل الاحتشاء الدماغي على أرضية مجهولة السبب أعلى نسبة إشغال0.42% (20 يوم) مقابل حالة واحدة (0.3%)، تلاه أورام الجهاز العصبي بنسبة 4.65% (220 يوم) مقابل 13حالة (3.4%) بوسطي 16.9 يوم للقبول الواحد، تلاه كل من النّوب والأسباب الإنتانية بنسبة 2.47% (117يوم) مقابل8 حالات(2.1%) ونسبة 14.65%(693 يوم) مقابل 48حالة بوسطي 14.6 وَ 14.4يوم لكل منهما على التوالي، وتمثّلت الأسباب الإنتانية بكل من التهاب الدماغ والنخاع الحاد المنتشر بنسبة 2.98% (141 يوم) مقابل 6 حالات (1.6%) بوسطي 23.5 يوم للقبول الواحد، التهاب جذع الدماغ بنسبة 0.44% (21 يوم) مقابل حالة واحدة (0.3%)، التهاب الدماغ بنسبة 7.89% (373 يوم) مقابل 27 حالة (7.2%) بوسطي13.8 يوم للقبول الواحد، التهاب

السحايا والدماغ بنسبة 0.80% (38 يوم) مقابل 3حالات (0.8%) بوسطي12.7 يوم للقبول الواحد، التهاب السحايا بنسبة 2.37% (112 يوم) مقابل 10حالات (2.7%)، الخراجات الدماغية بنسبة 0.17% (8 يوم) مقابل حالة واحدة (0.3%). تلاها الإصابات الرضية بنسبة إشغال 6.37% (301 يوم) مقابل 22حالة (5.9%) بوسطي 13.7 يوم للقبول، تلاها النزف الدماغي بنسبة 1.08%(51 يوم) مقابل 6 حالات (1.6%) بوسطي8.5 يوم للقبول الواحد، تلاه الاعتلال الدماغي بنسبة 1.33%(63 يوم) مقابل 10حالات (2.7%)، تلاه غيلان بارييه بنسبة 0.09% (4 يوم) مقابل حالة واحدة (0.3%) وفي الختام الوهن العضلي الوخيم بنسبة 0.06% (3 أيام) مقابل حالة واحدة (0.3%) .

في مجموعة الآفات الاستقلابية العكوسة، بلغت نسبة الإشغال لحالات الشك بوجود الآفة الاستقلابية 1.59%(75 يوم) مقابل 7حالات (1.9%) بوسطي 10.7 يوم للقبول الواحد، وفي حالات الحماض السكري بلغت 0.44% (21 يوم) مقابل 5 حالات (1.3%) بوسطي 4.2 يوم للقبول الواحد وفون جيركه لدى حالة واحدة بنسبة إشغال 0.19% (9 أيام).

جدول (22) نسبة الإشغال حسب نوع الآفة العصبية والاستقلابية بالنسبة لمجمل القبولات

نوع الآفة	عدد الحالات(%)	نسبة الإشغال	وسطي مدة المكوث للقبول الواحد (يوم)
الآفات العصبية اللاعكوسة			
الضمور العضلي الشوكي	4(1.1%)	260(5.50%)	65
تشوهات الجهاز العصبي الخلقية	13(3.5%)	314(6.64%)	24.15
الضمور الدماغي	14(3.7%)	279(5.90%)	19.9
اعتلال دماغي في سياق نقص الأكسجة	5(1.3%)	74(1.57%)	14.8
أورام الجهاز العصبي(غير القابلة للتداخل الجراحي/موت دماغي)	8(2.1%)	102(2.16%)	12.75
أذيات الدماغ الرضية(موت دماغي)	1(0.3%)	12(0.25%)	12

النزف الدماغي(غير القابل للتداخل الجراحي/موت دماغي)	3(0.8%)	28(0.59%)	9.3
الآفات الاستقلابية اللاعكوسة			
حثل المادة البيضاء مجهول السبب	5(1.3%)	182(3.85%)	36.4
حثل المادة البيضاء كظري المنشأ	1(0.3%)	14(0.29%)	9
اضطرابات استقلاب الحموض الأمينية	1(0.3%)	17(0.36%)	17
متلازمة Leigh (أحد أدوات المتقدرات)	1(0.3%)	12(0.25%)	12
اضطرابات خزن الشحوم	2(0.5%)	14(0.30%)	7
اضطرابات خزن السكريات	2(0.5%)	9(0.19%)	4.5
المجموع	60(16%)	1307(27.64%)	21.78
الآفات العصبية العكوسة			
الاحتشاء الدماغي على أرضية مجهولة	1(0.3%)	20(0.42%)	20
أورام الجهاز العصبي	13(3.4%)	220(4.65%)	16.9
النوب	8(2.1%)	117(2.47%)	14.6
الأسباب الإنتانية	**48(12.9%)**	**693(14.65%)**	**14.4**
التهاب الدماغ والنخاع الحاد المنتشر	6(1.6%)	141(2.98%)	23.5
التهاب جذع الدماغ	1(0.3%)	21(0.44%)	21
التهاب الدماغ	27(7.2%)	373(7.89%)	13.8
التهاب السحايا والدماغ	3(0.8%)	38(0.80%)	12.7
التهاب السحايا	10(2.7%)	112(2.37%)	11.2
الخراجات الدماغية	1(0.3%)	8(0.17%)	8
الإصابات الرضية	22(5.9%)	301(6.37%)	13.7
النزف الدماغي	6(1.6%)	51(1.08%)	8.5
الاعتلال الدماغي	10(2.7%)	63(1.33%)	6.3
غيلان باريه	1(0.3%)	4(0.09%)	4
الوهن العضلي الوخيم	1(0.3%)	3(0.06%)	3

الآفات الاستقلابية العكوسة			
شك آفة استقلابية	7(1.9%)	75(1.59%)	10.7
الحماض السكري	5(1.3%)	21(0.44%)	4.2
اضطرابات خزن الغليكوجين (فون جيركه)	1(0.3%)	9(0.19%)	9
المجموع	123(33%)	1577(33.34%)	12.82

1-23-العلاقة بين نوع الآفة واستطباب القبول في حالات الآفات اللاعكوسة

في حالات الآفات اللاعكوسة، مثل تدني الوعي الاستطباب الأكثر تواتراً للقبول في وحدة العناية المشددة لدى كل من مرضى التشوهات الخلقية في الجهاز العصبي، أورام الجهاز العصبي غير القابلة للتداخل الجراحي، النزف الدماغي غير القابل للتداخل الجراحي، الأذيات الرضية(الموت الدماغي)، حثل المادة البيضاء مجهول السبب، واضطراب استقلاب الحموض الأمينية واضطرابات.

كانت ذات الرئة الاستطباب الأكثر تواتراً للقبول لدى كل من مرضى الضمور الدماغي، الضمور العضلي الشوكي، اضطراب خزن الشحوم، ومتلازمة Leigh ولقد مثلت الحالة الصرعية بالتعادل مع حماية الطريق الهوائي الاستطبابين الأكثر تواتراً للقبول لدى حالات اعتلال الدماغ في سياق نقص الأكسجة ويوضح الجدول(23) الموجودات السابقة.

جدول (23) التوزع حسب نوع الآفة واستطباب القبول بالنسبة لكل مرض عصبي واستقلابي(لا عكوس)

نوع الآفة	تدني الوعي	ذات الرئة	الحالة الصرعية	ما بعد تداخل جراحي عصبي	حماية الطريق الهوائي	الصدمة	القصور الكلوي	المجموع
الضمور الدماغي	4(28.6%)	8(57.1%)	2(14.3%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	14(100%)
تشوهات الجهاز العصبي الخلقية	8(61.5%)	2(15.4%)	1(7.7%)	0(0%)	0(0%)	1(7.7%)	1(7.7%)	13(100%)

أورام الجهاز العصبي (غير القابل للتداخل الجراحي)	6(75%)	0(0%)	0(0%)	2(25%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	8(100%)
اعتلال دماغي في سياق نقص الأكسجة	1(20%)	0(0%)	2(40%)	0(0%)	2(40%)	0(0%)	0(0%)	5(100%)
الضمور العضلي الشوكي	0(0%)	4(100%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	4(100%)
النزف الدماغي(غير القابل للتداخل الجراحي/موت دماغي)	3(100%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	3(100%)
الأذيات الرضية(موت دماغي)	1(100%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	1(100%)
حثل المادة البيضاء مجهول السبب	3(60%)	1(20%)	1(20%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	5(100%)
حثل المادة البيضاء كظري المنشأ	0(0%)	1(100%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	1(100%)
اضطرابات خزن السكريات	1(50%)	1(50%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	2(100%)
اضطرابات خزن الشحوم	0(0%)	2(100%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	2(100%)
اضطرابات استقلاب الحموض الأمينية	1(100%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	1(100%)
متلازمةLeigh	0(0%)	1(100%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	1(100%)

1-24-العلاقة بين نوع الآفة واستطباب القبول في حالات الآفات العكوسة

في الآفات العكوسة، مثل تدني الوعي الاستطباب الأكثر تواتراً للقبول في وحدة العناية المشددة لدى المرضى مع حالات إنتانية، الإصابات الرضية، الاعتلال الدماغي، النزف الدماغي، الاحتشاء الدماغي على أرضية مجهولة السبب، الشك بوجود الآفة الاستقلابية، والحماض السكري واضطرابات خزن الغليكوجين (فون جيركه).

مثلت الحالة الصرعية الاستطباب الأكثر تواتراً للقبول لدى حالات النوب والشك بوجود الآفة الاستقلابية (بالتعادل مع حالات تدني الوعي)، أما مرضى غيلان باريه والوهن العضلي الوخيم فتمّ قبولهم باستطباب المراقبة.

