الجمهورية العربية السورية

جامعة دمشق

كلية الطب البشري

قسم الأطفال

دراسة دور التصوير الصدوي للنخاع في كشف تشوهات الأنبوب العصبي عند الولدان الذين لديهم علامات جلدية قطنية أو تشوهات المستقيم والشرج

The role of the neonatals spinal echography in detection of the spinal deformities in neonates with lamb sacral cutaneous markers and anorectal deformities

بحث علمي أعد لنيل شهادة الدراسات العليا (الماجستير) في أمراض الخديج والوليد

بإشراف الأستاذ الدكتور

نادر عيد

برئاسة الأستاذ الدكتور

سمير سرور

إعداد الدكتورة

ميس محمود اسمندر

٢٠١٤ ــ ٢٠١٥

كلمة شكر

وتمر السنوات الخمس.....

سفينةً هادئةً تخترق بحراً من العلم والعمل لتقف في نهاية المشوار في الموانئ الحبيبة.

الشكر كل الشكر لمن علموني وأعطوني في هذا المكان المقدس.

خالص التقدير والاحترام لأساتذتنا الأفاضل الذين كانوا أوفياء لرسالتهم في نشر العلم

وأخص بالذكر الأستاذ الدكتور نادر عيد الذي تفضل مشكوراً بالإشراف على هذه الرسالة، له مني كل التقدير والامتنان والعرفان.

والأستاذ الدكتور مطيع كرم والأستاذ الدكتور جهاد قزح لتفضلهم بالمشاركة في لجنة التحكيم على هذه الرسالة لهم مني خالص الامتنان والتقدير.

شكراً لكل الكادر التدريسي والطبي والعاملين في مستشفى الأطفال الجامعي بدمشق.

الإهداء

إلـــــــــــــــــــــــــــــــى

من كنا ثمرة حبهما العظيم

من غرسا فينا حب العلم وعمل الخير والعطاء

من عارك قسوة الحياة بقوة وعزيمة وشرف.....أبي

الإنسانة الرقيقة والملاك الحنون دوماً.....أمي

إلـــــــــــــــــــــــــــــــى

من جمعني معهم ذكريات الطفولة وشاركوني ببراءة ابتساماتي وآهاتي الى من كانوا سندي وسلواي في رحلتي الطويلة ...الى من رسمت معهم أحلامي وآمالي...أخوتي

(رؤى- سليمان- علي)

إلـــــــــــــــــــــــــــــــى

الى رفيق دربي وفرحة عمري وتوأم روحي ومرآة نفسي...زوجي

(علاء)

إلـــــــــــــــــــــــــــــــى

شعاع الأمل الذي أنار بيتنا، والطير الصغير في عشنا الدافئ.....طفلي

(غدير الغالي)

إلـــــــــــــــــــــــــــــــى

الى أخوتي الذين شاركتهم أملي وألمي ضحكتي وبكائي رفاق الدرب الذين عشت معهم أجمل الذكريات أصدقائي

إلـــــــــــــــــــــــــــــــى

وطني سورية

ميس

مخطط البحث :

i. القسم النظري:

رقم الصفحة

الاختصارات.....٦

١) مقدمة نظرية.....٧

لمحة جنينية عن تطور الانبوب العصبي.....٧

١-١- تكون العصيبة..... ٧

١-٢- التعصيب الأولي ٨

١-٣- التعصيب الثانوي..... ٨

٢) عيوب الانبوب العصبي..... ٩

٢-١- عيوب الانبوب العصبي المفتوحة..... ٩

٢-٢- عيوب الانبوب العصبي المغلقة..... ٩

٢-٢-١- لقيلة النخاعية الشحمية..... ١١

٢-٢-٢- القيلة السحائية الخلفية..... ١٢

٢-٢-٣- القيلة الكيسية النخاعية النهائية..... ١٣

٢-٢-٤- الورم الشحمي داخل الجافية ١٣

٢-٢-٥- الورم الشحمي الخيطي ١٤

٢-٢-٦- الحبل المربوط..... ١٤

٢-٢-٧- الجيب الجلدي..... ١٥

٢-٢-٨- تضاعف النخاع.....١٦

٢-٢-٩- تكهف النخاع.....١٧

٢-٢-١٠- القيلة السحائية النخاعية والقيلة النخاعية..... ١٨

٣) العلامات الجلدية في الناحية القطنية العجزية ١٨

٣-١- مع مشعر عالي من الشبهة.....١٩

٣-٢- مع مشعر منخفض من الشبهة.....١٩

٣-٢-١- فرط الأشعار.....٢١

٣-٢-٢- الورم الوعائي وتوسع الشعريات.....٢١

٣-٢-٣- النقرة.....٢٢

٣-٢-٤- انحراف الطية الاليوية.....٢٢

٤) لمحة جنينية عن تطور الأنبوب الهضمي السفلي.....٢٣

٥) الشذوذات الشرجية المستقيمية وعلاقتها مع عيوب الانبوب العصبي.....٢٣

٦) طرائق تشخيص عيوب الأنبوب العصبي ٢٤

٧) التصوير الصدوي للنخاع الشوكي.....٢٤

٧-١- مزايا التصوير الصدوي للقناة الفقرية ٢٥

٧-٢- الاستطبابات.....٢٥

٧-٣- مضادات الاستطباب.....٢٦
٧-٤- التقنية والتحضير.....٢٦
٧-٥- كيف نحدد مستوى الفقرات بالايكو.....٢٦
٧-٦- كيف تبدو عناصر القناة الفقرية على الايكو.....٢٧
٧-٧- كيف تبدو الشذوذات العصبية بالتصوير الصدوي للنخاع الشوكي.....٢٨
٧-٧ً١- القيلة السحائية.....٢٨
٧-٧ً٢- تكهف النخاع.....٢٨
٧-٧ً٣- القيلة السحائية النخاعية ٢٨
٧-٧ً٤- تضاعف النخاع.....٢٨
٧-٧ً٥- الحبل المشدود.....٢٨
٧-٧ً٦- الورم الشحمي.....٢٨
٧-٧ً٧- الجيب الجلدي.....٢٨
٧-٨- عن ماذا نبحث عند تصوير النخاع الشوكي بالامواج فوق الصوتية....٢٩

ii. القسم العملي :
١. خلفية البحث ٣٠
٢. هدف الدراسة ٣٠
٣. مكان وزمان الدراسة..... ٣٠
٤. المرضى الداخلين بالدراسة.....٣٠
٥. وسائل الدراسة.....٣٠
٦. طريقة الدراسة ٣١
٧. النتائج والمناقشة :
٧-١- توزع الحالات حسب الجنس ٣٣
٧-٢- توزع الحالات حسب القصة العائلية..... ٣٤
٧-٣- توزع الحالات حسب عمر الأم..... ٣٥
٧-٤- توزع العلامات الجلدية المشتبهة حسب النوع..... ٣٦
٧-٥- دور التصوير الصدوي في كشف عيوب الإنبوب العصبي المترافقة مع العلامات الجلدية المشتبهة..... ٣٧
٧-٦- الحساسية والنوعية للإيكو..... ٤١
٧-٧- دور الايكو في كشف علاقة تشوهات الشرج والمستقيم مع عيوب الانبوب العصبي.....٤٣
٨. الخلاصة.....٤٥
٩. التوصيات :.....٤٧

iii. المراجع :..... ٤٨

الإختصارات حسب ورودها في البحث :

OEIS	Omphalocele, bladder exstrophy, imperforate anus and spinal defects	متلازمة اويس وتضم: قيلة سرية، رتق شرج، انقلاب مثانة، شذوذات بالنخاع
CSF	cerebrospinal fluid	السائل الدماغي الشوكي
MRI	Magnetic Resonance Imaging	التصوير بالرنين المغناطيسي
DGF	Deviated gluteal fold	انحراف الطية الأليوية
ARM	anorectal malformations	تشوهات الشرج والمستقيم
VACTREL	(vertebral, anorectal, cardiac, tracheaesophageal, renal, and limb)	متلازمة فاكتريل وتضم تشوهات فقرية، شرجية قلبية، مريئية رغامية، كلوية، وبالأطراف
CT	Computed Tomography	التصوير الطبقي المحوسب
SUS	Spinal ultrasound	التصوير الصدوي للنخاع

مقدمة نظرية:

١- لمحة جنينية عن تطور الأنبوب العصبي:

يبدأ تكون الجهاز العصبي عند الإنسان في مرحلة باكرة من الحياة المضغية بين الأسبوع الثاني والسادس وذلك من وريقة الأديم الظاهر التي تتطور لاحقاً إلى البشرة، تُسمى هذه العملية بتكون العُصيبة، إنّ مراحل تكون العُصيبة تُقسم إلى ٣ مراحل :

١-١- تكوّن العُصيبة Gastrulation بين الأسبوع (٢ إلى ٣).
١-٢- التعصيب الأولي Primary neurulation بين الأسبوع (٣ إلى ٤).
١-٣- التعصيب الثانوي Secondary neurulation بين الأسبوع (٥ إلى ٦).

١-١- تكوّن العُصيبة Gastrulation:

خلال عملية الإغتراس داخل بطانة الرحم، والتي تحدث في نهاية الأسبوع الحملي الأول فإنّ هناك تغيرات تحدث داخل كتلة خلايا الكيسة الأرومية وتؤدي إلى تشكل قرص مضغي ثنائي الصفيحة، والذي يتألف من طبقتين: الوريقة الأصلية العلوية والتي تواجه جوف الأمنيون والوريقة الأصلية السفلية، والتي تواجه الكيس المحي (yolk sac). إنّ الوريقة الأصلية العلوية أكثر نشاطاً، ويُعتقد أنّها تعطي الوريقات الجنينية النهائية الثلاث، أمّا الوريقة الأصلية السفلية فلا تساهم سوى مساهمة ضئيلة بتشكيل الوريقة الداخلية النهائية، حيث ستُدفع إلى حواف القرص الجنيني لتساهم في تشكيل الأغشية الملحقة، أي أنّ هذه المرحلة تؤدي إلى تشكيل الوريقات الجنينية الثلاث ومنها وريقة الأديم الظاهر والتي ستعطي الأنبوب العصبي والجلد لاحقاً.[١]

١-٢- التعصيب الأولي Primary neurulation :

تحدث بين الأسبوع الثالث والرابع، ويتم في هذه المرحلة تحريض الوريقة الخارجية من قبل الحبل الظهري لتشكيل الصفيحة العصبية. حيث تتقعر الصفيحة العصبية لتشكل الميزابة العصبية (neural groove)، والتي يُحددها جانبياً وباتجاه الأعلى الإنثناءان العصبيان اللذان يرتفعان ويتجهان باتجاه بعضهما ليلتقيا على طول الخط الناصف الطولي ويلتحمان معاً منفصلين عن الوريقة الخارجية السطحية وبذلك تتحول الميزابة العصبية إلى الأنبوب العصبي، ويكون أول التحام للإنثنائين منطقة الدماغ المتوسط الخلفي المقبلة، ويمتد الالتحام نحو الأمام والخلف وتبقى هناك فوهة في الأمام وفوهة في الخلف، ويتصل جوف الأنبوب العصبي مع الجوف الأمنيوسي لفترة عن طريق المنفذ العصبي الأمامي والمنفذ العصبي الخلفي، في الوقت الذي يرتفع فيه الانثناءان العصبيان تتكاثر حافتيه لتشكل العرف العصبي الذي سيعطي لاحقاً الجهاز العصبي المحيطي بما فيه من عقد ذاتية وشوكية إضافة إلى عقد الأعصاب القحفية الخامس والسابع والثامن والتاسع والعاشر، كما يُشكل العرف العصبي السحايا الرقيقة وخلايا شوان المسؤولة عن تشكيل غمد النخاعين في الجهاز العصبي المحيطي.

إنّ الأديم الظاهر السطحي ينفصل عن الأديم الظاهر العصبي مباشرةً بعد انغلاق الأنبوب العصبي، وإنّ الطبقة السطحية من الأديم الظاهر تلتحم على الخط المتوسط لتشكل الجلد الذي يغطي الأنبوب العصبي المتشكل . إنّ الانفصال عن الأغشية القاعدية يسمح للميزانشيم بالانتشار ظهرياً بين الأنبوب العصبي والجلد المتشكل ليُشكل السحايا، العضلات جانب الفقار، والأقواس الفقرية، إضافة الى أنّه يُقدم دعامة للأنبوب العصبي المتشكل.

١-٣- التعصيب الثانوي Secondary neurulation :

ويحدث فيها تشكل الناحية الذيلية من النخاع الشوكي والعمود الفقري، والتي تحدث بعد انتهاء عملية التعصيب الأولية وتستمر حتى اليوم ٤٨من الحمل.

٢- عيوب الأنبوب العصبي:

تعتبر من أكثر العيوب الولادية تواتراً حيث تُشكل ١ من كل ١٠٠٠حمل، وهي من أشيع التشوهات الخلقية للجملة العصبية المركزية، وتنجم عن فشل الأنبوب العصبي بالانغلاق العفوي بين الأسبوع الثالث والرابع من التطور داخل الرحم، ورغم أنّ السبب الدقيق لعيوب الأنبوب العصبي مازال مجهولاً، فإنّ هناك عوامل عديدة تشمل الإشعاع والأدوية وسوء التغذية والمواد الكيماوية قد تؤثر بشكل سلبي على التطور الطبيعي للجملة العصبية المركزية منذ وقت الخصاب.[٢]

تقسم عيوب الأنبوب العصبي الى قسمين:

٢-١- عيوب الأنبوب العصبي المفتوحة: وهي الأشيع، ويكون فيها النسيج العصبي على تماس مباشر مع الوسط الخارجي عبر عيب في العظم والجلد، يمكن تشخيصها قبل الولادة عبر الإيكو، أو المعايرات المصلية لل ألفافيتوبروتين والأستيل كولين أستيراز، وإذا لم تشخص خلال الحمل فهي تشخص بعد الولادة مباشرةً عيانياً، وهي:

القيلة النخاعية

القيلة السحائية النخاعية

٢-٢- عيوب الأنبوب العصبي المغلقة: وهنا لا يكون النسيج العصبي على تماس مباشر مع الوسط الخارجي فهو مغطى بالجلد، وعادةً هذه العيوب غير قابلة للكشف أثناء الحمل وتُعتبر أقل شيوعاً، ويُعتبر انتشاره أعلى لدى الطبقة المتدنية، وفي حال وجود قصة عائلية، ولدى وجود عوز حمض الفوليك لدى الأم، إضافة إلى استخدام موانع الحمل ومحرضات الإباضة ومضادات الاختلاج كالفالبروات، وتُعتبر القصة العائلية إيجابية في ١٠% من الحالات فإذا كان الزوجان لديهم طفل مصاب فإنّ احتمال تكرار الاصابة حوالي ٣،٥ الى ٥%.[٣]

تُعتبر عيوب الأنبوب العصبي المغلقة مُشكلة حقيقية لأنّها تؤدي إلى مشاكل عصبية سواء على مستوى الطرفين السفليين كاضطراب المشي، أو الضعف، أو الشلل، أو على مستوى

المثانة كاضطراب عملية التبول، انتانات بولية متكررة، أو السلس البولي، أو على مستوى الأمعاء كالسلس الغائطي، الإمساك. كما أنّ هذه العيوب تُشكل مشكلة تشخيصية، لأنّ الأعراض تظهر عادةً خلال السنة الاولى أو في عمر المشي، وقد لا تظهر حتى وقت متأخر من الطفولة على الرغم من وجود الشذوذ العصبي منذ الولادة وهذا يجعل تشخيصها باكراً ضروري جداً لأنّ ظهور الأعراض العصبية يعني أن الأذية العصبية أصبحت غير قابلة للتراجع.[٤]

تتميز هذه العيوب بأنّها قد تترافق مع علامات جلدية في الجلد المغطى لها بنسبة تصل الى أكثر من ٥٠% من الحالات وتُعتبر هذه العلامات الجلدية في حال وجودها المنبئ الوحيد الذي قد يشير إلى وجود هذه العيوب المغلقة والمفتاح الذي يقودنا الى التشخيص كما سنذكر لاحقاً.

