Ain Shams University Information Network
جامعة عين شمس
شبكة المعلومات الجامعية
@ ASUNET
شبكة المعلومات الجامعية

بسم الله الرحمن الرحيم

HOSSAM MAGHRABY

شبكة المعلومات الجامعية

شبكة المعلومات الجامعية

التوثيق الالكتروني والميكروفيلم

HOSSAM MAGHRABY

شبكة المعلومات الجامعية

جامعة عين شمس

التوثيق الإلكتروني والميكروفيلم

قسم

نقسم بالله العظيم أن المادة التي تم توثيقها وتسجيلها

علي هذه الأقراص المدمجة قد أعدت دون أية تغيرات

يجب أن

تحفظ هذه الأقراص المدمجة بعيدا عن الغبار

HOSSAM MAGHRABY

شبكة المعلومات الجامعية

بعض الوثائق الأصلية تالفة

HOSSAM MAGHRABY

شبكة المعلومات الجامعية

بالرسالة صفحات

لم ترد بالأصل

HOSSAM MAGHRABY

B١٢٧٢٢

جامعة دمشق
كلية الطب البشري
مستشفى الأطفال الجامعي

٦١٨,٩٤٨١

عدم تصنع الجسم الثفني (تظاهراته – مرافقاته)

Corpus callosum agenesis
(manifestations – associations)

بحث علمي أعد لنيل شهادة الدراسات العليا (الماجستير)
في طب الأطفال

إعداد
د.الحسن جبرائيل مخول

برئاسة
ا.د عصام أنجق

بإشراف
ا.د بشار اسكندر

2007 م

هذا العمل مهدى

إلى جميع الأصدقاء والزملاء . . .

عائلتي الحبيبة . . .

ووطني الغالي . . .

كلمة شكر ووفاء

تمضي السنون سريعاً، وفي ختام هذه المرحلة الدراسية في المجال الطبي، لا يسعني إلا أن أقدم كلمة شكر وعرفان لجميع من ساهم في إتمام هذه المسيرة وأخص بالذكر أعضاء الهيئة التدريسية الكرام .

وعلى اعتبار أن هذا الختام كان عبر هذه الرسالة، فإنني أقدم جزيل الشكر والامتنان **للأستاذ الدكتور بشار اسكندر** الذي منحني من وقته وعلمه الشيء الكثير للإشراف على هذا العمل .

كما أتوجه بالشكر إلى كل من **الأستاذ الدكتور سمير بقلة والأستاذة الدكتورة رغدة السمان** على توجيهاتهما وملاحظاتهما التي أغنت هذا العمل ومنحته الكثير.

ولا يسعني أيضاً إلا أن أتوجه بالشكر **للأستاذ الدكتور عصام أنجق** رئيس قسم الأطفال **والأستاذ الدكتور مطيع الكرم** المدير العام للهيئة العامة لمستشفى الأطفال، لهم جميعاً جزيل الشكر وفائق الاحترام على مساهمتهم في إنجاز هذه الرسالة والمسيرة ككل.

جدول الاختصارات

(Abbreviations)

ACC	: Agenesis of corpus callosum
ASD	: Atrial septal defect
c-ACC	: complete agenesis of corpus callosum
CMV	: Cytomeglovirus
CNS	: Central Nervous System
CT-scanning	: Computed Tomography scanning
EEG	: Electroencephalography
IgG	: Immunoglobulin G
IgM	: Immunoglobulin M
IVH	: Intraventricular hemorrhage
MRI	: Magnetic Resonance Imaging
p-ACC	: partial agenesis of corpus callosum
PDA	: Patent ductus arteriosus
PFQ	: Patent foramen ovale
VCU	: Voiding cystourethrogram
VSD	: Ventricuar septal defect
PKU	: Phenylketonuria

القسم النظري

المحتوى

_الجسم الثفني: التعريف

التشريح

التطور الجنيني

أنماط الحالات الثفنية

الآلية الإمراضية

أسباب الاضطرابات الثفنية

الحالات المرافقة للتطور غير الطبيعي للجسم الثفني

الحدوث والتواتر

المراضة والوفيات

التظاهرات السريرية

متلازمة ايكاردي

التشخيص

الاستشارة الوراثية

الإنذار

التدبير والعلاج

عسرة تصنع الجسم الثفني
Corpus callosum dysgenesis

مقدمة:Introduction[2]

الجسم الثفني هو بنية من المادة البيضاء تشكل حزمة من الألياف العصبية تزيد عن (200) مليون ليفاً تصل بين نصفي الكرة المخية.