جدول (24) التوزع حسب نوع الآفة واستطباب القبول بالنسبة لكل مرض عصبي واستقلابي(عكوس)

نوع الآفة	تدني الوعي	الحالة الصرعية	ما بعد تداخل جراحي عصبي	المراقبة	حماية الطريق الهوائي	DKA مع PH<7.2	ذات الرئة	المجموع
الأسباب الإنتانية	38(79.2%)	9(18.7%)	0(0%)	0(0%)	1(2.1%)	0(0%)	0(0%)	48(100%)
الإصابات الرضية	21(95.5%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	1(4.5%)	0(0%)	0(0%)	22(100%)
أورام الجهاز العصبي	4(30.8%)	2(15.4%)	7(53.8%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	13(100%)
الاعتلال الدماغي	9(90%)	1(10%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	10(100%)
النوب	0(0%)	8(100%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	8(100%)
النزف الدماغي	3(50%)	2(33.3%)	0(0%)	1(16.7	0(0%)	0(0%)	0(0%)	6(100%)
غيلان باريه	0(0%)	0(0%)	0(0%)	1(100%	0(0%)	0(0%)	0(0%)	1(100%)
الوهن العضلي الوخيم	0(0%)	0(0%)	0(0%)	1(100%	0(0%)	0(0%)	0(0%)	1(100%)
الاحتشاء الدماغي على أرضية مجهولة	1(100%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	1(100%)
شك الآفة الاستقلابية	3(42.9%)	3(42.9%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	1(14.2%)	7(100%)
الحماض السكري	3(60%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	2(40%)	0(0%)	5(100%)
فون جيركه	1(100%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	1(100%)

1-25-العلاقة بين نوع الآفة وسبب الوفاة المباشر في حالات الآفات اللاعكوسة

كانت الأذية العصبية مع الصدمة الإنتانية السبب الأكثر شيوعاً للوفيات لدى كل من مرضى التشوهات الخلقية في الجهاز العصبي، أورام الجهاز العصبي غير القابلة للتداخل الجراحي، اعتلال الدماغ في سياق نقص الأكسجة ، حثل المادة البيضاء مجهول السبب، اضطراب استقلاب الحموض الأمينية، متلازمة Leigh.

كانت الصدمة الإنتانية السبب الأكثر شيوعاً للوفيات لدى كل من مرضى الضمور العضلي الشوكي واضطراب خزن الشحوم. بينما كانت متلازمة العسرة التنفسية الحادة السبب الأكثر شيوعاً للوفيات لدى مرضى الضمور الدماغي، ويوضح الجدول (25) الموجودات السابقة.

جدول (25) التوزع حسب نوع الآفة وسبب الوفاة المباشر بالنسبة لمجمل وفيات الآفات العصبية والاستقلابية اللاعكوسة

نوع الآفة	أذية عصبية وصدمة إنتانية	قصور أعضاء متعدد	صدمة إنتانية	ARDS	أذية عصبية	نزف رئوي	ريح صدرية	خثرة سادة للفغر الرغامي	استنشاق	المجموع
الضمور الدماغي	0(0%)	3(5.7%)	0(0%)	4(7.5%)	0(0%)	1(1.9%)	1(1.9 %)	0(0%)	1(1.9%)	10 (18.9%)
تشوهات الجهاز العصبي الخلقية	5(9.3%)	2(3.8%)	1(1.9%)	2(3.8%)	1(1.9%)	2(3.8%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	13 (24.5%)
أورام الجهاز العصبي غير القابل للتداخل الجراحي	5(9.4%)	1(1.9%)	0(0%)	0(0%)	2(3.8%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	8 (15.1%)
اعتلال دماغي في سياق نقص الأكسجة	2(3.7%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	1(1.9%)	1(1.9%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	4 (7.5%)
الضمور العضلي الشوكي	1(1.9%)	0(0%)	3(5.6%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	4 (7.5%)

النزف الدماغي(غير قابل للتداخل الجراحي/موت دماغي)	1(1.9%)	1(1.9%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	1(1.9 %)	0(0%)	0(0%)	3 (5.7%)
الأذيات الرضية(موت دماغي)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	1(1.9%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	1 (1.9%)
حثل المادة البيضاء مجهول السبب	2(3.7%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	1(1.9%)	0(0%)	4 (7.5%)
حثل المادة البيضاء كظري المنشأ	0(0%)	0(0%)	1(1.9%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	1(1.9%)
اضطرابات خزن السكريات	1(1.9%)	1(1.9%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	2 (3.8%)
اضطرابات خزن الشحوم	0(0%)	0(0%)	2(3.8%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	2 (3.8%)
اضطرابات استقلاب الحموض الأمينية	1(1.9%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	1 (1.9%)
متلازمةLeigh	1(1.9%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	1 (1.9%)

1-26-العلاقة بين نوع الآفة وسبب الوفاة المباشر في حالات الآفات العكوسة

كانت الأذية العصبية مع الصدمة الإنتانية السبب الأكثر شيوعاً للوفيات لدى المرضى مع حالات إنتانية،أورام الجهاز العصبي،النزف الدماغي،الاحتشاء الدماغي على أرضية مجهولة السبب.

كان قصور الأعضاء المتعدد السبب الأكثر شيوعاً للوفيات لدى مرضى الاعتلال الدماغي، الحماض السكري ، وبشكل متعادل مع الصدمة الإنتانية لدى كل من مرضى الإصابات الرضية ، الشك بوجود الآفة الاستقلابية ويوضح الجدول(26) الموجودات السابقة.

جدول (26) التوزع حسب نوع الآفة وسبب الوفاة المباشر بالنسبة لمجمل وفيات الآفات العصبية والاستقلابية العكوسة

نوع الآفة	أذية عصبية وصدمة إنتانية	قصور أعضاء متعدد	صدمة إنتانية	نزف رئوي	أذية عصبية	ريح صدرية	ARDS	المجموع
الأسباب الإنتانية	13(21.7%)	3(5%)	3(5%)	1(1.7%)	1(1.7%)	1(1.6%)	1(1.6%)	23(38.3%)
الإصابات الرضية	0(0%)	3(5%)	3(5%)	1(1.7%)	1(1.6%)	0(0%)	0(0%)	8(13.3%)
أورام الجهاز العصبي	4(6.6%)	0(0%)	0(0%)	1(1.7%)	1(1.7%)	1(1.7%)	0(0%)	7(11.7%)
الاعتلال الدماغي	1(1.7%)	7(11.6%)	0(0%)	1(1.7%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	9(15%)
النوب	1(1.7%)	0(0%)	2(3.3%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	3(5%)
النزف الدماغي	2(3.3%)	1(1.7%)	0(0%)	0(0%)	1(1.7%)	0(0%)	0(0%)	4(6.7%)
غيلان باريه	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)
الوهن العضلي الوخيم	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)
الاحتشاء الدماغي على أرضية مجهولة	1(1.7%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	1(1.7%)
شك آفة استقلابية	0(0%)	2(3.3%)	2(3.3%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	4(6.6%)
الحماض السكري	0(0%)	1(1.7%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	1(1.7%)
فون جيركه	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)

1-27-العلاقة بين الإنذار ونوع الآفة العصبية والاستقلابية بالنسبة لمجمل المقبولين

في مجموعة الآفات العصبية اللاعكوسة، حدثت الوفاة لدى 43/60 حالة بنسبة71.6%، كانت أعلى نسبة للوفيات هي للتشوهات الخلقية في الجهاز العصبي بالنسبة لمجمل المقبولين لدى 13 حالة بنسبة 21.6%، تلاه الضمور الدماغي لدى 10 حالات بنسبة 16.6%، تلاه أورام الجهاز العصبي غير القابلة للتداخل الجراحي لدى 8 حالات بنسبة 13.3%، تلاه كل من الاعتلال الدماغي في سياق نقص الأكسجة والضمور العضلي الشوكي بمعدل 4 حالات لكل منهما بنسبة 6.7%، تلاه النزف الدماغي

غير القابل للتداخل الجراحي لدى 3 حالات بنسبة 5%، تلاه الأذيات الرضية مع الموت الدماغي لدى حالة واحدة بنسبة 1.7%.

تم تسجيل التحسن مع النقل إلى الطوابق لدى 4 حالات بنسبة 6.7% لدى مرضى الضمور الدماغي ولدى حالة واحدة بنسبة 1.6% لدى مرضى اعتلال الدماغ في سياق نقص الأكسجة.

في مجموعة الآفات الاستقلابية اللاعكوسة، تم تسجيل الوفاة لدى 10/60 حالات بنسبة 16.7% توزّعت بالشّكل الآتي، 3 حالات بنسبة 5% لدى مرضى حثل المادة البيضاء مجهول السبب ، تلاه اضطرابات خزن السكريات وخزن الشحوم بمعدل حالتين لكلّ منهما بنسبة 3.3%، تلاه كل من اضطراب استقلاب الحموض الأمينية ومتلازمة Leigh وحثل المادة البيضاء كظري المنشأ بمعدل حالة واحدة لكل منهم بنسبة 1.7%.

وتم تسجيل التحسن لدى حالتين بنسبة 3.3% من مرضى حثل المادة البيضاء مجهول السبب.

في الآفات العصبية العكوسة، حدثت الوفاة لدى 55/123 حالة بنسبة 44.7% ، وكانت الأسباب الإنتانية في مقدمة أسباب الوفيات بالنسبة لمجمل المقبولين لدى 23 حالة بنسبة 18.7%، ومثل التهاب الدماغ أكثر الحالات تواتراً لدى 15 حالة بنسبة 12.2%. بالإضافة لذلك، كان التحسن أعلى لدى المرضى مع حالات إنتانية لدى 25 حالة بنسبة 20.3%.

في الآفات الاستقلابية العكوسة، حدثت الوفاة لدى 5/123 حالات بنسبة 4.1% توزّعت بالشّكل الآتي، 4 حالات بنسبة 3.3% من حالات الشك بوجود الآفة الاستقلابية ولدى حالة واحدة بنسبة 0.8% من حالات الحماض السكري. تم تسجيل التحسن والنقل إلى الطوابق لدى 4 حالات بنسبة 3.3% من حالات الحماض السكري، ولدى 3 حالات بنسبة 2.4% من حالات الشك بوجود آفة استقلابية وحالة واحدة بنسبة 0.8% من اضطرابات خزن الغليكوجين (فون جيركه) ويوضح الجدول(27) الموجودات المذكورة سابقاً.