تضم عيوب الانبوب العصبي المغلقة:

- عيوب الأنبوب العصبي المغلقة مع كتلة نسج رخوة.
- عيوب الأنبوب العصبي المغلقة بدون كتلة نسج رخوة.

مع كتلة نسج رخوة :

- قيلة سحائية نخاعية شحمية
- قيلة نخاعية شحمية
- قيلة سحائية
- قيلة كيسية نخاعية نهائية

بدون كتلة نسج رخوة تحت الجلد:

- الحبل المربوط
- تضاعف النخاع
- قيلة سحائية عجزية أمامية
- الورم الشحمي داخل الجافية
- الورم الشحمي الخيطي

٢-٢-١- القيلة النخاعية الشحمية والقيلة السحائية النخاعية الشحمية (الورم الشحمي مع عيب بالجافية) lipoma with dural defect

تتصف بوجود كتلة شحمية تحت الجلد على الخط الناصف فوق الطية الأليوية، تمتد عادةً بشكل غير متناظر الى أحد الإليتين، بما أنّ الكتلة تكون واضحة سريرياً عند الولادة فهي تشخص باكراً قبل ظهور الأعراض العصبية، إنّ التشخيص المتأخر لما بعد عمر ٦ أشهر قد يؤدي إلى ظهور الأعراض العصبية كالضمور العضلي، اضطراب المشية، سلس بولي، اضطراب حسي بالأطراف السفلية، وتأخذ هذه الأعراض بالتقدم نحو الأسوأ في حال بقي الطفل دون علاج جراحي [٥].

من الناحية النسيجية: تتألف من عنقود من الخلايا الشحمية الناضجة المفصولة عن بعضها بأشرطة من الكولاجين، ترتبط عادة مع النسج الأخرى مثل العضلات المخططة، الغضاريف، العظام، والنسيج العصبي، وعلى الرغم من أنّ الورم الشحمي داخل السيساء يكون ثابت تشريحياً، لكنّه ينمو مثله مثل أي نسيج شحمي طبيعي داخل الجسم.

من الناحية المضغية: هي شذوذ في عملية تشكل العصيبة الأولية ويُعتقد أنّها تنشأ من الانفصال الباكر لطبقة الأديم الظاهر الجلدي عن طبقة الأديم الظاهر العصبي، حيث تسمح للميزانشيم أو ما يسمى باللحمة المتوسطة (والتي ستتحول لاحقاً إلى النسيج الشحمي) أن يجد مدخلاً لها إلى الأنبوب العصبي. إنّ الموقع التشريحي للاتصال بين اللويحة العصبية والورم الشحمي متغير، ويعتمد على حجم الورم الشحمي ودرجة توسع المسافة تحت العنكبوتية، وبناءً على هذا الموقع يمكن أن نميز بين القيلة النخاعية الشحمية والقيلة السحائية النخاعية الشحمية :

٢-٢-١-١ القيلة النخاعية الشحمية lipomyelocele:

تُعتبر من عيوب الأنبوب العصبي المغلقة مع كتلة نسج رخوة تحت الجلد، هنا الوصل بين الورم الشحمي واللويحة العصبية يقع إمّا ضمن أو على حواف القناة الفقرية .

إنّ الورم الشحمي الذي يمتد داخل القناة يُمكن أن يُميز بسهولة بالتصوير بالرنين المغناطيسي على خلاف الورم الشحمي الممتد على حواف القناة الذي قد يكون صعب الكشف بالتصوير، إنّ الاتصال قد يكون ناعم ومنتظم أو خشن وغير منتظم، وقد يمتد على عدة فقرات، كما أنّ

قياس القناة الفقرية قد يكون مزداداً، أمّا قياس المسافة تحت العنكبوتية فيبقى ضمن الحدود الطبيعية [٦،٧].

٢-٢-١-٢القيلةالسحائية النخاعية الشحمية lipomyelomeningocele

هنا الوصل بين الورم الشحمي واللويحة العصبية يقع خارج حدود القناة الفقرية في كل الحالات، لذلك يكون لها تظاهرات معقدة على المرنان تختلف من حالة الى أخرى حسب القياس النسبي للورم الشحمي [٨].

٢-٢-ً٢- القيلة السحائية الخلفية posterior meningocele:

هي انفتاق السحايا الممتلئة بالسائل الدماغي الشوكي عبر عيب بالأقواس الفقرية الخلفية دون خروج النسيج العصبي الذي تحتها حيث تظهر على سطح الجلد مغطاة بطبقة رقيقة من الجلد، تُعتبر شائعة في المنطقة القطنية العجزية، ولكن قد نجد توضعات لها في الناحية الصدرية و الرقبية [٩].

تُشكل ٢،٤% من عيوب الأنبوب العصبي المغلقة، إنّ الألّيّة التي تحدث بها أثناء الحياة الجنينية غير واضحة ولكن يُعتقد أنّها تنجم عن انفتاق السحايا عبر العيب في الأقواس الفقرية تحت تأثير نبضان السائل الدماغي الشوكي، وهي تتميز بعدم وجود عناصر عصبية ضمن الكيس السحائي المُنفتق وبالتالي الحبل الشوكي يكون طبيعي من حيث التركيب ولكنّه قد يكون مشدوداً [١٠].

٢-٢-٣- القيلة الكيسية النخاعية النهائية Terminal myelocystocel

هي توسع في القناة المركزية للحبل الشوكي في المنطقة الذيلية، غالباً ما تترافق مع ورم شحمي تحت الجلد لذلك أحياناً تُسمى قيلة كيسية نخاعية شحمية. إنّ عدم قدرة السائل الدماغي الشوكي خلال المرحلة الجنينية على الخروج من الأنبوب العصبي قد يؤدي الى انتفاخ الناحية الذيلية أي البطين الإنتهائي إلى كيسة والتي تتظاهر سريرياً باضطراب في وظيفة الأمعاء والمثانة والطرفين السفليين [١١].

الإنذار يعتمد بشكل رئيسي على الشذوذات المرافقة، مثل متلازمة OEIS والتي تضم (قيلة سرية ،رتق شرج ،انقلاب مثانة ،شذوذات بالنخاع)

Omphalocele exstrophy (bladder exstrophy/cloacal exstrophy)

imperforate anus and spinal defects

إنّ النشوء الجنيني لهذا الشذوذ غير معروف بشكل واضح، وإحدى النظريات المقترحة هي خلل في عملية تكوّن العُصيبة الثانوي يؤدي الى اضطراب في حركة السائل الدماغي الشوكي وعدم قدرته على الخروج من الأنبوب العصبي في المرحلة الباكرة وبالتالي يتشكل تجويف في النهاية الذيلية ويتحول لاحقاً الى كيسة والتي تُمزق اللحمة المتوسطة فوقها [١٢].

٢-٢-٤- الورم الشحمي داخل الجافية intradural lipoma

ورم شحمي نادر بطيء النمو سليم، تُقدر نسبة حدوثه بأقل من ١% من أورام النخاع الشوكي، ويتميز عن الورم الشحمي مع عيب بالجافية بأنّ الجافية هنا تبقى مُصانة، و يتوضع في أي مكان على الخط الناصف على طول العمود الفقري، وقد يترافق مع شذوذات فقرية وجلدية يُمكن للورم أن ينتأ عبر الحيز تحت العنكبوتية رافعاً الأم الحنون، وذلك عندما يزداد حجمه وهنا تظهر الأعراض السريرية، أمّا إذا لم يكن حجم الورم كبيراً فقد لا تظهر أيّة أعراض سريرية ويصعب كشفه خاصةً إذا لم يكن هناك عيب مرافق في الأنبوب العصبي، حيث يظهر على المرنان ككتلة زائدة الكثافة.

إنّ الأعراض السريرية الملحوظة هي ضعف بالطرفين السفليين، اضطراب بالمشية، اضطراب بالحس [١٣].

٢-٢-ً٥- الورم الشحمي الخيطي Filar lipoma:

هي وجود نسيج شحمي ضمن الخيط الانتهائي للنخاع الشوكي، وينجم عن شذوذ في عملية تكون العُصيبة الثانوي، ويعتقد أنّه ناجم عن خلل تقنّي البرعم الذيلي وبقاء مجموعة من الخلايا التي تتمايز وتتحول الى خلايا شحمية، إنّ وجود الشحم بشكل طبيعي عند الأصحاء البالغين يصل الى نسبة ١الى ١،٥%.

على المرنان: يكشف وجود نسيج شحمي ضمن ثخانة الخيط الانتهائي على شكل شريط زائد الكثافة على المقطع السهمي ب T2 [١٤].

٢-٢-ً٦- الحبل المربوط Tethered cord:

يشغل الحبل الشوكي أثناء التطور الجنيني كامل طول العمود الفقري لكن نتيجةً للنمو فإنّ المخروط النخاعي يصل في النهاية عند الطفل إلى مستوى L1-L2.

إنّ التراجع الطبيعي للقسم البعيد من الحبل الشوكي الجنيني يؤدي إلى تشكل خيط انتهائي رفيع يرتبط بالعصعص .

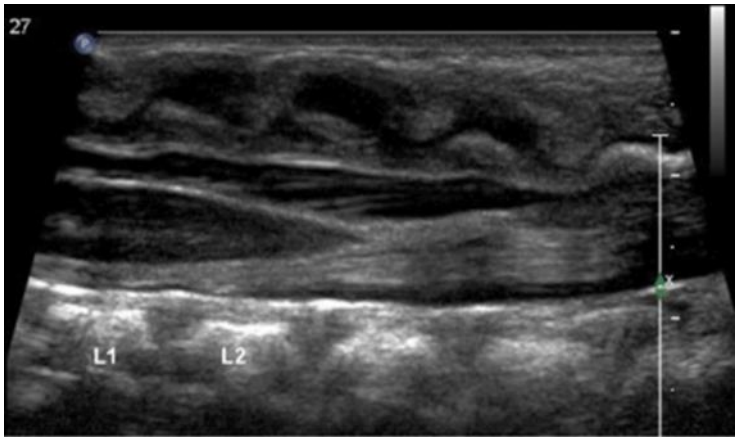
يتشكل الحبل المربوط عندما يبقى خيط انتهائي سميك يشبه الحبل ويثبت المخروط عند مستوى اسفل منL2 ، قد تتطور العلامات العصبية نتيجة الشد غير الطبيعي على الحبل الشوكي مما يعيق التروية الدموية خاصة أثناء حركات العطف والبسط [٧].

يظهر تأمل الظهر وجود آفة جلدية على الخط الناصف في حوالي ٧٠% من الحالات مثل ورم وعائي دموي، خصلة شعر، فرط تصبغ، أو النقرة الجلدية.

تتنوع التظاهرات السريرية وقد تكون الأعراض والعلامات واضحة عند الولادة أو تتأخر حتى الكهولة، تُظهر صورة الأشعة البسيطة للعمود القطني العجزي وجود الشوك المشقوق في معظم الحالات.

العلاج جراحي ويُفضل مباشرة عند التشخيص وقبل ظهور الأعراض لأنّ الأذى الذي يحدث قد يكون دائم بسبب الاقفار والشد، وقد يفيد العلاج الفيزيائي من أجل الضعف العضلي وألم الظهر والأطراف السفلية .

إنّ هذا الشذوذ قد يعود مع نمو الطفل وقد نحتاج الى تداخل جراحي إضافي [١٤].



شكل (١) يظهر صورة بالايكو للحبل المشدود.

٢-٢-٧- الجيب الجلدي:

هو ناسور مُبطن بظهارة، يمتد من الجلد نحو الداخل ليتصل مع السحايا، شائع بالمنطقة القطنية العجزية على الرغم من أنّه قد يتواجد بالمنطقة الرقبية، الصدرية و القفوية، من الناحية الجنينية يعود هذا الشذوذ الى انفصال غير تام للأديم الظاهر العصبي عن الأديم الظاهر الجلدي [١٥].

بالفحص السريري: نجد نقرة على الخط الناصف أو فوهة بالجلد، غالباً ما يرتبط وجوده مع خصلة شعر، أو فرط تصبغ، أو ورم وعائي شعري.

يمكن كشفه بسهولة بالتصوير بالرنين المغناطيسي حيث يبدو كشريط ناقص الصدى ضمن الشحم الواقع تحت الجلد على المقطع السهمي.

إنّ الفتحة الجلدية للجيب الجلدي تختلف عن الناسور العجزي العصعصي، حيث أن ّمسار الجيب الجلدي يكون فوق الطية الأليوية ويتجه مباشرةً نحو الخلف، أمّا الناسور العصعصي العجزي يكون ضمن الطية الأليوية ويمتد بشكل مستقيم نحو الأسفل.

على الرغم من أنّ هذا الشذوذ واضح عند الولادة لكنّه عند بعض المرضى لا يُكشف حتى ظهور الاختلاطات كالتهاب سحايا والخراجات الفقرية السحائية والتي تنجم عن دخول الجراثيم عبر فوهة الجيب الى السحايا [١٦].