وهو يلعب دوراً رئيسياً في تكامل المعلومات بين نصفي المخ.

التطور والتشريح:Development and anatomy[48]

التشريح: Anatomy

يعتبر الجسم الثفني أكبر بنية دماغية من المادة البيضاء ويكون بشكل حزمة مسطحة وعريضة من الألياف تتوضع تحت القشر.

يدعى الجزء الخلفي من الجسم الثفني الذنبSplenium،والجزء الأمامي يدعى الركبةGenu وبينهما يمتد الجسم Body.

وتدعى مقدمة الجزء الأمامي منقار الجسم الثفني Rostrum.

التطور الجنيني: Embryological development[47,48]

يتطور الجسم الثفني من الصفيحة الملتحمةLamina reunies في الدماغ الإنتهائي Telencephalon، ويبدأ في الظهور بين الملتقى الأمامي وملتقى الحصين حوالي الأسبوع الحملي العاشر، ويصل إلى الشكل البالغ حولي الأسبوع الحملي السابع عشر.

إن بدايات تشكل الجسم الثفني تحدث في الركبة والجسم بالخاصة، وتتطور بإتجاه الخلف،وفي النهاية يتشكل منقار الجسم الثفني. وتزداد ثخانة الجسم الثفني مع ازدياد تشكل النخاعين.

عندما يغيب الجسم الثفني يتوسع البطين الثالث للأعلى بين البطينات الجانبية فإذا ما أجري تصويرًا للدماغ بالمقاطع الإكليلية يظهر شكل الشمعدان حيث يشكل البطين الثالث الجزء العمودي المركزي وتشكل البطينات الجانبية الأذرع المحيطية، بينما في المقاطع المحورية تكون البطينات الجانبية متوازية.

إلى الأنسي من البطينات الجانبية توجد حزم طولانية تتشكل من المادة البيضاء وتدعى حزمة بروبست Probst التي يعتقد أنها تشكل الجسم الثفني الطبيعي، وأفضل ما ترى هذه الحزم على المقاطع الاكليلية في تصوير الدماغ بالرنين المغناطيسي MRI (الزمن الأول T1).

لدى مرضى عدم تصنع الجسم الثفني تتوسع القرون القفوية للبطينات الجانبية نتيجة غياب ألياف المادة البيضاء حول المثلثية Peritrigonal ويدعى هذا التشوه التشريحي Colpocephaly.

عندما يغيب الجسم الثفني ينقلب توضع التلفيف المطوق Cingulate gyrus ويغيب الثلم المطوق Cingulate sulcus ويتجه الثلم المخي الأنسي إلى الخط المتوسط آخذاً شكل الكوع إن هذه الموجودات مفيدة بشكل خاص في تقييم الولدان الذين يكون الجسم الثفني لديهم رقيقاً بشكل طبيعي.

إن تشكلات الحصينHippocampus تكون ناقصة التسنج لدى مرضى عدم تصنع الجسم الثفني مما يسبب توسعاً خفيفاً في القرون الصدغية.

في حالة عدم تصنع الجسم الثفني الجزئي يغيب كل من الذيل والمنقار والقسم الخلفي للجسم.

إن غياب القسم الخلفي للجسم الثفني والذيل يشاهد بشكل شائع عند مرضى تشوه كياري نمط II.

لقد وصف باركوفيش Barkovich الغياب غير المعتاد لركبة الجسم الثفني والقسم المتوسط من الجسم لدى مرضى الدماغ المقدم الكامل Holoprosencephaly بأشكاله الخفيفة أو غير النموذجية.

يلاحظ في بعض حالات عدم تصنع الجسم الثفني ترافقها مع كيسات الخط المتوسط، إن المنشأ الدقيق وطبيعة هذه الكيسات مازالت مثار جدل، وبينما تمثل بعض هذه الكيسات البطين الثالث المتوسع للأعلى، فإن بعضها الآخر يمثل كيسات حقيقية قد تكون مبطنة بخلايا البطانة العصبية أو بأغشية عنكبوتية.

أنماط تشكل كيسات الخط المتوسط :

Types of midline cyst formation [19,26,35]

لقد اقترح ريبود Raybaud وجيرارد Girard ثلاثة أنماط لتشكل كيسات الخط المتوسط المرافقة لعدم تصنع أو نقص تصنع الجسم الثفني.