جدول (27) الإنذار حسب نوع الآفة العصبية والاستقلابية بالنسبة لمجمل المقبولين

نوع الآفة	الوفاة	تحسن ونقل إلى الطوابق
الآفات العصبية اللاعكوسة		
تشوهات الجهاز العصبي الخلقية	13(21.6%)	0(0%)
الضمور الدماغي	10(16.6%)	4(6.7%)
أورام الجهاز العصبي(غير القابل للتداخل الجراحي)	8(13.3%)	0(0%)
اعتلال دماغي في سياق نقص الأكسجة	4(6.7%)	1(1.6%)
الضمور العضلي الشوكي	4(6.7%)	0(0%)
النزف الدماغي(غير القابل للتداخل الجراحي/ الموت الدماغي)	3(5%)	0(0%)
الأذيات الرضية(موت دماغي)	1(1.7%)	0(0%)
المجموع	43(71.6%)	5(8.3%)
الآفات الاستقلابية اللاعكوسة		
حثل المادة البيضاء مجهول السبب	3(5%)	2(3.3%)
حثل المادة البيضاء كظري المنشأ	1(1.7%)	0(0%)
اضطرابات خزن السكريات	2(3.3%)	0(0%)
اضطرابات خزن الشحوم	2(3.3%)	0(0%)
اضطرابات استقلاب الحموض الأمينية	1(1.7%)	0(0%)
متلازمةLeigh	1(1.7%)	0(0%)
المجموع	10(16.7%)	2(3.3%)
المجموع الكلّي	53(88.3%)	7(11.6%)
الآفات العصبية العكوسة		
الأسباب الإنتانية	**23(18.7%)**	**25(20.3%)**
التهاب الدماغ	15(12.2%)	12(9.7%)
التهاب السحايا	3(2.4%)	7(5.7%)
ADEM	3(2.4%)	3(2.4%)

التهاب السحايا والدماغ	1(0.8%)	2(1.6%)
التهاب جذع الدماغ	0(0%)	1(0.8%)
الخراجات الدماغية	1(0.8%)	0(0%)
الاعتلال الدماغي	9(7.3%)	1(0.8%)
الإصابات الرضية	8(6.5%)	14(11.4%)
أورام الجهاز العصبي	7(5.7%)	6(4.9%)
النزف الدماغي	4(3.3%)	2(1.6%)
النّوب	3(2.4%)	5(4.1%)
الاحتشاء الدماغي على أرضية مجهولة	1(0.8%)	0(0%)
غيلان باريه	0(0%)	1(0.8%)
الوهن العضلي الوخيم	0(0%)	1(0.8%)
المجموع	55(44.7%)	55(44.7%)
الآفات الاستقلابية العكوسة		
شك الآفة الاستقلابية	4(3.3%)	3(2.4%)
الحماض السكري	1(0.8%)	4(3.3%)
فون جيركه	0(0%)	1(0.8%)
المجموع	5(4.1%)	8(6.5%)
المجموع الكلّي	60(48.8%)	63(51.2%)

1-28-العلاقة بين الإنذار ونوع الآفة العصبية والاستقلابية بالنسبة لكل مرض عصبي واستقلابي

في الآفات العصبية اللاعكوسة، تطورت الوفيات لدى جميع حالات التشوهات الخلقية في الجهاز العصبي، أورام الجهاز العصبي غير القابلة للتداخل الجراحي، الضمور العضلي الشوكي، النزف الدماغي غير القابل للتداخل الجراحي والأذيات الرضية مع حالة الموت الدماغي.

كانت أعلى نسبة للتحسن لدى مرضى الضمور الدماغي لدى 4 حالات بنسبة 28.6% تلاه اعتلال الدماغ في سياق نقص الأكسجة لدى حالة واحدة بنسبة 20%.

في الآفات الاستقلابية اللاعكوسة، تم تسجيل الوفيات لدى جميع حالات اضطراب خزن الشحوم، اضطراب خزن السكريات، اضطراب استقلاب الحموض الأمينية، ومتلازمة Leigh، وحثل المادة البيضاء كظري المنشأ مع حدوث التحسن والنقل إلى الطوابق لدى حالتين بنسبة 40% من مرضى حثل المادة البيضاء مجهول السبب.

في الآفات العصبية العكوسة، تم تسجيل الوفيات لدى جميع حالات الاحتشاء الدماغي على أرضية مجهولة السبب والخراجات الدماغية، مع حصول التحسن والنقل إلى الطوابق في حالات غيلان باريه والوهن العضلي الوخيم.

كانت نسبة الوفيات/التحسن في الآفات العصبية العكوسة الأخرى على الشكل التالي: الأسباب الإنتانية (52.1%/47.9%)، الاعتلال الدماغي(10%/90%)، الإصابات الرضية(63.6%/36.4%)، أورام الجهاز العصبي(46.2%/53.8%)، النزف الدماغي(33.3%/66.7%)، النّوب(62.5/37.5%).

في الآفات الاستقلابية العكوسة، تم تسجيل الوفيات لدى 4 حالات بنسبة 57.1% من حالات الشك بوجود الآفة الاستقلابية ولدى حالة واحدة بنسبة 20% من حالات الحماض السكري، أما التحسن والنقل إلى الطوابق كان لدى 3 حالات بنسبة 42.9% من حالات الشك بالآفة الاستقلابية ولدى 4 حالات بنسبة 80% من حالات الحماض السكري وحالة واحدة من اضطراب خزن الغليكوجين (فون جيركه) بنسبة 100% ويوضح الجدول(28) الموجودات المذكورة سابقاً.

جدول (28) الإنذار حسب نوع الآفة العصبية والاستقلابية بالنسبة لكل مرض عصبي واستقلابي

نوع الآفة	الوفاة	التحسن	المجموع
الآفات العصبية اللاعكوسة			
تشوهات الجهاز العصبي الخلقية	13(100%)	0(0%)	13(100%)
الضمور الدماغي	10(71.4%)	4(28.6%)	14(100%)
أورام الجهاز العصبي(غير القابلة للتداخل الجراحي)	8(100%)	0(0%)	8(100%)
اعتلال دماغي في سياق نقص الأكسجة	4(80%)	1(20%)	5(100%)
الضمور العضلي الشوكي	4(100%)	0(0%)	4(100%)
النزف الدماغي(غير القابل للتداخل الجراحي/الموت الدماغي)	3(100%)	0(0%)	3(100%)
الأذيات الرضية	1(100%)	0(0%)	1(100%)
الآفات الاستقلابية اللاعكوسة			
حثل المادة البيضاء مجهول السبب	3(60%)	2(40%)	5(100%)
حثل المادة البيضاء كظري المنشأ	1(100%)	0(0%)	1(100%)
اضطرابات خزن السكريات	2(66.7%)	0(0%)	2(100%)
اضطرابات خزن الشحوم	2(100%)	0(0%)	2(100%)
اضطرابات استقلاب الحموض الأمينية	1(100%)	0(0%)	1(100%)
متلازمةLeigh	1(100%)	0(0%)	1(100%)
الآفات العصبية العكوسة			
<u>الأسباب الانتانية</u>	**<u>23(47.9%)</u>**	**<u>25(52.1%)</u>**	**<u>48(100%)</u>**
التهاب الدماغ	15(55.6%)	12(44.4%)	27(100%)
التهاب السحايا	3(30%)	7(70%)	10(100%)
ADEM	3(50%)	3(50%)	6(100%)
التهاب السحايا والدماغ	1(33.3%)	2(66.7%)	3(100%)
التهاب جذع الدماغ	0(0%)	1(100%)	1(100%)

الخراجات الدماغية	1(100%)	0(0%)	1(100%)
الاعتلال الدماغي	9(90%)	1(10%)	10(100%)
الإصابات الرضية	8(36.4%)	14(63.6%)	22(100%)
أورام الجهاز العصبي	7(53.8%)	6(46.2%)	13(100%)
النزف الدماغي	4(66.7%)	2(33.3%)	6(100%)
النوب	3(37.5%)	5(62.5%)	8(100%)
الاحتشاء الدماغي على أرضية مجهولة	1(100%)	0(0%)	1(100%)
غيلان باريه	0(0%)	1(100%)	1(100%)
الوهن العضلي الوخيم	0(0%)	1(100%)	1(100%)
الآفات الاستقلابية العكوسة			
شك الآفة الاستقلابية	4(57.1%)	3(42.9%)	7(100%)
الحماض السكري	1(20%)	4(80%)	5(100%)
فون جيركه	0(0%)	1(100%)	1(100%)

1-29- دراسة العلاقة ما بين إنذار الآفات العصبية والاستقلابية اللاعكوسة ومتغيرات البحث

نلاحظ من الجدول(29) وجود علاقة ذات دلالة إحصائية بين الإنذار($p<0.05$) وكل من المتغيرات التالية في حالات الآفات اللاعكوسة:

الحاجة للتهوية الآلية: كانت الوفيات أعلى لدى المرضى مع حاجة للتهوية الآلية 52 حالة بنسبة 92.9% ، في حين كانت نسبة التحسن لدى المرضى من دون حاجة للتهوية الآلية الأعلى لدى 3 حالات بنسبة 75%.

مدة الحاجة إلى التهوية اليدوية(التنفيخ بالأمبو): حدثت الوفيات لدى جميع الحالات التي احتاجت إلى تهوية يدوية قبل القبول في وحدة العناية المشددة لمدة زمنية أكثر أو يساوي 12 ساعة.

الحاجة للدواعم القلبية: كانت الوفيات أعلى لدى المرضى الذين احتاجوا إلى دواعم قلبية 51 حالة بنسبة 92.7% ، في حين كانت نسبة التحسن أعلى لدى المرضى ممن لم يحتاجوا إلى دواعم قلبية بنسبة 60% متمثلين بثلاث حالات.

إنتان الدم: حدثت الوفاة لدى 42 حالة بنسبة 95.5% ممن لديهم تطور لديهم إنتان الدم خلال فترة القبول مقابل حدوث التحسن لدى 5 حالات بنسبة 31.3% ممن لم يختلطوا بإنتان الدم.

ذات الرئة الانتهازية: حدثت الوفاة لدى 37 حالة بنسبة 97.4% ممن لديهم تطور لديهم ذات رئة انتهازية مقابل حدوث التحسن لدى 6 حالات بنسبة 27.3% ممن لم يختلطوا بذات الرئة الانتهازية.

التخثر المنتشر داخل الأوعية: حدثت الوفاة لدى جميع المرضى الذين تطور لديهم التخثر المنتشر داخل الأوعية مقابل حدوث التحسن لدى 7 حالات بنسبة 20% ممن لم يختلطوا بالتخثر المنتشر داخل الأوعية.