٢-٢-٨- تضاعف النخاع Diastematomyelia :

ويدعى أيضاً **ازدواج النخاع Diplomyelia**

هو انقسام جزئي أو تام للنخاع الشوكي إلى حبلين متناظرين أو غير متناظرين، إنّ كل قسم من الحبلين الشوكيين الناجمين لديه قناة مركزية وجذور أعصاب بطنية وظهرية.

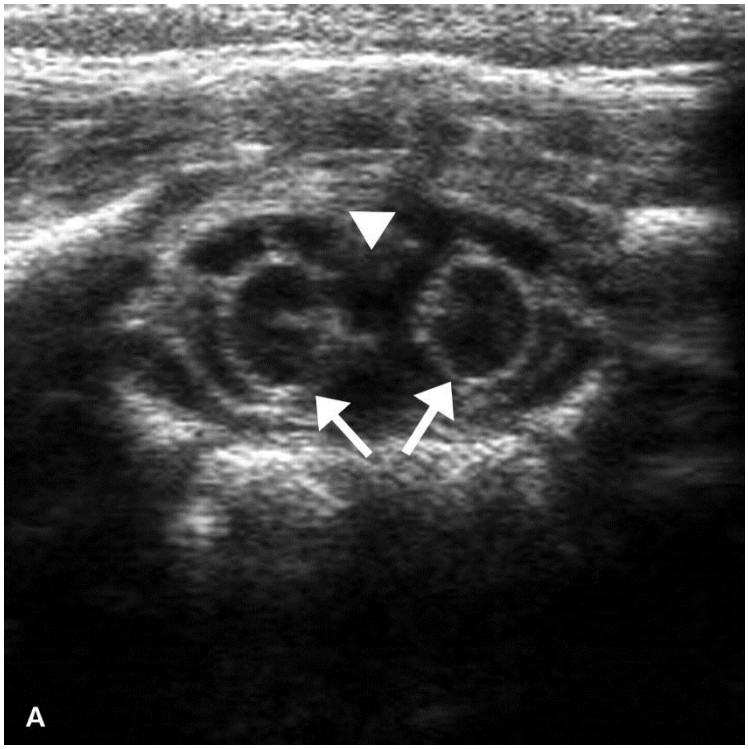
من الناحية الجنينية هو يمثل اضطراب في التحام الأنبوب العصبي مع بقاء نسيج من الوريقة المتوسطة يعمل كحاجز، أي أنّ سبب الانشطار ليس وجود الحاجز لكن هناك اضطراب بدئي في تشكل اللمعة مسبباً انغلاقاً معيباً.

وهو يقسم الى نمطين يحصلان بشكل متساوي تقريباً:

A. ويشكل ٤٠ الى ٥٠% من الحالات وهنا كل نصف نخاع لديه كيس جافية وعنكبوتية خاصة به وينفصلان بحاجز عظمي، ليفي، أو غضروفي، وعندما ينفصل النخاع لا يعود ويلتحم ثانيةً.

B . ويشكل ٥٠ إلى ٦٠% من الحالات، هنا يبقى نصفي النخاع ضمن كيس جافية وعنكبوتية وحيد دون حاجز فاصل بينهما أي يتضاعف النخاع والأم الحنون بينما تبقى الجافية والعنكبوتية واحدة.

قد يترافق مع علامات جلدية في الناحية القطنية العجزية حيث توجد علامة جلدية في ٥٠ الى ٧٠% من الحالات، وهو أشيع ما يكون في المنطقة الصدرية القطنية ،كما أنّه يرتبط مع النخاع المشدود في ٧٥% من الحالات، ومع تكهف النخاع في ٥٠% من الحالات لذلك يجب أن نستبعد هذه الشذوذات في حال وجود تضاعف نخاع [١٧].



شكل (٢) يظهر تضاعف نخاع.

٢-٢-٩- تكهف النخاع Syringomyelia:

هو جوف كيسي ضمن الحبل الشوكي قد يكون متصلاً مع طريق ال CSF، أو يبقى موضعاً وغير متصل بها.

هذا الجوف يختلف بالطول من حالة لأخرى وقد يمتد على مستوى النخاع حتى جذع الدماغ، وفي حال امتداده إلى البصلة نقول عندها بوجود تكهف البصلة syringobulbia ، ويكون عادةً مركزياً بالمادة الرمادية، الموقع الأشيع هو المنطقة الرقبية الصدرية لكن قد يحدث أيضاً في المنطقة الصدرية القطنية.

رغم أنّ الآلية الإمراضية الجنينية غير مفهومة بشكل جيد لكنّ النظرية السائدة تقترح تضيق القناة المركزية على مستوى الثقبة العظمى وذلك أثناء التكون الجنيني، وبسبب هذا التضيق فإنّ الCSF يُمنع من الجريان بالاتجاه الرأسي مما يؤدي الى ارتفاع التوتر وتوسع القناة المركزية، يترافق تكهف النخاع المتصل بشكل شائع مع تشوه كياري النمط ١ .

تعتمد الأعراض البدئية لتكهف النخاع على موقع الكيسة، وتكون الإصابة عادةً وحيدة الجانب أو غير متناظرة، قد يكون الصعر torticollis العلامة البدئية في حال التكهف الرقبي، والجنف

شائع، عادةً ما تصاب ألياف الألم والحرارة كما تظهر علامات العصبون المحرك العلوي في حال التوضع العالي، وقد تضطرب المصرات أيضاً، ال **MRI** عادةً هو الدراسة التشخيصية الكاشفة.

٢-٢-١٠- أمّا عيوب الانبوب العصبي المفتوحة فتضم

القيلة السحائية النخاعية والقيلة النخاعية myelomeningocele and myelocele

هنا يبرز جزء من النخاع الشوكي مع الأغشية السحائية المغلفة له عبر عيب عظمي جلدي على الخط الناصف بمستوى القوس الفقرية الخلفية، وبذلك يصبح النسيج العصبي مع السحايا المغلفة له على تماس مع الوسط الخارجي، وعادةً يكون أداء النخاع الشوكي الوظيفي تحت مستوى الخلل مضطرباً ، كما أنّ درجة العجز الوظيفي العصبي تتأثر كذلك بالأذية الحاصلة أثناء الولادة الطبيعية لذلك يُفضل إجراء القيصرية الانتخابية عند هؤلاء المرضى.

من الناحية الجنينية: فإنّ كل من القيلة السحائية النخاعية والقيلة النخاعية تنتج عن خلل في عملية تكون العُصيبة الأولي، كما أن الأديم الظاهر الذي سيشكل الجلد يبقى محدوداً في الموقع الجانبي دون التحام، وبالتالي يحدث العيب الجلدي على الخط الناصف. التشخيص الأولي عادةً عياني وبسبب الحاجة الى التداخل الجراحي الإسعافي عند هؤلاء المرضى نادراً ما يتم إجراء التصوير بالرنين المغناطيسي قبل العمل الجراحي [١٨]،[١٩].

٣- العلامات الجلدية في الناحية القطنية العجزية وعلاقتها مع شذوذات النخاع الشوكي:

إنّ الجهاز العصبي والجلد يُشتقان من نفس الوريقة أثناء المرحلة المضغية وهي وريقة الأديم الظاهر. إنّ الانفصال لوريقة الأديم الظاهر الجلدي عن وريقة الأديم الظاهر العصبي يحدث في مرحلة مُبكرة من التطور المضغي، في نفس الوقت الذي يبدأ فيه الأنبوب العصبي بالالتحام، هذا الترابط أثناء المرحلة المضغية يشرح التواقت في حدوث تشوهات الأنبوب العصبي مع وجود شذوذات جلدية في الناحية الموافقة [٢٠]. إنّ وجود

علامة جلدية لدى مريض لديه عيب في الأنبوب العصبي تقدر بحوالي ٥٠ % أو أكثر، وقد تكون هذه العلامة هي المؤشر الوحيد على وجود عيب عصبي خاصة عند الولدان [٢١].

إنّ العلامات الجلدية التي تثير الشك بوجود عيب في الأنبوب العصبي :[٢٢]،[٢٣]

٣-١- مع مشعر عالي من الشبهة:

- خصلة شعر
- النقرة العميقة deep dimple
- ذيل
- ورم شحمي
- ورم وعائي
- عدم تنسج الجلد
- كيسة جلدية أو جيب جلدي
- انحراف الطية الأليوية DGF

٣-٢- مع مشعر منخفض من الشبهة:

- توسع الشعريات
- الوحمة الخمرية اللون
- فرط تصبغ
- النقرة القليلة العمق shallow dimple
- تيراتوما

شكل (٣) يظهرDeep Dimple

Figure 3. A duplicated gluteal cleft associated with occult spinal dysraphism.

شكل (٤) يظهرDGF

شكل (٥) يظهر وجود ذيل جلدي

إنّ أغلب هذه العلامات الجلدية cutaneous stigmata تتوضع على الخط الناصف أو بالقرب منه في المنطقة القطنية العجزية فوق الآفة المستبطنة، على أي حال قد تشاهد علامات مشابهة بالمنطقة الصدرية والرقبية ، والتي كذلك قد تشير إلى عيب في الأنبوب العصبي [٢٤].

إنّ العلامة الجلدية في الناحية القطنية العجزية قد اعتبرت مؤشراً لوجود خلل بالأنبوب العصبي لذلك أي مريض مع علامة جلدية مشبوهة يجب تقييمها بدقة من حيث العدد والموقع والنوع، ويجب أن يُجرى فحص سريري مفصّل ودقيق والذي يهتم بشكل خاص بالموجودات العصبية (خزل، شُناج أو رخاوة بالطرفين السفليين ، اشتداد أو ضعف المنعكسات الوترية)، على الرغم من أنّ هذه الموجودات غالباً غير موجودة عند الولادة، وتظهر في نفس الوقت الذي يبدأ فيه الطفل بالمشي أو الوقوف، وهنا تميزها قد يكون صعباً (هنا تبرز أهمية الانتباه الباكر لهذه العلامات الجلدية)، كذلك لابدّ من الانتباه إلى الشذوذات العظمية المرافقة مثل اعوجاج المفاصل، القدم الحنفاء، خلع الورك، الحداب والجنف.

وسنذكر بعض هذه العلامات الجلدية المشبوهة:

٣-٢-١- فرط الاشعار Hypertrichosis

إنّ فرط الاشعار الموضع أو وجود خصلة الشعر في المنطقة القطنية العجزية تعتبر من العلامات الجلدية العالية الشبهة التي قد تترافق مع شذوذات عصبية بالنخاع الشوكي[٢٥]، وهي موجودة منذ الولادة، الشعر قد يكون مُصطبغ أو ناقص الصباغ، يأخذ توزع الأشعار عادةً شكل حرف V ، مع حواف غير محددة، و قد تترافق مع علامات جلدية أخرى عندها يزداد احتمالية وجود خلل الرفائية [٢٦].

٣-٢-٢- الورم الوعائي hemangioma و توسع الشعريات telangiectasia

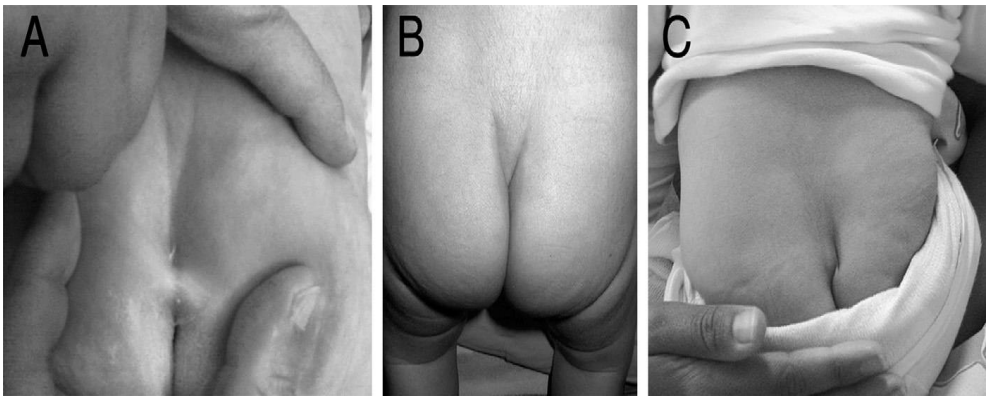
إنّ الأورام الوعائية هي أورام تكاثرية وعائية، توجد عند ٢،٦% من الرضع، إنّ الورم الوعائي الذي يرتبط مع وجود خلل الرفائية يكون حجمه عادة أكبر من ٤سم وعلى الخط الناصف، و يترافق عادةً مع وجود عيب جلدي أو تقرح بالجلد أو علامات جلدية أخرى مثل الورم الشحمي، الثؤلول المعنق، أو الجيب الجلدي.[٢٧]،[٢٨]

٣-٢-ً٣- النقرة Dimple

انخفاض موضع بالجلد على الخط الناصف، وهي أشيع العلامات الجلدية المشتبهة في الناحية القطنية العجزية وتصنف إلى قليلة العمق shallow (أقل من ٥ ملم)، أو عميقة Deep (أكثر من ٥ ملم). إنّ أغلب الرضع مع نقرة عجزية والتي تقع ضمن الفلح الأليوي تكون سليمة، أما النقرة العميقة أكثر من ٠،٥سم التي تقع فوق الفلح الأليوي أو فوق الطية الأليوية على بعد أكثر٢،٥سم ، أو إذا كانت مرتبطة مع علامات جلدية أخرى، فهذه يجب تقييمها بسبب الاحتمال العالي لترافقها مع عيب بالأنبوب العصبي.[٢٩]
كما أنّ النقرة العميقة قد تكون عبارة عن جيب جلدي متصل بشكل مباشر مع القناة الفقرية.[٣٠]

٣-٢-ً٤- انحراف الطية الأليوية DGF (Deviated gluteal fold)

إنّ شذوذات الطية الأليوية تعتبر علامة لوجود شذوذات بالأنبوب العصبي[٣١]، إنّ مصطلح DGF يدل على أي شذوذ بالطية الأليوية سواء أكانت غير متناظرة أو أي درجة من الانحراف بالطية الأليوية حتى بدون كتلة تحتها أو انشطار فيها.[٣٢]



شكل (٦) يظهر:

A:simple dimple أقل من ٢،٥ ملم عن حتار الشرج

B:انحراف الطية الاليوية بشكل متناظر

C:انحراف الطية الاليوية بشكل غير متناظر مع كتلة تحتها

٤- لمحة جنينية عن تطور الأنبوب الهضمي السفلي:

يبدأ تشكل الأنبوب الهضمي عندما تنطوي المضغة بالإتجاه الرأسي الذيلي حيث ينقسم الجوف الذي يحدده الأديم الباطن الى ٣ أقسام هي الكيس المحي واللفائفي والمعي الأولي، تُشكل كل من النهايتين الرأسية والذيلية انبوب مسدود يدعى بالأمام المعي الأمامي، وفي الخلف المعي الخلفي، وبينهما المعي المتوسط، يتطور المعي الأمامي ليشكل البلعوم والمري والمعدة والعفج والكبد والبنكرياس، أما المعي المتوسط يشكل القسم البعيد من العفج وحتى الزاوية الكولونية الطحالية، أما المعي الخلفي يشكل الكولون النازل والسين والمستقيم والشرج

.