النمط الأول I: هو كيسات الخط المتوسط كبيرة الحجم التي تتصل مع البطين الثالث والبطينات الجانبية.

النمط الثاني II: مشابه للنمط الأول لكن ترافقه تشوهات القشر الدماغي (مثل صغر التلافيف المتعدد، تغير توضع المادة الرمادية، الدماغ المتقسم).

النمط الثالث III: يتضمن كيسات معقدة متعددة التوضع غير متناظرة ومستقلة عن البطينات، وتشوهات القشر الدماغي غير شائعة.

إن وجود كيسات كبيرة قد يسبب انضغاط أحد البطينات الجانبية وتوسع البطين الجانبي المقابل ويحدث استسقاء الرأس، وهنا يفيد التصوير الطبقي المحوري لتحديد توضعات واتصالات الكيسات مع البطينات ويوجه لإجراء خزع البطينات ووضع التحويلةShunt.

عدم تصنع الجسم الثفني Corpus callosum agenesis[31]

هو تشوه بنيوي قد يكون معزولاً أو مرافقاً لتشوهات أخرى عصبية مركزية أو جهازية. وباعتبار أن الجسم الثفني يمكن أن يغيب جزئياً أو كلياً فإن مُصطلح عسرة التصنع Dysgenesis يمكن أن يستخدم للدلالة على طيف التشوهات الثفنية.

إن عدم تصنع الجسم الثفني والحالات الثفنية الأخرى تحدث عندما لا يتطور الجسم الثفني بشكل نموذجي خلال الحمل، وإن نمط الاضطراب المورثي الذي يحدث يعتمد على السبب النوعي وتوقيت الأذية للدماغ الآخذ بالتطور.

أنماط الحالات الثفنية:Types of callosal conditions[5]

- عدم التصنع التام(الغياب الكامل)للجسم الثفني Complete agensis of corpus callosum (C-ACC)
- عدم التصنع الجزئي(الغياب الجزئي)للجسم الثفني Partial agenesis of corpus callosum (P-ACC)
- نقص تصنع (التشكل الجزئي) الجسم الثفني Hypogenesis of corpus callosum
- نقص تنسج(نقص تطور) الجسم الثفني Hypoplasia of corpus callosum
- عسرة تصنع(شواه) الجسم الثفني Dysgenesis of corpus callosum

في حالة عدم تصنع الجسم الثفني الجزئي يتشكل القسم الأمامي (الركبة الخلفية والجزء الأمامي للجسم) لكن يغيب القسم الخلفي (الجزء الخلفي للجسم والذيل) وكذلك يغيب المنقار والركبة الأمامية والسفلية.

وفي الحالات غير النموذجية لعدم تصنع الجسم الثفني لا يحترم التشكل الأمامي والخلفي. فمثلاً في حالة الدماغ المقدم الكاملHoloprosencephaly يمكن أن يتواجد الذيل دون تشكل الركبة أو الجسم، وفي حالة التحام نصفي الكرة المخية على الخط المتوسط قد تتواجد الركبة والذيل ويغيب الجسم الثفني.

في حالات عدم تصنع الجسم الثفني التام أو الجزئي يلاحظ حدوث الجسم الثفني الكاذب نتيجة تضخم ملتقى الحصين حيث يبدو كالجزء الخلفي للجسم الثفني.

إن الأذية الثانوية للجسم الثفني تحدث عندما يتخرب القسم الأمامي للجسم والركبة ويبقى القسم الخلفي سليماً وهذا ما يحدث بشكل ثانوي للدماغ السميم (المثقب)Porencephaly أو الدماغ المتقسمSchizencephaly والمقاربات الجراحية عبر الجسم الثفني وصولاً إلى البطين الثالث والبطينات الجانبية وكذلك في حالات القطع النصفي للجسم الثفني في جراحة الصرع.

الآلية الإمراضية:Pathogenesis [43]

هناك عدة آليات تفسر عدم تصنع الجسم الثفني لكن أهمها آليتان تشرحان عدم تصنع الجسم الثفني الحقيقي:

الآلية الأولى: هنا تتشكل المحاور لكنها تكون عاجزة عن عبور الخط المتوسط بسبب غياب الكتلة الوصليةMassa comissuralis ، وعوضاً عن ذلك تتبع الألياف العصبية شكل ذيلي متجمعة في حزم