جدول (29) العلاقة بين إنذار الآفات العصبية والاستقلابية اللاعكوسة ومتغيرات البحث المدروسة

المتغير المدروس		الوفاة	التحسن والنقل إلى الطوابق	p-value
الحاجة إلى التهوية الميكانيكية	**نعم**	52(92.9%)	4(7.1%)	0.0001
	لا	1(25%)	3(75%)	
مدة الحاجة إلى تهوية يدوية(ساعة)	**<12**	32(91.4%)	3(8.6%)	0.0001
	≥12	14(100%)	0(0%)	
	لم يحتاج	7(63.6%)	4(36.3%)	
الحاجة إلى المقويات القلبية	**نعم**	51(92.7%)	4(7.3%)	0.0001
	لا	2(40%)	3(60%)	

سلم غلاسكو	**<9**	35(87.5%)	5(12.5%)	0.04
	9-12	2(100%)	0(0%)	
	13-15	0(0%)	0(0%)	
	غير مذكور	16(88.9%)	2(11.1%)	
إنتان الدم	**نعم**	42(95.5%)	2(4.5%)	0.002
	لا	11(68.7%)	5(31.3%)	
ذات الرئة الإنتهازية	**نعم**	37(97.4%)	1(2.6%)	0.007
	لا	16(72.7%)	6(27.3%)	
DIC	**نعم**	25(100%)	0(0%)	0.02
	لا	28(80%)	7(20%)	
الإنتان البولي	**نعم**	14(92.9%)	1(7.1%)	0.6
	لا	39(86.7%)	6(13.3%)	
القرحات الاضطجاعية	**نعم**	11(100%)	0(0%)	0.3
	لا	42(85.7%)	7(14.3%)	
الريح الصدرية	**نعم**	7(87.5%)	1(12.5%)	0.9
	لا	46(88.5%)	6(11.5%)	
البيلة التفهة	**نعم**	6(100%)	0(0%)	0.6
	لا	47(87%)	7(13%)	
الاعتلال الدماغي المضيع للملح	**نعم**	2(100%)	0(0%)	0.8
	لا	51(87.9%)	7(12.1%)	

1-30- دراسة العلاقة ما بين إنذار الآفات العصبية والاستقلابية العكوسة ومتغيرات البحث

نلاحظ من الجدول(30) وجود علاقة ذات دلالة إحصائية بين الإنذار($p<0.05$) وكل من المتغيرات التالية في حالات الآفات العكوسة:

الحاجة للتهوية الآلية: كانت الوفيات أعلى لدى المرضى الذين احتاجوا إلى تهوية آلية: 59 حالة بنسبة 60.2% ، في حين كانت نسبة التحسن لدى المرضى من دون حاجة للتهوية الآلية الأعلى لدى 24حالة بنسبة 96%.

مدة التهوية اليدوية: حدثت الوفيات لدى 12 حالة بنسبة 70.6% من المرضى الذين احتاجوا إلى تهوية يدوية لمدة زمنية أكثر أو يساوي 12 ساعة مقابل حدوث التحسن لدى 22 حالة بنسبة 43.1% لدى المرضى الذين احتاجوا إلى تهوية يدوية لمدة زمنية أقل من 12 ساعة و36 حالة بنسبة 65.5% ممن لم يحتاجوا إلى تهوية آلية.

الحاجة للدواعم القلبية: كانت الوفاة أعلى لدى المرضى الذين احتاجوا إلى دواعم قلبية 57 حالة بنسبة 78.1% ، في حين كانت نسبة التحسن أعلى لدى المرضى ممن لم يحتاجوا إلى دواعم قلبية بنسبة 94% متمثلين بـ 47 حالة.

سلم غلاسكو:حدثت الوفاة لدى54حالة بنسبة60.7% ممن قُدِّرت درجة الوعي لديهم على سلم غلاسكو أقل من 9 ، مقابل حدوث التحسن لدى 19 حالة بنسبة 76% ممن قُدِّرت درجة الوعي لديهم على سلم غلاسكو 9-12 وجميع الحالات التي ممن قُدِّرت درجة الوعي لديهم على سلم غلاسكو 13-15.

إنتان الدم: حدثت الوفاة لدى 47 حالة بنسبة 60.3% ممن لديهم تطور لديهم إنتان الدم خلال فترة القبول مقابل حدوث التحسن لدى 32 حالة بنسبة 71.1% ممن لم يختلطوا بإنتان الدم.

ذات الرئة الانتهازية: حدثت الوفاة لدى 45 حالة بنسبة 73.8% ممن لديهم تطور لديهم ذات رئة انتهازية مقابل حدوث التحسن لدى 47حالة بنسبة 75.8% ممن لم يختلطوا بذات الرئة الانتهازية.

DIC: حدثت الوفاة لدى 32 حالة بنسبة 91.4% ممن تطور لديهم التخثر المنتشر داخل الأوعية مقابل حدوث التحسن لدى 60 حالة بنسبة 68.2% ممن لم يختلطوا بالتخثر المنتشر داخل الأوعية.

الإنتان البولي: حدثت الوفاة لدى 18 حالة بنسبة 85.7% ممن تطور لديهم إنتان بولي مقابل حدوث التحسن لدى 60 حالة بنسبة 58.8% ممن لم يختلطوا بإنتان بولي.

الريح الصدرية: حدثت الوفاة لدى جميع المرضى ممن تطور لديهم ريح صدرية مقابل حدوث التحسن لدى 63 حالة بنسبة 53.8% ممن لم يختلطوا بريح صدرية.

البيلة التفهة: حدثت الوفاة لدى 5 حالات بنسبة 83.3% ممن تطورت لديهم بيلة تفهة مقابل حدوث التحسن لدى 62 حالة بنسبة 53% ممن لم يختلطوا ببيلة تفهة.

الاعتلال الدماغي المضيع للملح: حدثت الوفاة لدى جميع المرضى الذين تطور لديهم اعتلال دماغي مضيع للملح مقابل حدوث التحسن لدى 63 حالة بنسبة 52% ممن لم يختلطوا بالاعتلال الدماغي المضيع للملح.

جدول (30) العلاقة بين إنذار الآفات العصبية والاستقلابية العكوسة ومتغيرات البحث المدروسة نسبة للمتغير

المتغيرات		الوفاة	التحسن	p-value
الحاجة إلى التهوية الميكانيكية	**نعم**	59(60.2%)	39(39.8%)	0.0001
	لا	1(4%)	24(96%)	
مدة الحاجة إلى التهوية اليدوية(ساعة)	**<12**	29(56.9%)	22(43.1%)	0.002
	≥12	12(70.6%)	5(29.4%)	
	لم يحتاج	19(34.5%)	36(65.5%)	

الحاجة إلى المقويات القلبية	**نعم**	57(78.1%)	16(21.9%)	0.0001
	لا	3(6%)	47(94%)	
سلم غلاسكو	**<9**	54(60.7%)	35(39.3%)	0.002
	9-12	6(24%)	19(76%)	
	13-15	0(0%)	5(100%)	
	غير مذكور	0(0%)	4(100%)	
إنتان الدم	**نعم**	47(60.3%)	31(39.7%)	0.003
	لا	13(28.9%)	32(71.1%)	
ذات الرئة الانتهازية	**نعم**	45(73.8%)	16(26.2%)	0.0001
	لا	15(24.2%)	47(75.8%)	
DIC	**نعم**	32(91.4%)	3(8.6%)	0.0001
	لا	28(31.8%)	60(68.2%)	
الإنتان البولي	**نعم**	18(85.7%)	3(14.3%)	0.02
	لا	42(41.2%)	60(58.8%)	
القرحات الاضطجاعية	**نعم**	11(68.75%)	5(31.25%)	0.05
	لا	49(45.8%)	58(54.2%)	
الريح الصدرية	**نعم**	6(100%)	0(0%)	0.04
	لا	54(46.2%)	63(53.8%)	
البيلة تفهة	**نعم**	5(83.3%)	1(16.7%)	0.01
	لا	55(47%)	62(53%)	
الاعتلال الدماغي المضيع للملح	**نعم**	2(100%)	0(0%)	0.001
	لا	58(48%)	63(52%)	

1-31دراسة العلاقة بين مدة الاستشفاء الآفات العصبية والاستقلابية اللاعكوسة ومتغيرات البحث

لوحظ من الجدول(31) وجود علاقة هامة إحصائية($P<0.05$) بين مدة الاستشفاء وكل من المتغيرات التالية في حال الآفات اللاعكوسة: ذات الرئة الانتهازية، التخثر المنتشر داخل الأوعية، الإنتان البولي، القرحات الاضطجاعية، الريح الصدرية، الإنذار، الحاجة للفغر الرغامي، وبالتالي وجود علاقة ارتباط هامة بين تطاول مدة الاستشفاء وزيادة خطر تطور الاختلاطات أو الوفيات.

جدول (31) العلاقة بين مدة استشفاء الآفات العصبية والاستقلابية اللاعكوسة ومتغيرات البحث المدروسة

المتغيرات		<7	7-14	15-30	31-60	>60	p-value
الحاجة للتهوية الآلية	نعم	20(83.3%)	15(100%)	9(100%)	6(100%)	6(100%)	0.7
	لا	4(16.7%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	
الحاجة للمقويات القلبية	نعم	21(87.5%)	14(93.3%)	9(100%)	5(83.3%)	6(100%)	0.8
	لا	3(12.5%)	1(6.7%)	0(0%)	1(16.7%)	0(0%)	
إنتان الدم	نعم	13(54.2%)	11(73.3%)	8(88.9%)	6(100%)	6(100%)	0.2
	لا	11(45.8%)	4(26.7%)	1(11.1%)	0(0%)	0(0%)	
ذات الرئة الإنتهازية	نعم	7(29.2%)	10(66.7%)	9(100%)	6(100%)	6(100%)	0.001
	لا	17(70.8%)	5(33.3%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	
DIC	نعم	3(87.5%)	10(66.7%)	7(77.8%)	2(33.3%)	3(50%)	0.01
	لا	21(12.5%)	5(33.3%)	2(22.2%)	4(66.7%)	3(50%)	
الإنتان البولي	نعم	2(8.3%)	1(6.7%)	5(55.6%)	3(50%)	4(66.7%)	0.002
	لا	22(91.7%)	14(93.3%)	4(44.4%)	3(50%)	2(33.3%)	
القرحات الاضطجاعية	نعم	0(0%)	6(40%)	2(22.2%)	1(16.7%)	2(33.3%)	0.04
	لا	24(100%)	9(60%)	7(77.8%)	5(83.3%)	4(66.7%)	

الريح الصدرية	**نعم**	0(0%)	1(6.7%)	5(55.6%)	2(33.3%)	0(0%)	0.002
	لا	24(100%)	14(93.3%)	4(44.4%)	4(66.7%)	6(100%)	
سلم غلاسكو	**<9**	17(70.8%)	11(73.3%)	6(66.7%)	5(83.3%)	1(16.7%)	0.3
	9-12	2(8.3%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	
	13-15	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	
	غير مذكور	5(20.9%)	4(26.7%)	3(33.3%)	1(16.7%)	5(83.3%)	
الإنذار	**تحسن**	6(25%)	1(6.7%)	1(11.1%)	0(0%)	0(0%)	0.01
	وفاة	18(75%)	14(93.3%)	8(88.9%)	6(100%)	6(100%)	

1-32- دراسة العلاقة بين مدة الاستشفاء الآفات العصبية والاستقلابية العكوسة ومتغيرات البحث

لوحظ من الجدول(32) وجود علاقة هامة إحصائية($P<0.05$) بين مدة الاستشفاء وكل من المتغيرات التالية في حال الآفات العكوسة: الحاجة للتهوية الألية، الحاجة للدواعم القلبية، إنتان الدم، ذات الرئة الانتهازية، التخثر المنتشر داخل الأوعية، الإنتان البولي، القرحات الاضطجاعية، الريح الصدرية، الإنذار، الحاجة للفغر الرغامي، وبالتالي وجود علاقة ارتباط هامة بين تطاول مدة الاستشفاء وزيادة خطر تطور الاختلاطات أو الوفيات لدى مرضى الآفات العكوسة.