٥- الشذوذات الشرجية المستقيمية وعلاقتها مع عيوب الانبوب العصبي:

إنّ الشذوذات الشرجية المستقيمية ARM هي شذوذات خلقية شائعة حيث تبلغ نسبة حدوثها ١\٤٠٠٠ إلى ١\٥٠٠٠ من الولادات الحيّة، إنّ الأطفال الذين لديهم شذوذات في الشرج والمستقيم لديهم معدل عالي لوجود شذوذات أخرى مرافقة، وتميل لأن تحدث في متلازمات مثل VACTREL (شذوذات فقرية قلبية شرجية رغامية مريئية كلوية وبالأطراف).[٣٣]

إنّ الشذوذات الأشيع مع تشوهات المستقيم والشرج تتضمن الشذوذات البولية التناسلية الفقرية إضافة إلى شذوذات الجملة العصبية المركزية، وخاصةً الورم الشحمي داخل الجافية والحبل المشدود حتى بدون وجود أي شذوذ هيكلي مرافق حيث تتراوح نسبة الحدوث حسب الدراسات بين ٩ إلى ١٥%.[٣٤،٣٥]

إنّ السبب الدقيق لهذه العيوب غير معروف، ولكن يُعتقد أنّه ينجم عن خلل أثناء مرحلة الكيسة الأرومية حيث تتميز هذه المرحلة بتداخل العديد من الأجهزة، وبالتالي قد تفسر الترابط بين هذه العيوب مع عيوب مرافقة في أجهزة أخرى.

٦- طرائق تشخيص عيوب الأنبوب العصبي:

إنّ التشخيص الدقيق والنهائي والمؤكد لعيوب الأنبوب العصبي يتم بالعمل الجراحي، أمّا الاستقصاءات التشخيصية ما قبل العمل الجراحي فتضم التصوير بالرنين المغناطيسي، والتصوير الصدوي للنخاع الشوكي، والتصوير الطبقي المحوسب، والصورة البسيطة.

إنّ الطريقة الأكثر حساسية هي **MRI** ولكنّها مُكلفة وتحتاج إلى تركين وتهدئة للرضيع لذلك لا يمكن استخدامها كوسيلة مسح للولدان لتحري عيوب الأنبوب العصبي لديهم .

أمّا **CT** يمكن أن يكشف الشذوذات العظمية بشكل أفضل من كشف عيوب النخاع الشوكي .

إنّ الصورة الشعاعية البسيطة استخدمت بشكل واسع في الماضي لكنها ليست حساسة ولا تستخدم في المسح الروتيني .

أمّا **SUS** هو الطريقة المفضلة عند هؤلاء الرضع ؟!.

٧- التصوير الصدوي للنخاع الشوكيٍsus :

إنّ التصوير الصدوي للنخاع الشوكي كان مُقترح منذ عام ١٩٨٠، ولكنّه أخذ بعض الوقت حتى دخل الممارسة السريرية، وتستخدم هذه التقنية أمواج عالية التواتر لأخذ صورة للقناة الفقرية ومحتوياتها، حيث تظهر محتويات القناة الفقرية بوضوح أكبر ذلك أن عظام الوليد تكون رقيقة والأقواس الفقرية الخلفية غير متعظمة، وتبقى هذه التقنية مفيدة حتى عمر ٣ إلى ٤ أشهر، ولا يمكن إجراؤه بعد عمر ٦ شهور حيث تكون الأقواس الفقرية الخلفية قد تعظمت، وهنا تصبح الوسيلة الأكثر فعالية في التشخيص هي إجراء التصوير بالرنين المغنطيسي إلا في حالة واحدة وهي وجود عيب في الأقواس الفقرية هنا يمكن اجراء التصوير الصدوي بأي عمر.[٣٦]،[٣٧]

إنّ هذه التقنية قد تزايد استخدامها حالياً، وأصبحت اختبار المسح الأول في أغلبية المراكز للولدان الذين يتوقع أن يكون لديهم خلل رفائية.[٣٨]

٧-١- مزايا التصوير الصدوي للقناة الفقرية:

يُعتبر التصوير الصدوي للقناة الفقرية بالأمواج فوق الصوتية وسيلة سهلة، آمنة، غير مكلفة، غير غازية، لا تحتاج الى تركين أو تهدئة بالمقارنة مع **MRI**، يمكن اجراؤه بجانب سرير المريض، حيث يُظهر القناة الفقرية بتفصيل كبير، ويُظهر الحبل الشوكي ضمن القناة وموقعه وحركته هل هي طبيعية أم لا؟ [٣٩]، كما يظهر أي أورام أو كتل شحمية على الخيط الإنتهائي ، بالإضافة إلى كشف عيوب الأنبوب العصبي كالنخاع المشدود، التضاعف، التكهف، كما أنّ حساسيته تعتبر مساوية للمرنان تقريباً في أغلب المراجع [٤٠]، لذلك تم الأخذ به كوسيلة مسح ممتازة للولدان من أجل كشف عيوب الأنبوب العصبي الخفية.

٧-٢- الاستطبابات:

إنّ استطباب التصوير الصدوي للنخاع الشوكي يشمل ما يلي :

١) **الوصمة الجلدية** cutaneous stigmata القطنية العجزية المعروف أنها ترتبط مع عيوب الانبوب العصبي، أو ما يسمى خلل الرفائية وهذه العلامات الجلدية هي [٤١]،[٤٢]
   a. تغير لون الجلد
   b. السليلة الجلدية
   c. خصلة الشعر
   d. الكتلة القريبة من الخط الناصف أو على الخط الناصف
   e. ورم دموي
   f. النقرة على الخط الناصف
   g. الطية الأليوية المعوجة أو المنحرفة
   h. الوحمات

٢) **رتق الشرج أو تضيق الشرج أو لا تكون العجز.**
٣) **تقييم العيوب المُشتبه بوجودها** مثل حبل مشدود، موه نخاع، انشطار النخاع ، وتكهف النخاع.[٤٣]
٤) **توجيه البزل القطني.**
٥) **كتقييم بعد العمل الجراحي** للنخاع المشدود.
٦) **كشف وجود ورم دموي** كعقابيل بعد العمل الجراحي، أو بسبب أذية ولادية، أو بزل سائل دماغي شوكي.

٧-٣- مضادات الاستطباب:

١) قبل العمل الجراحي للمرضى الذين لديهم خلل رفائية شوكي مفتوح.
٢) لتقييم عيوب الأنبوب العصبي المغلقة اذا كان الجلد فوق الآفة رقيق وهناك خطر للرض.

٧-٤ - التقنية والتحضير:

يتم إجراء التصوير والرضيع بوضعية الاضجاع البطني مع وضع حرام رقيق تحت القسم السفلي من البطن والحوض مع ثني الرقبة بشكل خفيف باتجاه البطن من أجل الحصول على صورة أوضح، كما يُمكن أن يوضع الرضيع بوضعية الاضطجاع الجانبي. قبل بدء التصوير يُمكن إرضاع الوليد أو يمكن استخدام مصاصة فموية موضوعة بمحلول سكري من أجل تهدئة الرضيع أثناء الإجراء، كما يجب الانتباه الى أن الوليد خاصة في حال كونه خديج أنّه غير قادر على الحفاظ على درجة حرارة جسمه لذلك يجب أن يتم الفحص في غرفة دافئة، وأحياناً يمكن أن يتم التصوير والرضيع في حضن أمه بوضعية الاضطجاع.[٤٤]

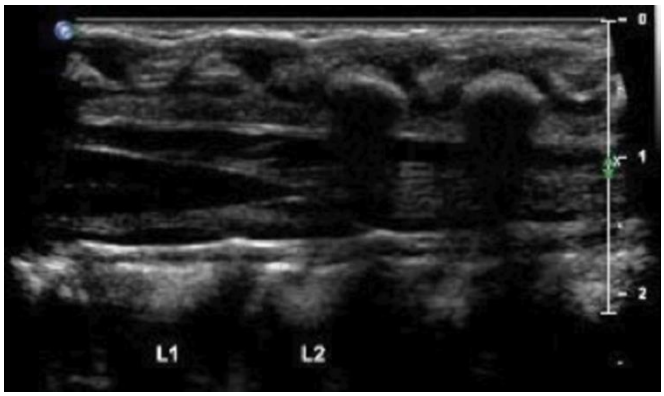
يتم الإجراء باستخدام بروب خطي له تواتر ٧،٥ الى ١٠ ميغا هرتز وحتى ١٥ من أجل رؤية التراكيب السطحية والجلد بوضوح، ويتم بوضعين معترض وطولاني .[٤٥]

٧-٥- كيف نحدد مستوى الفقرات بالايكو:

١) نبدأ بالتصوير بالمستوى السهمي بمستوى المنطقة العجزية العصعصية، إنّ العصعص يبدو على شكل كتلة غير منتظمة من الغضاريف أمّا أجسام الفقرات التي تكون قد بدأت بالتعظم تبدو الى الأمام من العصعص، حيث نبدأ بالعد بدءاً من جسم الفقرة العجزية الخامسة وحتى العجزية الأولى، إنّ المستوى بين العجزية الأولى والقطنية الخامسة يتم التعرف عليه من خلال النقطة التي يصبح فيها جسم الفقرة له شكل منحرف، والتوضع للفقرة يصبح أفقي أكثر، ثم نعد الفقرات القطنية نحو الأعلى بدءا" من القطنية الخامسة وحتى القطنية الأولى.[٤٦]

٢) أو نعد الفقرات باتجاه الأسفل بدءاً من الضلع السفلية عادة ١١ إلى ١٢ (أحياناً يوجد ١٣ ضلع وهي ليست شائعة)، لذلك هذه الطريقة غير دقيقة .[٤٧]
٣) الخط الواصل بين الشوكين الحرقفيين مثلما نحدد موقع البزل القطني ويكون يوافق الفراغ بين القطنية الرابعة والخامسة .[٤٨]

٧-٦- كيف تبدو عناصر القناة الفقرية على الايكو:[٤٩]



شكل (٧) يظهر صورة طبيعية لمقطع سهمي للنخاع الشوكي بمستوى المخروط الانتهائي حيث يبدو المخروط بمستوى القطنية الثانية

يتم أخذ الصورة للقناة الفقرية بالأمواج فوق الصوتية على مستويين، المستوى السهمي والمستوى المحوري. بالمقطع المحوري يبدو النخاع الشوكي كبنية أنبوبية لها جدار زائد الصدى، لها شكل مدور أو بيضوي يتوضع في المسافة تحت العنكبوتية التي تبدو عديمة الصدى، أما القناة المركزية فتبدو في المركز زائدة الصدى وتسمى المعقد الصدوي المركزي، أمّا النهاية الذيلية التي تتمادى لتشكل المخروط الإنتهائي، والذي يستمر ليشكل الخيط الإنتهائي تبدو زائدة الصدى نوعاً ما، أجسام الفقرات تبدو كبنية مولدة للصدى الى الجهة البطنية من الحبل الشوكي. من الجهة الجانبية للنخاع تعبر الأربطة المسننة التي تثبت النخاع وتبدو زائدة الصدى، أمّا جذور الأعصاب فتبدو كبنية مولدة للصدى وتشاهد تحت مستوى الفقرة القطنية الثانية.

٧-٧- كيف تبدو الشذوذات العصبية بالتصوير الصدوي للنخاع الشوكي؟

٧-٧-١- القيلة السحائية: تبدو ككيسة عديمة الصدى مملوءة بالسائل الدماغي الشوكي والذي يكون أسود اللون، هذه الكيسة تبرز الى الوجه الخلفي من القناة الفقرية، قد تحوي بعض التراكيب المولدة للصدى تمثل الأغشية السحائية.

٧-٧-٢- تكهف النخاع : يبدو على شكل توسع غير طبيعي للقناة المركزية التي تحوي السائل الدماغي الشوكي، قد يكون موضع أو منتشر، قد يترافق مع قيلة سحائية نخاعية، قيلة سحائية شحمية.

٧-٧-٣- القيلة السحائية النخاعية: تبدو على شكل كيسة تحوي تراكيب مولدة للصدى تُمثل النسيج العصبي والأغلفة السحائية .

٧-٧-٤- تضاعف النخاع: يبدو كنصفي نخاع ضمن القناة الفقرية ناقصي الصدى مع قناة مركزية لكل منهما مولدة للصدى، الحاجز بينهما قد يكون ناقص أو زائد الصدى.

٧-٧-٥- الحبل المشدود: حيث قد نجد:

a) توضع منخفض للمخروط الإنتهائي تحت مستوى جسم الفقرة القطنية الثالثة.
b) النخاع الشوكي منزاح بالإتجاه الظهري.
c) نقص أو غياب حركة جذور الأعصاب مع تنفس المريض أو حركة القلب.

٧-٧-٦- الورم الشحمي :يبدو ككتلة مولدة للصدى تمتد من القناة الفقرية بالاتجاه الظهري الى النسيج تحت الجلد.

٧-٧-٧- الجيب الجلدي: يبدو كتركيب عديم الصدى يمتد من الجلد نحو الخلف بإتجاه القناة الفقرية.