جدول (32) العلاقة بين مدة استشفاء الآفات العصبية والاستقلابية العكوسة ومتغيرات البحث المدروسة

المتغيرات		**<7**	**7-14**	**15-30**	**31-60**	**>60**	**p-value**
الحاجة إلى التهوية الآلية	**نعم**	21(51.2%)	43(89.6%)	22(100%)	11(100%)	1(100%)	0.0001
	لا	20(48.8%)	5(10.4%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	
الحاجة إلى المقويات القلبية	**نعم**	15(36.6%)	30(62.5%)	17(77.3%)	10(90.9%)	1(100%)	0.002
	لا	26(63.4%)	18(37.5%)	5(22.7%)	1(9.1%)	0(0%)	

إنتان الدم	**نعم**	17(41.5%)	31(64.6%)	19(86.4%)	10(90.9%)	1(100%)	0.002
	لا	24(58.5%)	17(35.4%)	3(13.6%)	1(9.1%)	0(0%)	
ذات الرئة الانتهازية	**نعم**	4(9.8%)	30(62.5%)	16(72.7%)	10(90.9%)	1(100%)	0.0001
	لا	37(90.2%)	18(37.5%)	6(27.3%)	1(9.1%)	0(0%)	
DIC	**نعم**	5(12.2%)	14(29.2%)	10(45.5%)	6(54.5%)	0(0%)	0.01
	لا	36(87.8%)	34(70.8%)	12(54.5%)	5(45.5%)	1(100%)	
الإنتان البولي	**نعم**	2(4.9%)	5(10.4%)	10(45.5%)	4(36.4%)	0(0%)	0.001
	لا	39(95.1%)	43(89.6%)	12(54.5%)	7(63.6%)	1(100%)	
القرحات الاضطجاعية	**نعم**	0(0%)	0(0%)	9(40.9%)	6(54.5%)	1(100%)	0.0001
	لا	41(100%)	48(100%)	13(59.1%)	5(45.5%)	0(0%)	
الريح الصدرية	**نعم**	0(0%)	3(6.3%)	1(4.5%)	1(9.1%)	1(100%)	0.0001
	لا	41(100%)	45(93.7%)	21(95.5%)	10(90.9%)	0(0%)	
سلم غلاسكو	**9<**	20(48.8%)	39(81.3%)	20(90.9%)	9(81.8%)	1(100%)	0.09
	9-12	13(31.7%)	9(18.7%)	2(9.1%)	1(9.1%)	0(0%)	
	13 - 15	5(12.2%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	0(0%)	
	غير مذكور	3(7.3%)	0(0%)	0(0%)	1(9.1%)	0(0%)	
الإنذار	**تحسن**	27(65.9%)	25(52.1%)	7(31.8%)	3(27.3%)	0(0%)	0.04
	وفاة	14(34.1%)	23(47.9%)	15(68.2%)	8(72.7%)	1(100%)	

الفصل الثالث

مناقشة النتائج ومقارنتها

تُشير نتائج الدراسة إلى وجود تفاوت واضح في توزيع إشغال وحدة العناية المشددة مقارنة بعدد القبولات، لا سيما فيما يتعلّق بالمرضى المصابين بالأمراض اللاعكوسة، وخصوصاً الحالات العصبية منها. فعلى الرغم من أنَّ هؤلاء المرضى شكّلوا نسبة ضئيلة من إجمالي القبولات، إلّا أنّهم استحوذوا على نسبة كبيرة من إشغال الأَسرّة.

على سبيل المثال، استحوذ 12 مريضاً من ذوي الأمراض اللاعكوسة على 833 يوماً (17.61%) من الإشغال، بمتوسط 69 يوماً لكل مريض؛ في حين شغل 70 مريضاً من ذوي الأمراض العكوسة نسبة مقاربة (908 يوماً،19.2%)، ولكن بمتوسط ما يُقارب 13 يوماً فقط لكل مريض، أي أنَّ مقابل كل مريض من ذوي الأمراض اللاعكوسة كان بالإمكان قبول ما يُقارب 5 مرضى من ذوي الأمراض العكوسة.

ويبرز هذا التّباين بشكل أوضح عند تحليل الحالات الأطول استشفاءً؛ إذ شغل 6 مرضى من ذوي الأمراض اللاعكوسة 603 يوماً (12.75%)، بمتوسط 100 يوم لكل مريض؛ بينما استحوذ 89 مريضاً من الأمراض العكوسة على 657 يوماً (13.8%)، بمتوسط ما يُقارب 7 أيام لكل مريض، أي أنَّ مقابل كل مريض من الأمراض اللاعكوسة كان بالإمكان قبول 13–14 مريض من الأمراض العكوسة.

كما شغل 4 مرضى من ذوي الأمراض اللاعكوسة 449 يوماً (9.49%)، بمتوسط 112 يوماً لكل مريض؛ بينما شغل 48 مريضاً من ذوي الأمراض العكوسة 479 يوماً(9.94%)، بمتوسط 10 أيام لكل مريض، أي النّسبة مريض للمجموعة الأولى إلى 11 مرضى من المجموعة الثّانية. كذلك شغل 22 مريضاً من الأمراض العكوسة 429 يوماً(9.07%)، بمتوسط 19.5 يوماً لكل مريض.

في حين استحوذ مريض واحد فقط من ذوي الأمراض اللاعكوسة على 136 يوماً (2.8%) وهو ما يُعادل تقريباً مجموع ما شغله 41 مريضاً من الأمراض العكوسة 178 يوماً (3.76%)، بمتوسط 4.3 يوماً لكل مريض.

أمّا عند النظر إلى الأمراض العصبية تحديداً، فقد شغل 4 مرضى من المصابين بالضمور العضلي الشوكي 260 يوماً (5.5%)، بمتوسط 65 يوماً لكل مريض، بينما شغل 22 مريضاً مصاباً بالإصابات الرضية 301 يوماً (6.37%) بمتوسط 13.7 يوماً لكل مريض، أي بمعدّل مريض لكل 5 مرضى.

حيث يُعزى طول مدة الاستشفاء في حالات الآفات العصبية والاستقلابية اللاعكوسة غالباً إلى عدم القدرة على الفطام عن جهاز التهوية الآلية. ففي الآفات العصبية اللاعكوسة، يكون ذلك نتيجة الأذية الدماغية الحاصلة والحاجة إلى المراقبة اللصيقة، بينما تؤثر الآفات الاستقلابية عبر آليات متعددة تشمل الاعتلال الدماغي الاستقلابي، وضعف وظيفة العضلات التنفسية، واضطرابات الشوارد والحماض الاستقلابي، مما قد يؤدي إلى صعوبة تحمل الفطام. إضافةً إلى ذلك، فإنّ الاختلاطات المكتسبة لدى هؤلاء المرضى تترافق مع مراضة هامة تزيد من مدة الاستشفاء.

إضافةً إلى ذلك، لم يقتصر التّأثير على إشغال الأسرة فحسب، بل امتدّ أيضاً إلى استهلاك الموارد العلاجية، حيث كان هناك استخدام مُكثّف للصادات الحيوية باهظة الثّمن، فقد شكّل كل من الفانكومايسين و الكولستين النسبة الأكبر من الصادات الحيوية غالية الثّمن المستخدمة بنسبة 70% (42 حالة) و 51.7% (31 حالة) على التوالي، ممّا يشكّل عبئاً ماليّاً إضافيّاً سنويّاً.

وبالمقارنة مع عدد قبولات دراسات مُجراة سابقاً في مشفى الأطفال الجامعي بدمشق نجد تبايناً واضحاً ، ففي دراسة تحت عنوان "دراسة أسباب الوفيات في وحدة العناية المشددة في مشفى الأطفال" للطبيب محمد حسام حمادة في الفترة الزمنية الواقعة بين 2010/1/1-2010/12/31 بلغ عدد القبولات 941 قبولاً.

وفي دراسة أخرى تحت عنوان "دراسة عوامل الخطورة لتطور متلازمة العسرة التنفسية الحادة عند الأطفال المقبولين في وحدة العناية المشددة" للطبيبة ديما الفرج في الفترة الزمنية الواقعة بين 2012/1/1–2012/12/31 بلغ عدد القبولات 807 قبولاً، في حين بلغ عدد الأطفال المقبولين في وحدة العناية المشددة خلال الفترة الواقعة بين 1/7/2023– 30/6/2024 598 قبولاً، حيث تمّ استبعاد 225 قبولاً وفقاً لمعايير الاستبعاد، ليشمل نطاق دراستنا 373 طفلاً؛ ممّا يعكس انخفاضاً سنويّاً في عدد القبولات بوحدة العناية المشددة يتراوح بين 200 إلى 300 مريض. ويعتقد أنّ إجمالي عدد القبولات العصبية اللاعكوسة أقل ممّا هو عليه الآن، حيث لم يكن يتم إجراء التنبيب الرغامي للمرضى ذوي الآفات المزمنة اللاعكوسة في حال عدم توفر شاغر في وحدة العناية المشددة وهذا من الأسباب الرئيسية المُتَّهمة في إحداث هذا التباين في عدد القبولات؛ غير أنّه تعذر الحصول على معلومات إحصائية دقيقة بهذا الخصوص.

توضّح هذه البيانات الحاجة الملحّة إلى إعادة النّظر في سياسات قبول المرضى ضمن وحدات العناية المشددة وضرورة تطوير معايير قبول دقيقة تضمن تخصيص الأسرّة والموارد للحالات التي تمتلك فرصة حقيقية للاستفادة من الرعاية المركزة. إنّ تحسين آليات توزيع الخدمات الطبية لا يسهم فقط في تعزيز كفاءة الرعاية الصحية، ولكنّه أيضاً يحقّق عدالة في توزيع الموارد ويحدّ من الهدر غير المُبرّر في الطاقات والميزانيّات الصحيّة.

شكّلت الآفات العصبية بالخاصّة دون الآفات الاستقلابية نسبة هامّة من المرضى المقبولين في وحدة العناية المشددة، حيث شملت هذه الدراسة 183 مريضاً من المصابين بآفات عصبية واستقلابية (158 حالة عصبية، 25 حالة استقلابية) بنسبة 49.06% (42.35% عصبية و 6.7% استقلابية) من القبولات في وحدة العناية المشددة خلال عام 2023–2024، في حين بلغت نسبة القبولات العصبية والاستقلابية اللاعكوسة مُفردةً في وحدة العناية المشددة(16%) التي تعتبر ذات أهمية نسبة للعدد الكلي

لقبولات العناية ناهيك عن نسبة إشغالها للعناية البالغة 27.63% ، ولم يتم تحديد تواتر الآفات اللاعكوسة في الدراسات السابقة وإنما الحدوث بشكل عام.