٧-٨- عن ماذا نبحث عند تصوير النخاع الشوكي بالأمواج فوق الصوتية؟

١. **موقع المخروط الانتهائي**[٥٠]

عند الرضع تمام الحمل موقع قمة المخروط الانتهائي يتوضع فوق منتصف جسم الفقرة القطنية الثانية بمجال يمتد من الفقرة الظهرية العاشرة إلى مستوى جسم القطنية الثالثة، أمّا عند الخدج فإنّه يقع بين القطنية الثانية الى الرابعة، أي أنّه يرتفع من موقعه البدئي ضمن القناة العجزية في الحياة الجنينية إلى الموقع النهائي المعروف عند البالغين، لكنّ الوقت اللازم للارتفاع كان مجال نقاش خلال السنوات الماضية، لكنّ الغالبية تتفق على أنّ هذا الإرتفاع الهام يحدث خلال الحياة الجنينية، أما الارتفاع النهائي الى المستوى الموجود عند البالغين بمستوى L1_L2يحدث خلال الطفولة. إنّ معرفة الموقع النهائي للمخروط عند الوليد ضروري لأنّ الانخفاض في موقعه أساسي لتشخيص الحبل المربوط، وهذا مهم لأنّ الجراحة المُجراة بعد بدء الأعراض للحبل المربوط مُختلف عليها من حيث القدرة على إمكانية تحسين الوظيفة العصبية، أمّا الجراحة بعد التشخيص وقبل بدء الأعراض فهي مرغوب بها من قبل بعض أخصائيي الجراحة العصبية.

٢. **موقع الحبل الشوكي**: هل هو بالاتجاه الظهري أم البطني، في الحالة الطبيعية يقع الحبل الشوكي في ثلث إلى منتصف المسافة بين الجدار الأمامي والجدار الخلفي للقناة الشوكية، أمّا إذا كان للخلف أكثر فمن المتوقع وجود حبل مربوط .

٣. **وجود حركة نابضة للحبل الشوكي و جذور الأعصاب الشوكية** : وهذا مهم جدا لأنّه في حال غياب الحركة النابضة الطبيعية المتزامنة مع حركات التنفس فهي تشير إلى نخاع مربوط .

٤. **ثخانة الخيط الانتهائي** : حيث تعتبر الثخانة الطبيعية للخيط الانتهائي أقل من ٢ ملم، أمّا في حال وجود تسمك في الخيط الانتهائي فعندها يُشك بوجود ورم شحمي مثلاً .

مخطط الدراسة العملية:

١. خلفية البحث:

بسبب التطور الجنيني المشترك للأنبوب العصبي مع الجلد والأمعاء والذّين ينشأن من الأديم الظاهر، ولوُجود ترابط بين عيوب الأنبوب العصبي مع العلامات الجلدية القطنية وتشوهات الشرج والمستقيم، ونظراً لصعوبة مسح كافة الولدان الذين لديهم علامات جلدية بالناحية القطنية العجزية أو تشوهات بالشرج والمستقيم بالتصوير بالرنين المغناطيسي، وذلك بسبب الكلفة العالية، والحاجة للتركين والتخدير في حال أُجري المرنان لكل الولدان الذين يُشتبه بوجود عيوب الأنبوب العصبي لديهم، لذلك نحن بحاجة لوسيلة مسح لهؤلاء الولدان تكون سهلة ومتوفرة و ذات حساسية ونوعية جيدة [٣٦]،[٣٧].

٢. هدف الدراسة:

معرفة حساسية التصوير الصدوي للنخاع الشوكي في كشف تشوهات الأنبوب العصبي عند الولدان الذين لديهم علامات جلدية في الناحية القطنية العجزية أوتشوهات بالمستقيم والشرج وبالتالي في حال تم اثبات وجود حساسية عالية اعتماده كبروتوكول خاص في مستشفى الأطفال.

٣. مكان وزمان الدراسة:

أجريت هذه الدراسة في مستشفى الأطفال الجامعي بدمشق، وذلك في الفترة بين ٢٠١٣/١٠/١ ولغاية ٢٠١٤/١٠/١ .

٤. المرضى الداخلين بالدراسة:

طُبقت هذه الدراسة على الولدان المقبولين في شعبة الحواضن والوليد الذين لديهم علامات جلدية بالناحية القطنية العجزية أو تشوهات بالمستقيم والشرج.

٥. وسائل الدراسة:

- التصوير الصدوي للنخاع بواسطة جهازULTRASOUND SD 260 SYSTEM صنع شركة PHILIPS تاريخ ٢٠٠٣ بروب خطي تردد ٧ ميغا هرتز.
- تصوير الرنين المغناطيسي للنخاع الشوكي.

٦. طريقة الدراسة :

تعتمد الدراسة على إجراء التصوير الصدوي للنخاع لكل الولدان المقبولين في شعبة الحواضن والوليد، والذين لديهم أي ممّايلي تشوهات بالمستقيم أو الشرج - علامات جلدية بالناحية القطنية العجزية:

- النقرة العميقة Deep Dimple
- النقرة قليلة العمق shallow dimple
- انحراف الطية الأليوية DGF
- فرط التصبغ
- فرط الاشعار
- الورم الوعائي

وكشف وجود شذوذات مرافقة بالنخاع الشوكي ومن ثم تأكيد التشخيص بإجراء رنين مغناطيسي للنخاع ومقارنة النتائج بينهما لتحديد أهمية التصوير الصدوي للنخاع.

لتسهيل الدراسة تمّ تقسيم الحالات إلى مجموعتين : مجموعة مع علامات جلدية قطنية عجزية مُشتبهة ومجموعة مع تشوهات المستقيم والشرج.

تضمنت الدراسة في قسمها الأول ١٥٠ وليد مع علامات جلدية قطنية عجزية حيث تمّ إجراء ايكو نخاع لكل الحالات، ثمّ إجراء الرنين المغناطيسي للحالات الإيجابية على الإيكو، ومقارنة النتائج بينهما.

ونظراً لعدم إمكانية إجراء الرنين المغناطيسي لجميع الحالات مع علامات جلدية مشتبهة تمّ إجراء المرنان للحالات الإيجابية الايكو والحالات ذات الشبهة العالية السلبية الايكو وذلك لتحديد الحساسية والنوعية ، وأيضاً تحديد الإيجابية والسلبية الكاذبة.

حيث أعتبر أنّ الحالات ذات الشبهة العالية هي الحالات التي تتضمن وجود أعراض أو علامات عصبية (ضعف أو اشتداد المنعكسات، شلل أو خزل)، هيكلية (اعوجاج مفاصل، تشوهات بوضعية القدمين)، معوية (تأخر بإفراغ العقي، تطبل بطن) ، بولية (انتانات بولية متكررة ، كرة مثانية).

أمّا في القسم الثاني من دراستنا تمّ إجراء الايكو لمجموعة من الولدان المقبولين في قسم الحواضن والوليد مع تشوهات بالشرج والمستقيم (تضيق أو رتق شرج) بلغت ٦٠ حالة، مع إجراء الرنين للحالات الايجابية على الايكو.

تمّت مقارنة النتائج مع الدراسات العالمية التالية:

• دراسة قام بها Jose´ Gilberto de Brito Henriques في الجامعة الاتحادية في ولاية ميناس عام ٢٠٠٤ حيث تمت على ١٤٤ وليد كان لديه علامة جلدية في الناحية القطنية العجزية.[٥١]

• دراسة قام بها Penina Ponger, MD في فلسطين المحتلة بين عامي ٢٠٠٥- ٢٠٠٧ شملت ٢٥٤ وليد مع علامات جلدية مشتبهة.[٥٢]

• دراسة قام بها Tsakayannis DE, Shamberger RC في جامعة بوسطن بين عامي ١٩٨٥-١٩٩٢ حيث تمت على ٤٥ وليد مع رتق شرج .[٥٣]

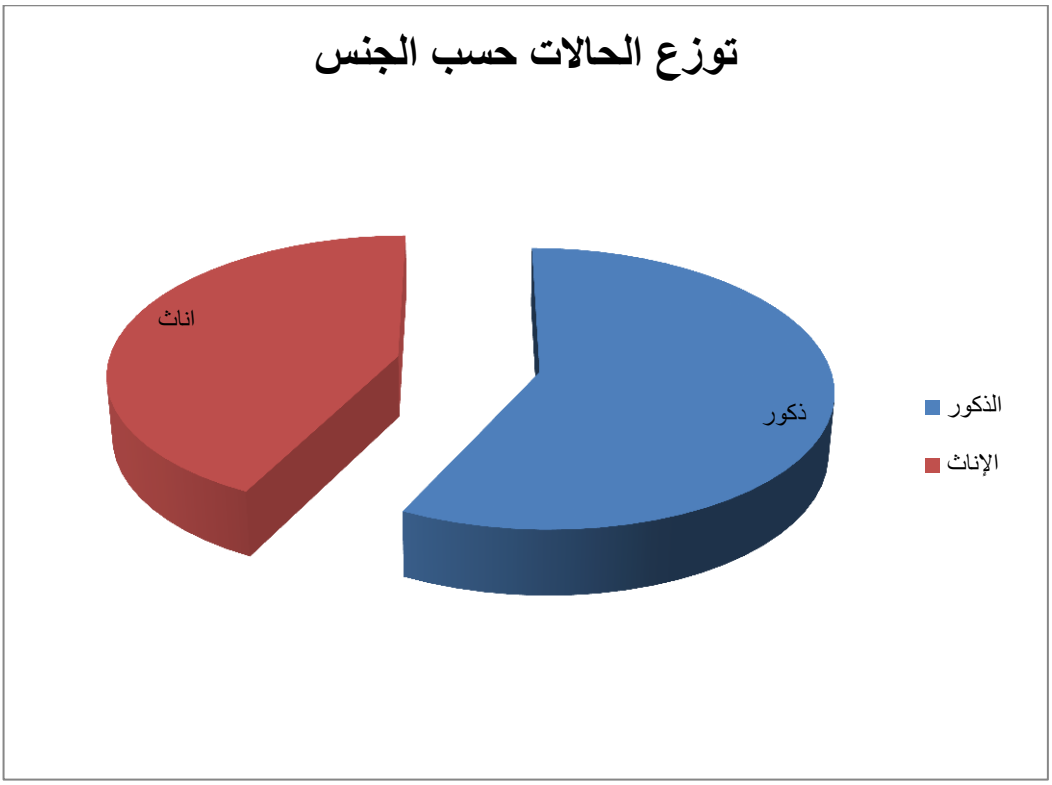
٧. النتائج والمناقشة:

٧-١- توزع الحالات حسب الجنس:

تضمنت الدراسة ١٥٠ وليد مع علامات جلدية مُشتبهة توزعت الحالات فيها بين الجنسين بمعدل ٥٧،٣% للذكور، مقابل ٤٢،٧% للإناث كما يوضح الجدول التالي:

الجنس	الذكور	الإناث
عدد الحالات	٨٦	٦٤
النسبة	٥٧،٣%	٤٢،٧%

شكل (٨) يبين توزع الحالات حسب الجنس.



شكل (٩) يبين توزع الحالات حسب الجنس.

وبالمقارنة مع الدراسة التي قام بها Jose´ Gilberto de Brit Henrique في ولاية ميناس حيث كانت نسبة إصابة الذكور ٥٢% ، أي تقريباً مساوية لدراستنا.

نسبة إصابة الذكور	دراستنا	دراسة Jose´ Gilberto de Brito Henriques
	%٥٧،٣	%٥٢

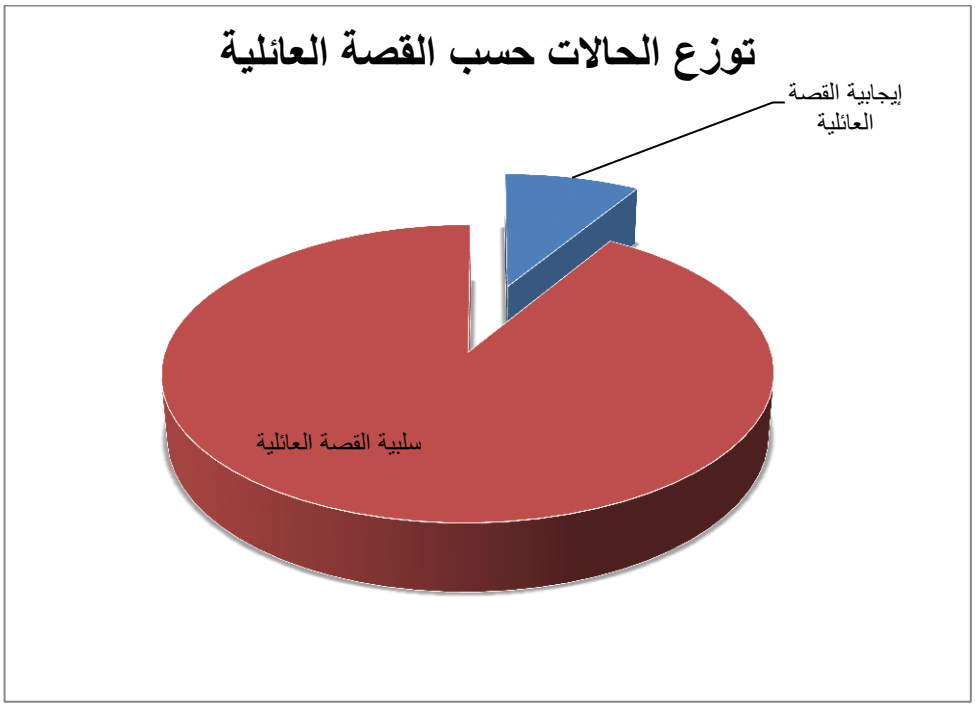
شكل (١٠) يبين مقارنة بين الحالات حسب الجنس بين دراستنا والدراسة البرازيلية.

٧-٢- القصة العائلية:

وجدت قصة عائلية لعلامة جلدية مشتبهة في ١٣ حالة وذلك بنسبة %٨،٧ وذلك كالتالي:

عدد الحالات الكلية	قصة عائلية إيجابية	النسبة المئوية
١٥٠	١٣	%٨،٧

شكل (١١) يبين توزع الحالات حسب القصة العائلية.



شكل (١٢) يبين توزع الحالات حسب القصة العائلية.

بالمقارنة مع الدراسة التي قام بها Jose´ Gilberto de Brit Henrique حيث وُجدت القصة العائلية عند ١٨ حالة بنسبة ١٢،٥% .

القصة العائلية	دراستنا	دراسة Jose´ Gilberto de Brito Henriques
	%٨،٧	%١٢،٥

شكل (١٣) يبين مقارنة بين دراستنا والدراسة البرازيلية حسب القصة العائلية.

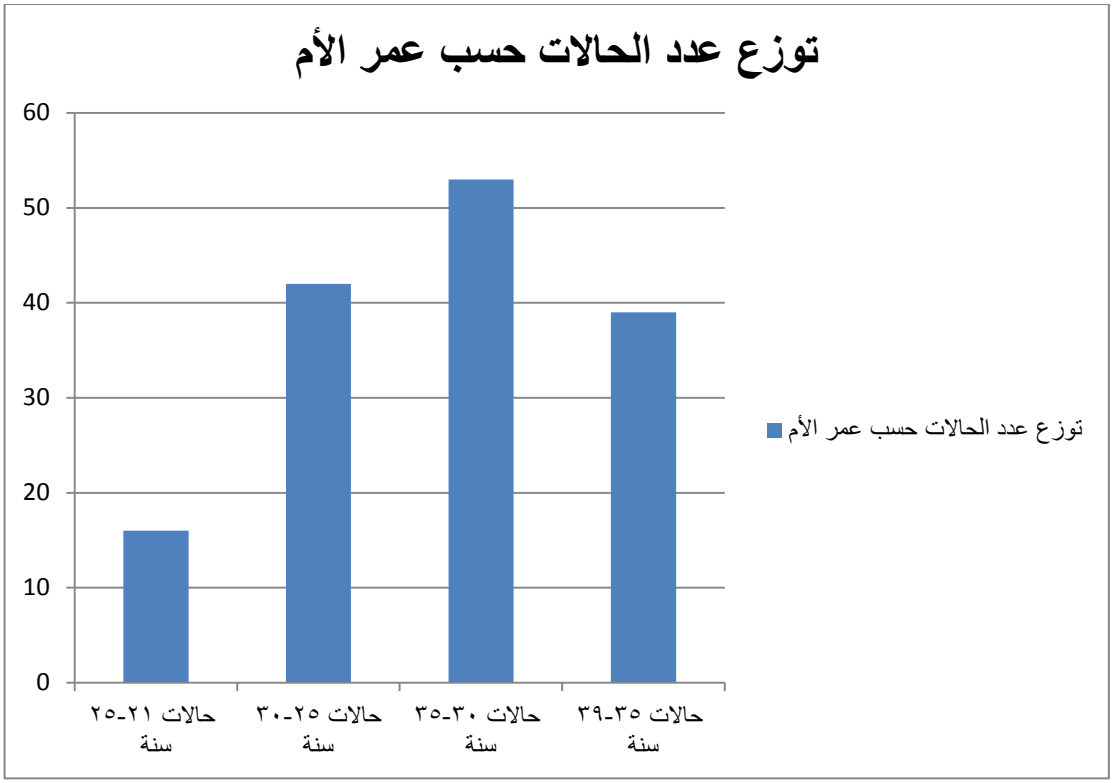
٧-٣- توزع الحالات حسب عمر الأم:

تراوحت أعمار الأمهات للحالات بين ٢١ و ٣٩ سنة، حيث تمّ تقسيم الأعمار إلى مجموعات حيث النسبة الأكبر كانت للأمهات بين ٣٠-٣٥ سنة بنسبة ٣٥،٣%، وتوزعت النسب البقية حسب الجدول التالي:

عمر الأم	العدد	النسبة
٢١-٢٥ سنة	١٦	%١٠،٧
٢٥-٣٠ سنة	٤٢	%٢٨
٣٠-٣٥ سنة	٥٣	%٣٥،٣
٣٥-٣٩ سنة	٣٩	%٢٦

شكل (١٤) يبين توزع الحالات حسب عمر الأم.

وبحساب pvalue =0,15 أي لا توجد علاقة ذات أهمية بين عمر الأم وشيوع هذه العلامات الجلدية، ولا يوجد تناسب طردي بين حدوثها وعمر الأم،كما أن هذا الميل للحدوث عند ولدان الامهات بعمر بين ٣٠الى ٣٥سنة قد يفسر بأن هذه الفئة العمرية هي الفئة التي تتوافق مع معدل عالي للاخصاب.



شكل (١٥) يبين توزع الحالات حسب عمر الأم.

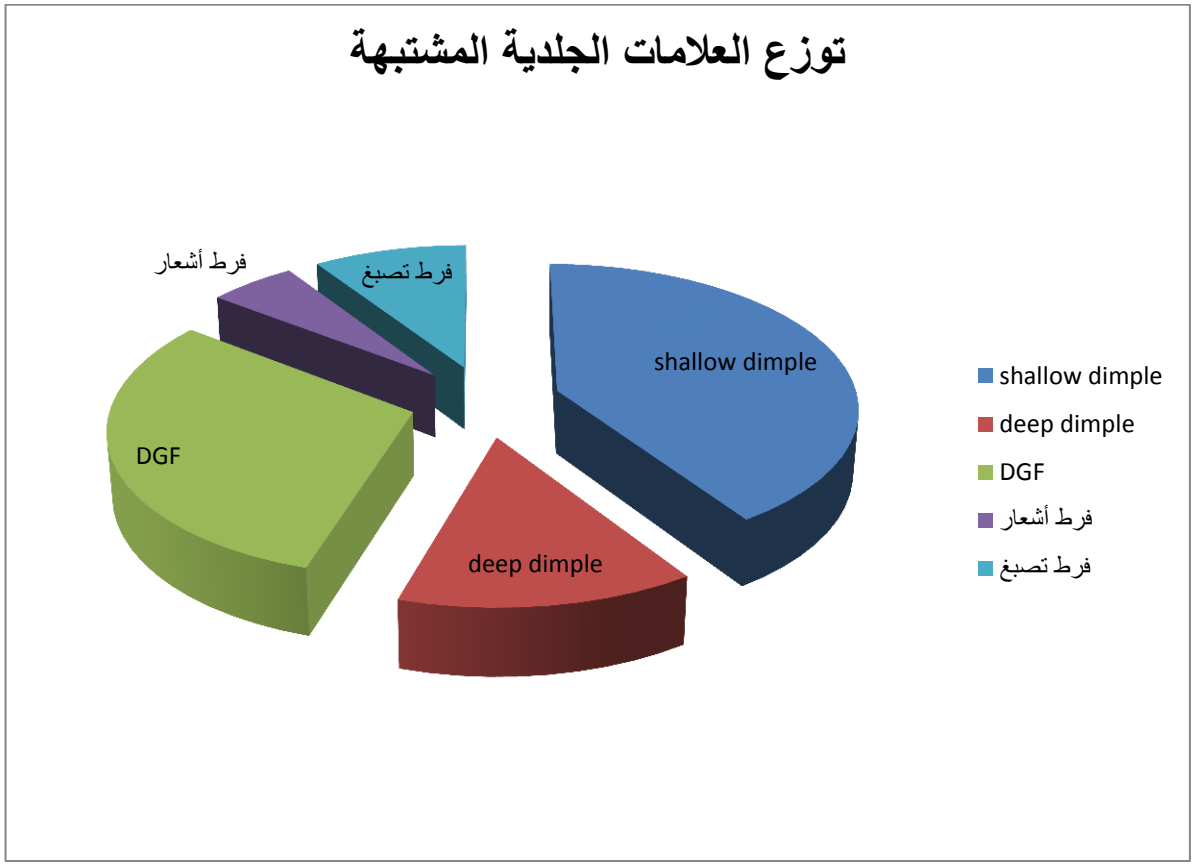
٤-٧- توزع العلامات الجلدية المشتبهة حسب النوع:

كانت العلامة الأشيع في دراستنا ال shallow dimple بنسبة ٤٠،٦% ،بينما توزعت الحالات البقية وفق التصنيف الآتي:

العلامة الجلدية المشتبهة	العدد	النسبة من مجمل الحالات مع علامات جلدية مشتبهة
shallow dimple	٦١	%٤٠،٦
Deep dimple	٢١	%١٤
DGF	٤٦	%٣٠،٧
فرط أشعار	٨	%٥،٣
فرط تصبغ	١٤	%٩،٤

شكل (١٦) يبين توزع الحالات حسب نوع العلامة الجلدية القطنية العجزية المشتبهة.

وبالمقارنة مع الدراسة التي قام بها Jose´ Gilberto de Brito Herniques في ولاية ميناس في البرازيل حيث كانت العلامة الجلدية الأشيع هي ال shallow dimple ، ثمّ خصلة الشعر.



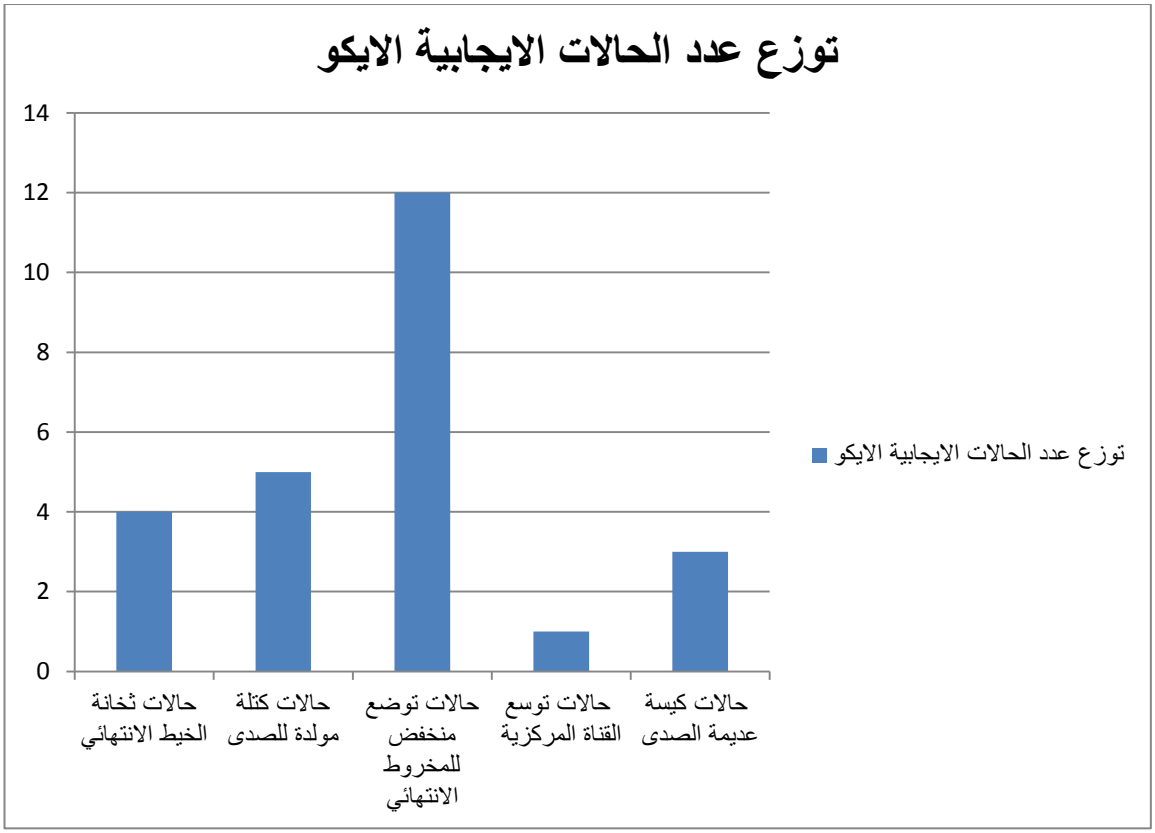
شكل (١٧) يبين توزع الحالات حسب نوع العلامة الجلدية القطنية العجزية المشتبهة.

٧-٥- دور التصوير الصدوي في كشف عيوب الإنبوب العصبي المترافقة مع العلامات الجلدية المشتبهة:

تمّ إجراء الايكو لجميع الحالات المحتملة (١٥٠ حالة)، حيث أظهر الايكو التبدلات المرضية عند ٢٥ حالة، كان أشيعها التوضع المنخفض للمخروط بنسبة ٨% يليه الكتلة المولدة للصدى بنسبة ٣،٣% حيث توزعت التبدلات بالنسب التالية:

التبدلات المرضية المكتشفة بالايكو	عددها	النسبة من العينة الكلية	النسبة من الحالات االمشخصة بالايكو
ثخانة الخيط الانتهائي	٤	%٢،٧	%١٦
كتلة مولدة للصدى	٥	%٣،٣	%٢٠
توضع منخفض للمخروط الإنتهائي تحت مستوى ق٣	١٢	% ٨	%٤٨
توسع القناة المركزية (تكهف)	١	%٠،٧	%٤
كيسة عديمة الصدى	٣	%٢	%١٢
عدد الحالات مع تبدلات مرضية بالايكو	٢٥	%١٦،٦	

شكل (١٨) يبين توزع الحالات حسب التبدلات المرضية المشاهدة بالايكو.



شكل (١٩) يبين توزع الحالات حسب التبدلات المرضية المشاهدة بالايكو.

كان عدد الحالات التي ظهرت فيها تبدلات على الايكو في الدراسة البرازيلية ٨ حالات بنسبة ٥،٥% .

	دراستنا	الدراسة البرازيلية
عدد الحالات الكلية	١٥٠	١٤٤
عدد الحالات مع تبدلات على الايكو	٢٥	٨
النسبة من عدد الحالات الكلية	%١٦،٦	%٥،٥

شكل (٢٠) يظهر مقارنة بين دراستنا والدراسة البرازيلية من حيث عدد الحالات المكتشفة بالايكو.

وتوزعت الحالات مع العلامات الجلدية المشتبهة حسب التبدلات المرضية المشاهدة على الايكو كما يلي :

نمط العلامة الجلدية المشتبهة	التبدلات المرضية على الايكو										عدد حالات العلامة الجلدية الايجابية بالايكو	نسبة الحالات الايجابية إلى الكلية لكل نمط
	ثخانة الحبل		**كتلة مولدة للصدى**		**توضع منخفض للمخروط الإنتهائي تحت مستوى ق٣**		**توسع القناة المركزية**		**كيسة عديمة الصدى**			
	العدد	النسبة من عدد حالات النمط	العدد	النسبة من عدد حالات النمط	العدد	النسبة من عدد حالات النمط	العدد	النسبة من عدد حالات النمط	العدد	النسبة من عدد حالات النمط		
Shallow dimple	٠	%٠	٠	%٠	٢	%٣،٣	٠	%٠	٠	%٠	٢	%٣،٣
Deep dimple	٢	%٩،٥	٣	%١٤،٣	٦	%٢٨،٦	١	%٤،٨	١	%٤،٨	١٣	%٦١،٩
DGF	٠	%٠	١	%٢،٢	٢	%٤،٣	٠	%٠	٢	%٤،٣	٥	%١٠،٩
فرط أشعار	١	%١٢،٥	١	%١٢،٥	٢	%٢٥	٠	%٠	٠	%٠	٤	%٥٠
فرط تصبغ	١	%٧،١	٠	%٠	٠	%٠	٠	%٠	٠	%٠	١	%٧،١
العدد	٤		٥		١٢		١		٣		٢٥	

شكل (٢١) يبين العلاقة بين العلامات الجلدية المشتبهة والتبدلات المرضية المشاهدة على الايكو.