وبالمقارنة مع دراسة Cydni et al التي أجريت في الولايات المتحدة الأمريكية خلال عامين 2018-2016) بعنوان [Hospital Mortality and Functional Outcomes in Pediatric Neurocritical Care] كانت نسبة قبول الآفات العصبية (325/2030 حالة)16% و في دراسة Abbas et al التي أجريت في الباكستان خلال مدة 4 سنوات (2008-2011) بعنوان [Burden of neurological illnesses in a pediatric intensive care unit of developing country] بلغت نسبة القبولات العصبية(231/1192 حالة)19.3% وبذلك نلاحظ أن تواتر القبولات العصبية كان أعلى في الدراسة الحالية.

بلغ تواتر الآفات الاستقلابية في دراسة Gultac et al التي أجريت في تركيا خلال مدة عام واحد (2021-2022) بعنوان [The prevalence,results,and treatments of the patients followed up with a diagnosis of metabolic disease in the pediatric intensive care unit: A single-center experience] (23/962حالة) 2.4% وفي دراسة Mahesh et al التي أجريت في الهند خلال مدة عام واحد(2007-2008) بعنوان [Profile of Inborn Errors of Metabolism in a Tertiary Care Centre PICU] (11/420حالة)2.6% وبذلك فإن تواتر القبولات الاستقلابية أعلى في الدراسة الحالية.

ولعلّ هذا التّباين في نسب القبول بين دراستنا والدراسات السابقة يُعزى إلى اختلاف معايير الإدخال، ولا سيما تصنيف الحالات الميؤوس منها، وعدم وضعها على جهاز التهوية الآلية، بالإضافة إلى اتّباع بروتوكولات عدم الإنعاش في معظم البلدان المتقدمة. علاوةً على ذلك ، يتم قبول المرضى ذوي الآفات اللاعكوسة في وحدات عناية متخصصة مثل (LTV Units- Long-Term Ventilation Units) و(HDU-High Dependency Unit). من جهة أخرى، في الدول النامية، قد تحدّ القيود المالية ونقص التغطية التأمينية من قدرة المرضى على الحصول على الرعاية المتخصصة، لا سيما في الأنظمة التي لا توفّر رعاية صحيّة شاملة. فضلاً عن محدودية الموارد والقدرة الاستيعابيّة للمستشفيات، ما يشكّل عوائق إضافيّة أمام توفير الرعاية اللازمة للحالات الحرجة.

مثلت الفئة العمرية الأقل من سنة المجموعة الأكثر تواتراً لقبولات العناية بالنسبة لكل من الآفات العصبية والاستقلابية اللاعكوسة والفئة العمرية(1-5) سنوات المجموعة الأكثر تواتراً بالنسبة للآفات العكوسة، وكانت الآفات أكثر تواتراً لدى الذكور(98/158حالة)62% للآفات العصبية و(13/25حالة)52% للآفات الاستقلابية وبالمقارنة مع الدراسات السابقة كانت نسبة الذكور(198/325حالة)61% في دراسة Cydni et al و(138/231حالة)59.7% في دراسة Abbas et al و(7/11حالات)63.6% في دراسة Mahesh et al أما في دراسة Gultac et al كانت نسبة الذكور (11/23حالة)47.8%.

كانت الأسباب الإنتانية هي أكثر الآفات تواتراً بنسبة (48/158حالة) 30.4% تلاه الإصابات الرضية بنسبة (23/158حالة) 14.5% نسبة إلى مجمل القبولات العصبية، وبالنسبة للآفات العصبية اللاعكوسة مثل الضمور الدماغي أكثر الأسباب تواتراً بنسبة (14/48حالة) 29.2% ،أما حثل المادة البيضاء مجهول السبب كان أكثر الاضطرابات الاستقلابية المشخصة شيوعاً بنسبة (5/25حالة)20%. توافقت الدراسة الحالية مع دراسة Abbas et al من حيث التواتر الأعلى للحالات الإنتانية (60/231حالة) 26% والذي قد يعود إلى الانتشار المرتفع للأمراض الإنتانية والمراضة المرتبطة بها

التي قد تصل إلى مرحلة قصور الأعضاء العديد مما يؤدي إلى نسبة إشغال هامة لوحدات العناية المشددة، أما في دراسة Cydni et al كانت الإصابات الرضية هي الأكثر تواتراً بنسبة (154/325حالة)47.4%.

مثل كل من الحماض الميثيل مالونيكي ، الحماض الغلوتاريكي ، ومتلازمة Leigh أكثر الاضطرابات الاستقلابية تواتراً بمعدل حالتين لكلّ منهم 18.2% في دراسة Mahesh et al أما في دراسة Gultac et al كان أكثرها تواتراً اضطراب استقلاب الطاقة خاصة أدواء خزن الغليكوجين بنسبة(10/23حالة) 43.5%.

مثل تدني الوعي الاستطباب الأكثر تواتراً للقبول في وحدة العناية المشددة بنسبة (98/158حالة)62% للآفات العصبية وبنسبة(13/25حالة)52% للآفات الاستقلابية ، وبالمقارنة مع دراسة Mahesh et al كان السبات(5/11حالة)45.5% أكثر الاستطبابات تواتراً وفي دراسة Gultac et al انكسار المعاوضة الاستقلابية والقصور التنفسي بنسبة (8/23حالات)34.8% لكل منهما أكثر الاستطباب تواتراً. كانت الحاجة للتهوية الآلية موجودة لدى غالبية المرضى بنسبة (136/158حالة)86.1% للآفات العصبية ونسبة (18/25حالة) 72% للآفات الاستقلابية و بالمقارنة مع دراسة Abbas et al بلغت(180/231حالة)78% ودراسة Cydni et al بلغت(138/325حالة)42.4% وجميع المرضى في دراسة Mahesh et al و(13/23حالة)56.5% في دراسة Gultac et al .

بلغت نسبة احتياج مرضى الآفات العصبية للدواعم القلبية (113/158حالة) 71.5% و (15/25حالة) 60% للآفات الاستقلابية وبالمقارنة مع دراسة Abbas et al كانت(67/231حالة) 29.4%. مثل إنتان الدم وذات الرئة الانتهازية أكثر الاختلاطات تواتراً ولقد كان الفانكومايسين أكثر الصادات الوريدية غالية الثمن استخداماً.

بلغت مدة الاستشفاء في وحدة العناية المشددة 16±19.8 يوم لدى مرضى الآفات العصبية و13.7±18.3 يوم لدى الآفات الاستقلابية، وبالمقارنة مع دراسة Abbas et al(2014) كانت 5.6±6.4 و 1.4 يوم في دراسة Cydni et al و 2 أسبوع في دراسة Mahesh et al(2010) و 7 يوم في دراسة Gultac et al.

بلغت نسبة الوفيات (98/158حالة) 62% من الآفات العصبية (15/25حالة) 60% من الآفات الاستقلابية، كما بلغت نسبة الوفيات في مجموعة الآفات اللاعكوسة (53/60حالة) 88.3%، وتجدر الإشارة إلى أنَّ المرضى في دراستنا لم يصنفوا كمؤهلين للحصول على أمر عدم الإنعاش، مما قد يكون أثَّر على النتائج. إذ على الرغم من أنَّ المرض كان لاعكوساً، إلّا أنَّه لم يكن بالضرورة في مراحله النهائية أو المميتة. كما أنَّ عدم تصنيفهم حال دون الحدِّ من التداخلات العلاجية، ممّا قد يكون قد أسهم في التأثير على كل من معدلات الوفيات والنتائج السريرية .

وبالمقارنة مع دراسة Cydni et al بلغت النسبة (30/325حالة) 9.2% أما في دراسة Abbas et al كانت (42/231حالة) 18.2% و (7/23حالة) 30.4% في دراسة Gultac et al و(4/11حالة) 36% في دراسة Mahesh et al.

كانت الإنتانات السبب الأشيع للوفاة في دراستنا لدى 25 حالة بنسبة 25.5% ، بما يتوافق مع نتائج دراسة Abbas et al التي سجّلت نسبة مماثلة بلغت (11/42حالة) 26.2% . في حين تصدّر اعتلال الدماغ الإقفاري بنقص الأكسجة أسباب الوفاة في دراسة Cydni et al لدى (25/30حالة) بنسبة 83% .

ترافق تطاول مدة الاستشفاء مع زيادة تواتر الاختلاطات والوفيات في كل من الآفات العكوسة واللاعكوسة بشكل هام إحصائياً.

جدول(33) مقارنة بين دراستنا والدراسات العالمية(الأمراض العصبية)

المتغير المدروس	الدراسة الحالية	دراسة Cydni et al	دراسة Abbas et al
نسبة القبول	42.35%(158/373حالة)	16%(325/2030حالة)	19.3%(231/1192حالة)
العمر	3.7±3.62 سنة	5 سنوات	50±67 شهر
الذكور	62%(98/158حالة)	61%(198/325حالة)	59.7%(138/231حالة)
أشيع الأمراض	الأسباب الإنتانية 30.4%(48/158حالة)	أذيات الدماغ الرضية 47.4%(154/325 حالة)	الأسباب الإنتانية 26% (60/231حالة)
الأسباب الأخرى للقبول	الرضوض، الأورام، الأمراض العصبية العضلية، النوب، النزف، التشوهات الخلقية، والاعتلال الدماغي	الحالة الصرعية(21.8%)، الأمراض الإنتانية أو الالتهابية(12.3%)، اعتلال الدماغ الإقفاري بنقص الأكسجة(11.4%) السكتة(7.1%)	الحالة الصرعية(10%)، غيلان باريه(6.06%)،الاستقلابية(5.6%)،السكتة والوهن العضلي الوخيم بنسبة (4.3%) لكل منها، الاعتلال الدماغي بنقص الأكسجة(3.4%)، التنكسية(2.16%)، التسمم الوشيقي(0.4%)
نسبة الوفاة	62%(98/158حالة)	9.2%(30/325حالة)	18.2%(42/231حالة)
أشيع سبب للوفاة	الإنتانات بنسبة(25/98حالة)25.5%	اعتلال الدماغ الإقفاري بنقص الأكسجة بنسبة (25/30حالة) 83%	الإنتانات بنسبة(11/42حالة)26.2%
الحاجة للتهوية الآلية	86.1%(136/158حالة)	42.4%(138/325حالة)	78%(180/231حالة)
الحاجة للدواعم القلبية	71.5%(113/158حالة)	لم يتم ذكرها	29.4%(67/231حالة)
مدة الاستشفاء بالـICU	16±19.8 يوم	1.4 يوم	5.6±6.4 يوم

جدول(34) مقارنة بين دراستنا والدراسات العالمية(الأمراض الاستقلابية)