وقد تمّ إجراء مرنان نخاع للحالات المشتبهة على الايكو (وعددها ٢٥)، حيث أظهر وجود شذوذات مرضية عند ٢١ وليد، حيث توزعت الحالات حسب النسب التالية :

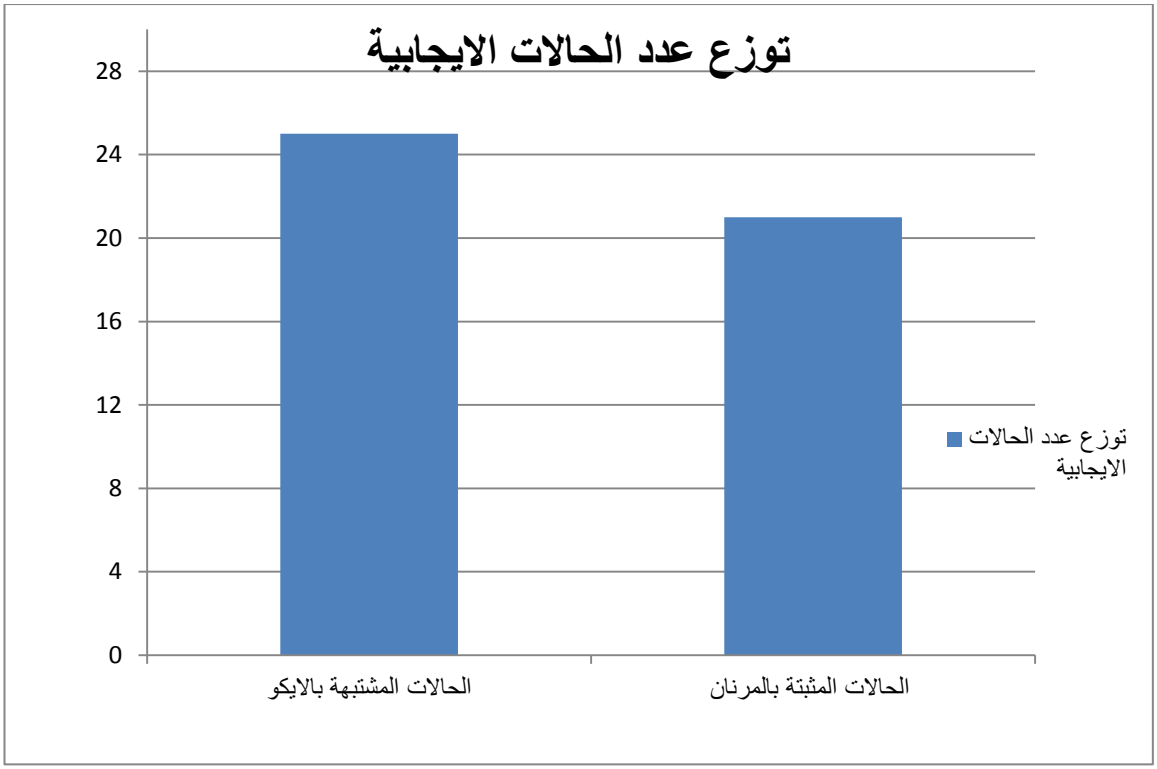
نمط العلامة الجلدية المشتبهة	الشذوذات المشاهدة على الرنين المغناطيسي					عدد حالات العلامة الجلدية الايجابية بالمرنان
	ثخانة الحبل	كتلة مولدة للصدى	توضع منخفض للمخروط الإنتهائي تحت مستوى ق٣	توسع القناة المركزية	كيسة عديمة الصدى	
	العدد	العدد	العدد	العدد	العدد	
Shallow dimple	٠	٠	١	٠	٠	١
Deep dimple	٢	٢	٦	١	١	١٢
DGF	٠	١	٢	٠	٢	٥
فرط أشعار	٠	٠	٢	٠	٠	٢
فرط تصبغ	١	٠	٠	٠	٠	١
العدد	٣	٣	١١	١	٣	٢١

شكل (٢٢) يبين العلاقة بين العلامات الجلدية المشتبهة والشذوذات المرضية المكتشفة بالرنين المغناطيسي.

حيث أظهر الرنين المغناطيسي للنخاع وجود شذوذات في ٢١ حالة من الحالات المشتبهة بالايكو أي بنسبة ٨٤% كما يظهر الجدول التالي:

الحالات المشخصة بالايكو	الحالات المثبتة بالرنين	نسبة عدد الحالات المثبتة بالرنين إلى عدد الحالات المشتبهة بالايكو
٢٥	٢١	%٨٤

شكل (٢٣) يبين توزع الحالات الإيجابية بالايكو والرنين المغناطيسي.



شكل (٢٤) يبين توزع الحالات الإيجابية بالايكو والرنين المغناطيسي.

وبالمقارنة مع الدراسة البرازيلية حيث وجدت تغيرات على المرنان في ٦ حالات، وكانت النسبة بين الحالات الايجابية بالمرنان والحالات الايجابية بالايكو ٧٥%.

٧-٦- و لإيضاح الحساسية والنوعية للإيكو

و نظراً لعدم إمكانية إجراء الرنين المغناطيسي لجميع الحالات مع علامات جلدية مُشتبهة تمّ إجراء المرنان لمجموعة من الحالات والتي تضم الحالات الإيجابية الايكو (٢٥ حالة) والحالات ذات الشبهة العالية والسلبية الايكو (٢٢ حالة)، حيث بلغت هذه المجموعة (٤٧) حالة .

حيث بلغت حساسية الايكو ١٠٠% في حالات توسع القناة المركزية والكيسة عديمة الصدى وثخانة الخيط الانتهائي، بينما بلغت في حالات الكتلة المولدة للصدى ٧٥% ، ويظهر الجدول التالي توزع الحالات حسب حساسية الايكو :

الشذوذ			MRI +	MRI -	الحساسية	النوعية	الحساسية في دراسة فلسطين المحتلة
توضع منخفض للمخروط الانتهائي	الايكو	+	١١	١	%٩١،٦	%٩٧،١	%٨٨
		-	١	٣٤			
ثخانة الخيط الانتهائي	الايكو	+	٣	١	%١٠٠	%٩٧،٧	%٩٢
		-	٠	٤٣			
كتلة مولدة للصدى	الايكو	+	٣	٢	%٧٥	%٩٥،٣	
		-	١	٤١			
كيسة عديمة الصدى	الايكو	+	٣	٠	%١٠٠	%١٠٠	
		-	٠	٤٤			
توسع القناة المركزية	الايكو	+	١	٠	%١٠٠	%١٠٠	%١٠٠
		-	٠	٤٦			

شكل (٢٥) يبين توزع الحالات حسب حساسية الايكو مع مقارنتها بالدراسة العالمية.

- تبين وجود تبدلات مرضية على الايكو (إيجابية الايكو) عند ٢٥ من حالات المجموعة السابقة أي بنسبة ٥٣،٢% من عدد حالات المجموعة (٤٧ حالة) ، بينما إجراء الرنين المغناطيسي للنخاع لهذه المجموعة أظهر وجود شذوذات عند ٢٣ حالة أي بنسبة ٤٨،٩ %، حيث أنّه كما بينا سابقاً الرنين كان ايجابيا عند ٢١ حالة من الحالات إيجابية الايكو، وظهرت 2 حالات ايجابية بالرنين ضمن الحالات ذات الشبهة العالية مع سلبية الايكو كما يلي :

MRI+	MRI-	US
٢١	٤	+
2	٢٠	-

شكل (٢٦) يبين توزع الحالات حسب إيجابية الايكو والمرنان.

تمّ حساب ما يلي:

الحساسية:٢٣/٢١=٩١،٣% أي أنه من أصل مئة وليد مع علامة جلدية قطنية عجزية لديه عيب بالأنبوب العصبي تم تشخيص ٩١حالة بالايكو للنخاع الشوكي، وبقي ٩ ظهرت سوية بالايكو ولكنها في الحقيقة مرضية وهذا مايسمى السلبية الكاذبة.

النوعية: ٢٤/٢٠=٨٣،٣% أي من أصل مئة حالة سليمة تم تشخيص فقط ٨٣ حالة سليمة وبقي ١٦ شخصت أنها مرضية ولكنها بالحقيقة سليمة وهذا ما يسمى الايجابية الكاذبة.

معدل الإيجابية الكاذبة: ١-٠،٨٣٣=١٦،٧%

معدل السلبية الكاذبة: ١-٠،٩١٣=٨،٧%

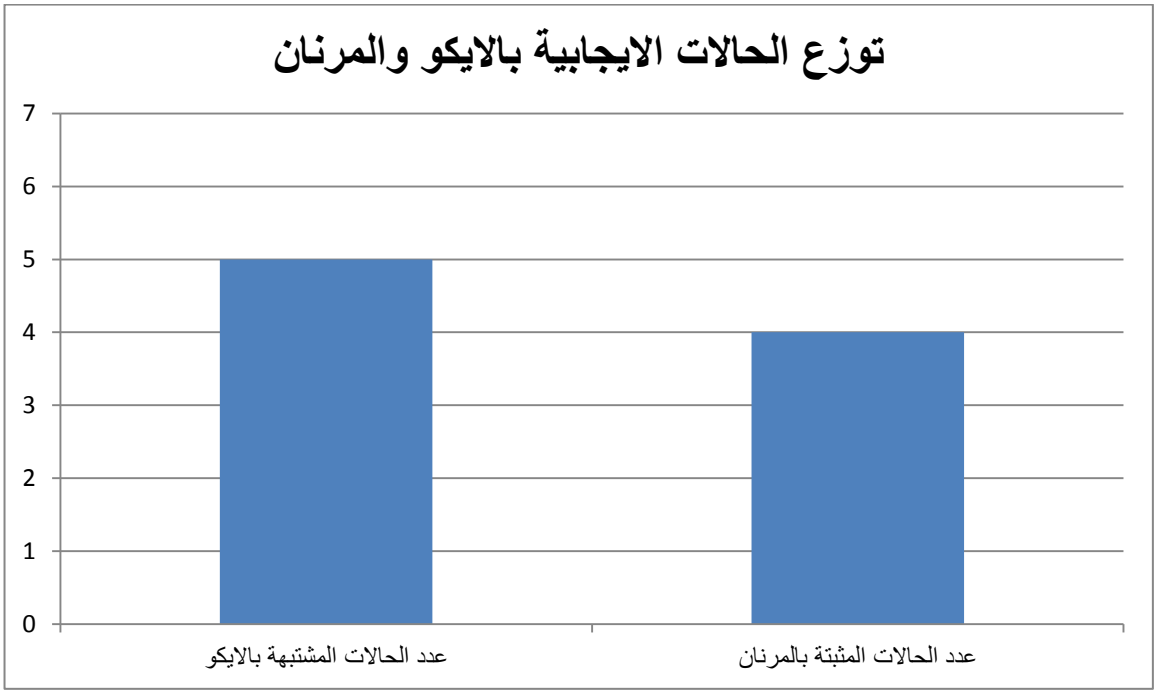
٧-٧- دور الايكو في كشف علاقة تشوهات الشرج والمستقيم مع عيوب الانبوب العصبي:

حيث تمّ إجراء الايكو لمجموعة من الولدان المقبولين في شعبة الخديج والوليد مع تشوهات بالشرج والمستقيم (تضيق أو رتق شرج) بلغت ٦٠ حالة، وأظهرت النتائج وجود تبدلات مرضية بالأيكو عند ٥ حالات بنسبة ٨،٣%(٤حالات توضع منخفض للمخروط الانتهائي وحالة واحدة توسع القناة المركزية) ، بعدها تمّ أجراء رنين مغناطيسي للحالات الايجابية على الايكو حيث أظهر وجود ٤ حالات مع شذوذات بالنخاع بنسبة ٦،٧% من عدد الحالات الكلية(٣حالات توضع منخفض وحالة واحدة توسع القناة المركزية).

وبالمقارنة مع الدراسة التي قام بها Tsakayannis DE, Shamberger RC في جامعة بوسطن حيث كان نسبة الحالات مع شذوذات على الايكو ١٥،٥%، بينما نسبة الحالات مع عيوب المرنان إلى نسبة الحالات الكلية ١٤%.

	عدد الحالات	عدد الحالات الايجابية التبدلات على الايكو	عدد الحالات الايجابية الشذوذات على الرنين	نسبة الحالات الإيجابية بالرنين إلى الحالات الايجابية بالايكو
دراستنا	٦٠	٥	٤	٨٠ %
Takayannis DE,shamberger	٤٥	٧	٦	%٨٥

شكل (٢٧) يبين توزع الحالات الإيجابية بالايكو والرنين المغناطيسي مع مقارنتها مع الدراسة العالمية.



شكل (٢٨) يبين توزع الحالات الإيجابية بالايكو والرنين المغناطيسي.

يمكن تلخيص دراستنا بالجدول التالي:

			ثخانة الحبل		كتلة مولدة للصدى		توضع منخفض للمخروط الانتهائي		توسع القناة المركزية		كيسة عديمة الصدى	
		عدد الحالات	E	M	E	M	E	M	E	M	E	M
العلامة الجلدية	**SD**	٦١	٠	٠	٠	٠	٢	١	٠	٠	٠	٠
	DD	٢١	٢	٢	٣	٢	٦	٦	١	١	١	١
	DGF	٤٦	٠	٠	١	١	٢	٢	٠	٠	٢	٢
	فرط أشعار	٨	١	٠	١	٠	٢	٢	٠	٠	٠	٠
	فرط تصبغ	١٤	١	١	٠	٠	٠	٠	٠	٠	٠	٠
تشوهات الشرج		٦٠	١	٠	١	١	٢	٢	٠	٠	١	١
المجموع		٢١٠	٥	٣	٦	٤	١٤	١٣	١	١	٤	٤

٥) الخلاصة :

نظراً لصعوبة مسح كافة الولدان الذين لديهم علامات جلدية بالناحية القطنية العجزية، أو تشوهات بالشرج والمستقيم بالرنين المغناطيسي، بسبب الكلفة العالية، والحاجة للتركين والتخدير في حال أجري المرنان لكل الولدان الذين يشتبه بوجود خلل الرفائية لديهم، تم إجراء الدراسة من أجل معرفة حساسية الإيكو، وبالتالي اعتماده كأداة مسح للولدان الذين يُشتبه بوجود خلل الرفائية لديهم.

لتسهيل الدراسة تمّ تقسيم الحالات إلى مجموعتين : مجموعة مع علامات جلدية قطنية عجزية ومجموعة مع تشوهات المستقيم والشرج.

تضمنت الدراسة في قسمها الأول ١٥٠ وليد مع علامات جلدية قطنية عجزية حيث تمّ إجراء ايكو نخاع لكل الحالات، ثمّ إجراء الرنين المغناطيسي للحالات الإيجابية على الإيكو، والحالات ذات الشبهة العالية السلبية الإيكو، وهي تتضمن وجود أي مما يلي:

١. أعراض أو علامات معوية مثل تأخر خروج العقي أو خزل معوي أو تطبل بطن .

٢. أعراض أو علامات بولية كرة مثانية، انتانات بولية متكررة.

٣. أعراض أو علامات عصبية (ضعف أو اشتداد منعكسات، شلل أو خزل بالأطراف السفلية.

٤. علامات هيكلية (تشوهات بوضعية القدمين) وكانت النتائج كالتالي:

- تضمنت الدراسة ١٥٠ مريض مع علامات جلدية مشتبهة توزعت الحالات فيها بين الجنسين بمعدل ٥٧،٣% ذكور، مقابل ٤٢،٧%.

- وجدت قصة عائلية لعلامة جلدية مشتبهة في ١٣ حالة وذلك بنسبة ٨،٧%، وقد تكون النسبة منخفضة بالمقارنة مع دراسة المقارنة .

- تراوحت أعمار الأم للحالات بين ٢١ و ٣٩ سنة وكانت pvalue=0,15 أي لا علاقة لعمر الأم مع وجود علامات جلدية في الناحية القطنية العجزية.
- كانت العلامة الجلدية الأشيع هي النقرة قليلة العمق يليها DGF.

- تمّ إجراء ايكوغرافي لجميع الحالات المحتملة (١٥٠ حالة)، حيث أظهر الإيكو وجود شذوذات مرضية في ٢٥حالة من أصل ١٥٠ حالة مشتبهة وكانت الشذوذات المرضية أكثر ترافقا مع النقرة العميقة وأقل ترافقا مع فرط التصبغ والنقرة قليلة العمق.
وتبين وجود شذوذات مرضية بالمرنان عند ٢١من أصل ٢٥ حالة إيجابية الإيكو، وعند ٢ حالة من اصل ٢٢ حالة سلبية الإيكو مع شبهة عالية وبالتالي الحساسية تكون٩١% أي أنه من أصل كل مئة مريض لديه عيب بالأنبوب العصبي فان ٩١ حالة يمكن كشفها على التصوير الصدوي للنخاع الشوكي أي نستطيع أن نقول بأن الإيكو ذو حساسية جيدة في كشف شذوذات النخاع الشوكي المترافقة مع العلامات الجلدية القطنية وبالتالي يمكن استخدامه كأداة مسح للولدان الذين لديهم علامة جلدية في الناحية القطنية العجزية.

- أما بالقسم الثاني من دراستنا تم اجراء الإيكو ل٦٠ وليد مقبول في شعبة الحواضن والوليد والذين لديهم رتق شرج أو تضيق بالشرج وتبين وجود شذوذات مرضية بالإيكو عند ٥ حالات أي بنسبة ٨،٣% ومن ثم خضع هؤلاء الخمس مرضى لإجراء تصوير بالرنين المغنطيسي وتبين وجود شذوذات عند ٤ حالات من أصل ٥ حالات مشخصة بالإيكو أي بنسبة ٦،٧%من حالات رتق الشرج وبالمقارنة مع الدراسات العالمية تقدر نسبة حدوث الشذوذات للنخاع الشوكي بنسبة ١٤% أي أعلى مقارنة مع دراستنا وقد يكون هذا الاختلاف عائد إلى نوع رتق الشرج هل هو عالي أم منخفض.

٦) التوصيات:

١- يوصى باجراء التصوير الصدوي للنخاع كوسيلة مسح للولدان مع علامات جلدية مشتبهة، و الولدان دون علامات جلدية مع عامل خطورة عالي

٢- إجراء دراسات لاحقة لتبيان هل لنوع رتق الشرج عالي أم منخفض علاقة مع عيوب الأنبوب العصبي؟

٣- متابعة المرضى الذين لديهم علامات جلدية في الناحية القطنية العجزية مع موجودات سلبية بالإيكو هل تطور لديهم أعراض عصبية وهل شخص لديهم لاحقاً عيب بالأنبوب العصبي.

٤- إجراء دراسات لاحقة تبين العلاقة بين تعدد العلامات الجلدية وزيادة إحتمال وجود عيب بالأنبوب العصبي.
٥- امكانية اجراء الايكو للولدان دون علامة جلدية مع عامل خطورة.

المراجع:

1. Catala M.Genetic control of caudal development. Clin Genetic 2002:61:89-96.

2. Naidich TP, Blaser SI, Delman BN, McLone DG, Dias MS, Zimmerman RA, Raybaud CA, 27.Birschansky SB, Altman NR, Braffman BH. Embryology of the spine and spinal cord. ASNR 2002: 3-13.

3. Tortori-Donati P, Rossi A, Biancheri R, Cama A. Magnetic resonance imaging of spinal dysraphism. Top Magn Reson Imaging 2001; 12 : 375-409.

4. Warder DE. Tethered cord syndrome and occult spinal dysraphism. Neurosurg Focus [serial 56.online]. January 2001; 10: Article 1. Accessed November 20, 2001.

5. McLone DG, Dias MS. Complications of myelomeningocele closure. Pediatr Neurosurg 1991-92; 17 : 267-273.

6. McLorie, G., Sheldon, M., Fleisher, M. et al : The Genitourinary System in Patients With Imperforate Anus. J. Pediatr. Surg., 22:1100-1104, 1987.

7. Winter R.M., Baraitser M. London Dysmorphology Database. Oxford University Press, 2000.

8. Quan L, Smith DW: The Vater association. J Pedaitr. 82; 104-108, 1973.

9. Barkovich AJ, Edwards MSB, Cogen PH. MR evaluation of spinal dermal sinus tracts in children. AJNR Am J Neuroradiol 1991; 12 : 123-129.

10. Lee KS, Gower DJ, McWhorter JM, Albertson DA. The role of MRimaging in the diagnosis and treatment of anterior sacral meningocele. Report of 2 cases. J Neurosurg 1988;69

11. Byrd SE, Harvey C, Darling CF. MR of terminal myelocystoceles. Eur J Radiol 1995; 20 : 215-220.

12. Peacock WJ, Murovic JA.Magnetic resonance imaging in myelocystoceles Report two case Neurosurg1989;70: 804-807.

13. Catala M. Embryogenesis. Why do we need a new explanation for the emergence of spina bifida with lipoma? Childs Nerv Syst 1997; 13 : 336-340.

14. Uchino A, Mori T, Ohno M. Thickened fatty filum terminale: MR imaging. Neuroradiology 1991; 33 : 331-333.

15. Elton S, Oakes WJ. Dermal sinus tracts of the spine. Neurosurg Focus [serial online]. January 2001; 10: Article 4. Accessed May 22, 2003.

16. Weprin BE,OakesWJ.Coccygeal pits.pediatrics 2000,105:E69.

17. Pang D, Dias MS, Ahab-Barmada M. Split cord malformation. Part I: a unified theory of embryogenesis for double spinal cord malformations. Neurosurgery 1992; 31 : 451-480.

18. Breningstall GL,Marker SM,Tubman DE. Hydrosyringomyelia and diastematomyelia detected by MRI in myelomeningocele.pediater Neurol 1992,8:267-271.

19. Tortori-Donati P, Cama A, Fondelli MP, Rossi A. Le malformazioni di Chiari. In: Tortori-Donati P, Taccone A, Longo M, eds. Malformazioni cranio-encefaliche. Neuroradiologia. Turin: Minerva Medica; 1996: 209-236.

20. Goldberg N, Hebert A, Esterly N: Sacral hemangiomas and multiple congenital abnormalities. Arch Dermatol 122:684-687, 1986.

21. Karrer F, Flannery A, Nelson, M, et al: Anorectal malformations: Evaluation of associated spinal dysraphic syndromes. J Pediatr Surg 2345-48, 1988.

22. Keim HA, Greene AF Diastematomyelia and scoliosis. J Bone Joint Surg Am 55:1325-1434, 1973.

23. Rivosecchi M, Luchetti M, Zaccara A, et al: Spinal dysraphism detected by MRI in patients with anorectal abnormalities: incidence and clinical significance. J Pediatr Surg 30:480-490, 1995.

24. Scatliff J, Kendall B, Kingsley D, et al: Closed spinal dysraphism: Analysis of clinical, radiological and surgical findings in 104 consecutive patients. AJR Am JRoentgen01.

25. Hall D, Udvarhelyi G, Altman J: Lumbosacral skin lesions as markers of occult spinal dysraphism. JAMA 246260G2608,1981.

26. Harrist T, Gang D, Kleinman G, et al: Unusual sacrococcygeal embryologic malformations with cutaneous manifestations. Arch Dermatol 118:643-648, 1982

27. McAtee-Smith J, Hebert A, Rapini R, et al: Skin lesions of the spinal axis and spinal dysraphism. Arch Pediatr Adolesc Med 148740-748, 1994

28. Tavafoghi V, Ghandchi A, Hambrick G, et al: Cutaneous signs of spinal dysraphism: Report of a patient with a tail-like lipoma and review of 200 cases in the literature. Arch Dermatol 114:57%577, 1978.

29. Albright A, Gartner J, Weiner E: Lumbar cutaneous hemangiomas as indicators oftethered spinal cords. Pediatrics

30. Kriss VM, Desal NS: Occult spinal dysraphism in neonates: Assessment of high-risk cutaneous stigmata on sonography. AJR Am J Roentgen01 171:1687-1692, 1998.

31. Metzker A, Shamir R Butterfly-shaped mark A variant of nevus flammeus simplex.Pediatrics 85:1069-1071, 1990.

32. Oakes W Butterfly-shaped mark. Pediatrics 87956-957, 1991.

33. McLone DG, Naidich TP. Terminal myelocystocele. Neurosurgery 1985; 16 : 36-43

34. Naidich TP, McLone DG, Mutleur S. A new understanding of dorsal dysraphism with lipoma (lipomyeloschisis): radiological evaluation and surgical correction. AJNR Am J Neuroradiol 1983;

4 : 103-116.

35. Tortori-Donati P, Rossi A, Cama A. Spinal dysraphism: a review of neuroradiological features with embryological correlations and proposal for a new classification. Neuroradiology 2000; 42 : 471-491.

36. Scheible W, James HE, Leopold GR, Hilton SV.Occult spinal dysraphism in infants: screening withhigh-resolution real-timeultrasound. Radiology 1983;146:743–6.

37. Toma P, Lucigrai G. Ultrasound assessment ofspinal dysraphism. Riv Neuroradiol 1996;9:679–83.

38. Raghavendra BN, Epstein FJ, Pinto RS ,Subramanyam BR,Greenberg J, Mitnick JS.The tethered spinal cord: diagnosis by highresolutionreal-time ultrasound. Radiology1983;149:123–8.

39. Dick EA, de Bruyn R, Patel K, Owens CM. Spinalultrasound in cloacal exstrophy. Clin Radiol evaluation 56:289–94.

40. Rohrschneider WK, Forsting M, Darge K, TrogerJ. Diagnostic value of0f spinal US: comparative study with MR imaging in pediatric patients. Rrradiology1996;200:383–8.

41. Guggisberg D, Hadj-Rabia S, Viney C, et al. Skin markers of occult spinal dysraphism in children:a review of 54 cases. Arch Dermatol 2004; 140:1109–1115.

42. Beek FJ, de Vries LS, Gerards LJ, Mali WP. Sonographic determination of the position of the conus
medullaris in premature and term infants. Neuroradiology 1996; 38(suppl 1):S174–S177.

43. Coley BD, Shiels WE II, Hogan MJ. Diagnostic and interventional ultrasonography in neonatal and infant lumbar puncture. Pediatr Radiol 2001; 31:399–402.

44. DiPietro MA. The conus medullaris: normal US findings throughout childhood. Radiology 1993;188:149–153.

45. Zalel Y, Lehavi O, Aizenstein O, Achiron R. Development of the fetal spinal cord: time of ascendance of the normal conus medullaris as detected by sonography. J Ultrasound Med 2006; 25:1397–1401.
46. Deeg KH, Lode HM, Gassner I. Spinal sonography in newborns and infants, part I: method, normal anatomy and indications. Ultraschall Med 2007; 28:507–517.

47. Lowe LH, Johanek AJ, Moore CW. Sonography of the neonatal spine, part 1: normal anatomy, imaging pitfalls, and variations that may simulate disorders. AJR Am J Roentgenol 2007; 188:733–738.

48. Kremkau FW. Diagnostic Ultrasound: Principles and Instruments. 7th ed. St Louis, MO: Elsevier Saunders; 2006.

49. Hedrick WR, Hykes, DL, Starchman DE. Ultrasound Physics and Instrumentation. 4th ed. St Louis, MO: Elsevier Mosby; 2004.

50 Rowland Hill and P. J. Gibson, Ultrasound Determination of the Normal Location of the Conus Medullaris in Neonates C. A.

51- Jose´ Gilberto de Brito Henriques, MD (Resident of Neurosurgery)a, Geraldo Pianetti, MD (Professor of Neurosurgery, Preceptor of Neurosurgery Residency),Karina Santos Wandeck Henriques, MD (Resident of Pediatrics), Petroˆnio Costa, MD (Professor of Pediatrics, Preceptor of Radiology Residency), Sebastia˜o Gusma˜o, MD (Professor of Neurosurgery,Minor skin lesions as markers of occult spinal dysraphisms -prospective study, Preceptor of Neurosurgery Residency) Hospital das Clı´nicas da Universidade Federal de Minas Gerais, 30190-001 Minas Gerais, Brazil Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais, 30190-001 Minas Gerais, Brazil .Received 9 August 2004; accepted 1 September 2004.

52. Liat Ben-Sira, MD, Penina Ponger, MD, Elka Miller, MD, Liana Beni-Adani, MD, and Shlomi Constantini, Low-Risk Lumbar Skin Stigmata in Infants: The Role of UltrasoundScreening**.**

53. Tsakayannis DE, Shamberger RC ,Association of imperforate anus with occult spinal dysraphism.. Source Department of Surgery, Children's Hospital, Boston, MA 02115, USA, MD, MSc.