المتغير	الدراسة الحالية	دراسة Gultac et al	دراسة Mahesh et al
نسبة القبول	6.7%(25/373حالة)	2.4%(23/962 حالة)	2.6%(11/420حالة)
العمر	4.09±3.78 سنة	48 شهر	6.7 شهر
الذكور	52%(13/25حالة)	47.8%(11/23حالة)	63.6%(7/11حالات)
أشيع سبب للقبول	تدني الوعي 52%(13/25حالة)	انكسار المعاوضة الاستقلابية والقصور التنفسي بنسبة 34.8%(8/23حالات) لكل منهما	السبات 45.5%(5/11حالة)
الأسباب الأخرى للقبول	الحالة الصرعية (4/25حالة) 16% وذات الرئة 28%(7/25حالة)	الإنتان الشديد(21.7%) والقصور القلبي الوعائي(8,.7%)	الاختلاجات(36.4%)،التنفس غير المنتظم والحماض الاستقلابي بنسبة (18.2%) لكل منهما، العجز العصبي البؤري(9.1%)
نسبة الوفاة	60%(15/25حالة)	30.4%(7/23حالة)	36%(4/11حالة)
أشيع سبب للوفاة	الصدمة الإنتانية	لم يذكر	لم يذكر
الحاجة للتهوية الآلية	72%(18/25حالة)	56.5%(13/23حالة)	جميع المرضى
مدة الاستشفاء بـICU	13.7±18.3يوم	7 أيّام	2 أسبوع
سبب المرض الاستقلابي	44% اضطرابات الجزيئات المعقدة 32% اضطرابات استقلاب الطاقة 24% اضطرابات نمط الانسمام	43.5% اضطرابات استقلاب الطاقة 34.8% نمط الجزيئات المعقدة 21.7% نمط الانسمام	54.5 % اضطرابات استقلاب الطاقة 45.5% نمط الانسمام

التوصيات

1) وضع بروتوكولات واضحة لعدم الإنعاش في الحالات الميؤوس منها:

- تطوير مُرشدات وطنية تحدد المعايير الطّبيّة للحالات التي لا ينصح فيها بالإنعاش القلبي الرئوي بسبب الطبيعة غير العكوسة للمرض.
- إنشاء لجان طبيّة مُختصّة داخل وحدات العناية المركزة لمراجعة قرارات عدم الإنعاش لكل حالة على حِدةً، بالتعاون مع الأطباء المختصّين وعائلات المرضى.

2) سن تشريعات تدعم قرارات عدم الإنعاش:

- العمل على طرح مسودّة قانون يسمح للأطباء، بالتشاور مع العائلات، باتّخاذ قرارات عدم الإنعاش في الحالات التي يكون التدخل الطّبّي فيها غير مفيد.
- ضمان أن تكون هذه القوانين متوافقة مع القيم الأخلاقية والدينية والثقافية للمجتمع، مع إشراك الجهات القانونية والشرعية في صياغتها.

3) ضرورة إقامة دورات تدريبية للأطباء المقيمين حول آليات اتّخاذ قرارات عدم الإنعاش وفق المعايير الطّبيّة والأخلاقية.

4) تعزيز ثقافة الرعاية التّلطيفيّة:

- إدراج برامج الرعاية التّلطيفيّة في وحدات العناية المركزة لضمان توفير بدائل رحيمة للإنعاش، مثل تخفيف الألم وتحسين جودة الحياة في المراحل النهائيّة.
- تدريب الكوادر الطّبيّة على كيفيّة التّواصل مع العائلات حول قرارات عدم الإنعاش بطريقة إنسانيّة وواضحة.

5) توسيع مفهوم العناية بالأطفال الحرجين الذين يُعانون من الأمراض المزمنة ذات العلاج غير المجدي والميؤوس من شفائها، والعمل على إنشاء وحدات عناية خاصّة بهم، على غرار ما هو معمول به في الدول المتقدّمة، تسمّى وحدات عالية الاعتماد (HDU–High Dependency Unit).

6) دعم العائلات في اتّخاذ القرارات الصّعبة:

- توفير استشارات طبيّة وقانونيّة لأهالي الأطفال المصابين بأمراض مستعصية لمساعدتهم في فهم الخيارات المتاحة واتّخاذ قرارات مستنيرة.
- تعزيز دور الفرق متعدّدة التّخصّصات (أطبّاء، ممرضين، اختصاصيّين نفسيّين واجتماعيّين) لدعم العائلات نفسياً وعاطفيّاً خلال هذه المرحلة.

7) تشجيع الحوار المجتمعي والمهني حول أخلاقيّات عدم الإنعاش:

- تنظيم ورش عمل ومؤتمرات طبيّة تناقش أخلاقيّات قرارات عدم الإنعاش في الحالات الميؤوس منها، وتستعرض تجارب دول أخرى.
- توعية المجتمع العام حول مفهوم الرعاية التّلطيفيّة وعدم الإنعاش، وإزالة الوصمة المرتبطة بهذه القرارات.
- إجراء دراسات تحليلية موسّعة لفهم التّحديات التي تعيق اتّخاذ قرارات عدم الإنعاش من منظور شامل، يشمل الأطبّاء، وعائلات المرضى، والمختصّين في المجالات القانونيّة والأخلاقيّة، والعمل على معالجتها.

8) تعزيز التّدابير الوقائيّة والالتزام بالتّعقيم الصّارم للحدّ من الاختلاطات الإنتانية وتقليل معدّلات العدوى وتحسين النتائج السّريريّة المرتبطة بها.

الخلاصة: قبول الأمراض العصبية والاستقلابية اللاعكوسة تُشكِّل عبئاً كبيراً اقتصاديّاً واجتماعيّاً وعلميّاً على كلٍّ من المشفى وأسر المرضى، إذ تؤدّي إلى استنزاف الموارد، كما ويحرم العديد من الحالات المرضيّة القابلة للشّفاء من فُرص القبول في وحدة العناية المشددة. وقد انعكس ذلك على معدّلات قبول المرضى في وحدة العناية المشددة، التي شهدت انخفاضاً ملحوظاً خلال السنوات الأخيرة وفقاً لما أظهرته بيانات سنوات الدراسة.

References

1- Moreau JF, Fink EL, Hartman ME, Angus DC, et al. Hospitalizations of children with neurologic disorders in the United States. Pediatric Crit Care Med 2013;14(8):801-810.

2- Bell MJ, Carpenter J, Au AK, Keating RF, et al. Development of a pediatric neurocritical care service. Neurocrit Care 2009;10(1):4-10.

3- La Rovere KL, Graham RJ, Tasker RC. Pediatric Neurocritical Care: A Neurology Consultation Model and Implication for Education and Training. Pediatr Neurol 2013;48(3):206-211.

4- Au AK, Carcillo JA, Clark RSB, Bell MJ. Brain injuries and neurological system failure are the most common proximate causes of death in children admitted to a pediatric intensive care unit. Pediatr Crit Care Med 2011;12(5):566.

5- Kramer AH and Zygun DA. Neurocritical care: why does it make a difference? Curr Opin Crit Care 2014;20(2):174-181.

6- Koch JD and Kernie SG. Protecting the future: neuroprotective strategies in the pediatric intensive care unit. Curr Opin Pediatr 2011;23(3):275-280.

7- Ibrahim SH, Yezdan MA, Nizami SQ. Status epilepticus in children: a five-year experience at Aga Khan University Hospital. J Pak Med Assoc 2003;53(12):597-599.

8- Ahmed S, Ejaz K, Shamim MS, Salim MA, Khan MUR. Non-traumatic coma in paediatric patients: etiology and predictors of outcome. J Pak Med Assoc. 2011;61(7):671.

9- Hirshberg E, Larsen G, Van Duker H. Alterations in glucose homeostasis in the pediatric intensive care unit: Hyperglycemia and glucose variability are associated with increased mortality and morbidity. Pediatr Crit Care Med 2008;9(4):361–6.

10-Rev Med Chil. Cardiopulmonary resuscitation and do not resuscitate orders. 2007 May.

11-Akhwand S Ahmad et al. Outcomes of Cardiopulmonary Resuscitation and Estimation of Healthcare Costs in Potential 'Do Not Resuscitate' Cases. Sultan Qaboos Univ Med J. 2016 Feb.

12-Abdulrahman Aljethaily et al. Pediatricians Toward Do Not Resuscitate: A Survey in Saudi Arabia and Literature Review.

13-https://www.goodrx.com/health-topic/end-of-life/dnr-dni.

14-What is a Do Not Intubate Order? ; VITAS Healthcare.

15-https://www.jungdisabilitylaw.com/dni-orders#:~:text=This%20means%20if%20someone%20with,they%20will%20not%20be%20intubated.

16-Ardi Pramono et al. Predictive Factors For Cardiopulmonary Resuscitation Failure. Indian J Palliat Care. 2021 Jul-Sep.

17-M.MOHR AND D.KETTLER. Ethical aspects of resuscitation. British Journal of Anaesthesia 1997;79:253-259.

18-Part2: . Ethical Aspects of CPR and ECC. Originally Puplished 22 August 2000. AHA|ASA Journals.

19-Michael D Cantor et al. Do-not- resuscitate orders and medical futility. 2003 Dec.

20- Do not resuscitate.Wikipedia.

21- Hassan P and Mohammed A. Do not resuscitate, brain death, and organ transplantation: Islamic perspective. Avicenna J Med 2017; 7:35-40.

22-National-Policy-and-Procedure-for-DNR-Status-AR.pdf.

23- Hypoxic-ischemic encephalopathy(adults and children). Radiopaedia; Last revised by Tariq Walizai on 6 Oct 2024.

24-Hypoxic and anoxic brain injury/Improving life after brain injury Need to talk? 08088002244/ Headway- brain injury association.

25- Hypoxic Ischemic Encephalopathy. National Institute of Neurological Disorders and Stroke.

26-My.pinder S Sekhon et al. Clinical pathophysiology of hypoxic ischemic brain injury after cardiac arrest. a " two-hit" model. Critical Care. 2017 Apr 13;21:90.

27- Hypoxic Ischemic Encephalopathy/ Symptoms, Diagnosis, and Treatment. Cincinnati Children's Hospital.

28- Hypoxic- Ischemic Encephalopathy: Symptoms. Cleveland Clinic.

29- Hypoxic Ischemic Encephalopathy(HIE)- management in PICU. Starship Hospital. Date Last Published: 03 October 2016.

30- Kimberly A Allen, Debra H Brandon. Hypoxic Ischemic Encephalopathy: Pathophysiology and Experimental Treatments. 2011 Sep 1;11(3):125-133.

31- Abend NS and Licht DJ. Predicting outcome in children with hypoxic ischemic encephalopathy. Pediatr Crit Care Med 2008;9:32-39.

32-Romain Mandel, MD et al. Prediction of outcome after hypoxic- ischemic encephalopathy: A prospective clinical and electrophysiologic study. The Journal of Pediatrics; P45-50,July 2002.

33- Nelson-Textbook-of-Pediatrics-21 th.

34-Neural tube defect- Wikipedia.

35-Laura Avagliano, Valentina Massa et al. Overview on Neural tube defects: from development to physical characteristics. Published in final edited form as: Birth Defects Res. 20/8 Nov 12;111(19):1455-1467.

36-Zamora EA, M Das J, Ahmad T. Dandy-Walker Malformation. Europe PMC; study Guide from stat pearls publishing, Treasure Island(FL), 12 Mar 2019 PMID: 30855785.

37-Agenesis of the corpus callosum. Leitthema/published: 17 May 2018.

38-Fang-Tzu Wu, Chih-Ping Chen. Anomalies of The Corpus Callosum in Prenatal Ultrasound: A Narrative Review for Diagnosis and Further Counseling. J Med Ultrasound. 2023 Nov 10;32(2):99-103.

39-H.J- Mustafa, J.P. Barbera et al. Diagnostic Yield of exome sequencing in prenatal agenesis of the corpus callosum: systematic review and meta-analysis. 31 July 2023.

40-Sherry Schnar Pascal Tsai. Agenesis of the corpus callosum: What to tell expecting parents? First Published: 04 October 2023.

41- Pierce Burr, Anil Kumar Reddy Reddivari. Spinal Muscle Atrophy. Last Update: July 17.2023.

42-Thomas W Prior, Ph D, FACMG, Meganne E Leach, MSN, PNP, and Erika L Finanger. MD. Spinal Muscle Atrophy. Initial Posting: February 24,2000.Last Update: September 19,2024.

43-Surabhi Subramanian, Tahani Ahmad. Childhood Brain Tumors. National Library of Medicine; Last Update: August 8,2023.

44-Astrocytoma: What It Is, Causes, Symptoms, Types and Treatments. Cleveland Clinic.

45-S H Wilne, RC Ferris< A Nathwani, CR Kennedy. The presenting features of brain tumours: a review of 200 cases. Arch Dis Child. 2006 Mar 17;91(6):502-506.

46-Tests for Brain and Spinal Cord Tumors in Children. American Cancer Society.

47-7 Innovative Childhood Brain Tumors Treatment Options, MD Anderson Cancer Center.

48- Brain Tumors in Children Symptoms, Diagnosis and Treatment. Cincinnati Children's Hospital.

49-Azhar E. Askarova, Bayan D.Zhurkabayeva. Review article; Hemorrhagic Stroke in children. Sage Journals; First published online November 1,2024.

50-The Diagnosis and Acute Management of Childhood Stroke Developed with: Suggested citation: Australian Childhood Stroke Advisory Committee. Guideline for the diagnosis and acute management of childhood stroke-2017.

51-Leuis B Morgenstern et al. Guidelines for the management of Spontaneous Intracerebral Hemorrhage: A Guideline for Healthcare Professionals From The American Heart Association/ American Stroke Association. Puplished in final edited formas: Stroke. 2010 Jul 22;41(9):2108-2129.

52-Azhar E. Askarova and Bayan D. Zhurkabayeva. Hemorrhagic Stroke In Children. First puplished online. November 1,2024.

53- Nakagawa TA, Ashwal S, Mathur M. Clinical report-Guidelines for the determination of brain death in infants and children: an update of the 1987 task force recommendations. Pediatrics 2011;128:e720.

54- Schoenmakers DH, Beerepoot S, Krageloh I. Recognizing early MRI signs(or their absence) is crucial in diagnosing metachromatic leukodystrophy. Ann Clin Transl Neurol 2022;9:1999.

55- Shaimardanova A, Chulpanova D, Solovyeva V. Metachromatic leukodystrophy: Diagnosis, modeling, and treatment approaches. Front Med 2020;7:576221.

56- Rake JP, Visser G, Labrune P. Glycogen storage disease type I: diagnosis, management, clinical course and outcome. Results of the European Study on Glycogen Storage Disease type I. Eur J Pediatr 2002;161:s20

57- Kishnani PS, Austin SL, Abdenur JE. Diagnosis and management of glycogen storage disease type I: a practice guideline of the American College of Medical Genetics and Genomics. Genet Med 2014;16:e1.

58-Nirzar S, Parikh, Rajniahlawat. Glycogen Storage Disease Type I. Last Update: August 8,2023.

59- Rolando Cimaz et al. Curr Rheumatol Rep. Mucopolysaccharidoses. 2014 Jan.

60- Fan X, Zhang H, Zhang S. Identification of the gene encoding the enzyme deficient in mucopolysaccharidosis IIIC(Sanfilippo disease type C). Am J Hum Genet 2006;79:738.

61- Nalysnyk L, Rotella P, Simeone J. Gaucher disease epidemiology and natural history: a comprehensive review of the literature. Hematology 2017;22:65.

62-Mehta A and Rivero-Arias O. Scoring system to facilitate diagnosis of Gaucher disease. Intern Med J 2020;50:1538.

63- Barritt AW, Anderson SJ, Leigh PN. Late onset Tay-Sachs disease. Pract Neurol 2017;17(5):396-399.

64- Kitaeva KV, Solovyeva VV, Chulpanova DS. New approaches to Tay-Sachs disease therapy. Front physical 2018;9:1663.

65-V Reid Sutlon, MD. Inborn errors of metabolism: ClassificationL: bsgdtphcmivn: Sep 08, 2017.

66-Magdelena Nowak. Nonketotic Hyperglycinemia: Insight in to Current Therapies; J Clin Med. 2022 May 27;11(11): 3027.doi 10.3390/jcm 11113027.

67-Ada Hamosh. Dextromethorphan and high-dose benzoate therapy for nonketotic hyperglycinemia in an infant; The Journal of Pediatrics July 1992.

68-Leigh syndrome; Reprinted from Medline Plus Geneticshttps:// medlineplus.gov/genetics. Last updated April 28,2023.

69- Josef Finsterer, Leigh and Leigh- Like Syndrome in Children and Adults.Volume 39, Issue 4, P 223-235,October 2008.

Abstract

Background: Neurological and metabolic diseases are associated with high morbidity and mortality in children, but precise knowledge about the burden of these diseases in pediatric intensive care units(PICU) is limited.

Objective: The objective of this study was to determine the burden of irreversible neurological and metabolic diseases by examining clinical presentations and predictive factors associated with morbidity and mortality among patients admitted to the intensive care unit.

Materials and Methods: This was a prospective cohort study conducted in PICU at Damascus University Children's Hospital from July 2023 to June 2024. The study included children aged 1 month to 13 years with neurological and metabolic disorders. Demographic, clinical, and outcome data including mortality or survival were collected.

Results: The study comprised 183 patients, with males accounting for 60.7% (n=111) and females for 39.3% (n=72), The mean age was 3.81±3.7 years for reversible lesions and 3.29±3.8 years for irreversible lesions. Reversible lesions were observed in 122(32.7%)cases, occupying 33.15% of the ICU, while irreversible lesions were seen in 61(16.34%) cases, occupying 27.8% of the ICU. In the group of irreversible lesions, decreased consciousness was the most frequent indication for ICU admission (n=29,47.6%), cerebral atrophy was the most common irreversible neurological in14 cases(23%) and leukodystrophy the most frequent irreversible metabolic diseases in 6 cases(9.9%). The need for mechanical ventilation was identified in 56 cases(91.8%), cardiovascular stimulants in 55 cases(90.2%) with Glasgow coma scale less than 9 in 40 cases(65.6%). Septicemia and opportunistic pneumonia were the most frequent complications;72.1% and 62.3% respectively. Improvement was observed in 8 cases (13.1%) while mortality rate was53 cases (86.9%). Neurological injury with septic shock was the most common direct cause of death, accounting for 19 cases(35.9%). A significant statistical relationship was found between prognosis and several variables: need for mechanical ventilation, cardiovascular stimulants, complications with sepsis, and opportunistic pneumonia ($p<0.05$).

Conclusion: Neurological, and to a lesser extent metabolic diseases with an irreversible patter are common in ICU, which is associated with significant morbidity and mortality.

Keywords: Neurological disease, metabolic disease, irreversible, intensive care unit, pediatric.

الملاحق

عبء الأمراض العصبية والاستقلابية اللاعكوسة لدى الأطفال المقبولين في وحدة العناية المشددة

(استبيان جمع بيانات المرضى) رقم الاستبيان:

تاريخ القبول: / / العمر: الجنس: رقم الإضبارة:

<table>
<tr><td colspan="2">الاسم الثلاثي</td><td></td><td colspan="2">مدة التنفيخ بالأمبو قبل القبول</td><td></td></tr>
<tr><td colspan="2">استطباب القبول
(هل كان منبا)</td><td></td><td>استطباب التنبيب</td><td colspan="2"></td></tr>
<tr><td colspan="2">غلاسكو عند القبول</td><td></td><td colspan="2">إجراء الفغر الرغامي</td><td></td></tr>
<tr><td colspan="2">مدة التهوية الميكانيكية</td><td></td><td colspan="2">الحاجة إلى المقويات القلبية</td><td></td></tr>
<tr><td rowspan="5">الإختلاطات الثانوية</td><td colspan="2" rowspan="5"></td><td colspan="3">مدة استخدام الصادات غالية الثمن</td></tr>
<tr><td>فانكومايسين</td><td></td><td>كولستين</td><td></td></tr>
<tr><td>تارغو</td><td></td><td>دوروبينيم</td><td></td></tr>
<tr><td>تازو</td><td></td><td>إيميبينيم</td><td></td></tr>
<tr><td>لينزولايد</td><td></td><td>ميروبينيم</td><td></td></tr>
<tr><td rowspan="2">النتائج</td><td>تحسن ونقل للطوابق</td><td colspan="3">وفاة – سبب الوفاة</td><td>مدة الاستشفاء</td></tr>
<tr><td></td><td colspan="3"></td><td></td></tr>
<tr><td colspan="2">التشخيص النهائي</td><td colspan="4"></td></tr>
<tr><td colspan="2">هل الآفة عكوسة أم غير عكوسة</td><td colspan="4"></td></tr>
</table>

b Republic

Ministry Of High Education

Damascus University

Faculty Of Medicine

Department Of Pediatric

Medicine

Burden of neurological illnesses and metabolic disease irreversible in the pediatric intensive care unit.

Adissertation submitted in partial fulfillment of the requirements for the degree of higher studies In Pediatric Medicine

By

Dr.Fakhria Mohamed Alahmad

Supervisor

Prof.Ayman Balkhai

Faculty of medicine

Damascus University

2025