



سرشناسه	نجفی، محمدامین، ۱۳۷۲-
عنوان و نام پدیدآور	بیماری‌های نورودژنراتیو، آتاکسی و اختلالات مخچه / ترجمه و خلاصه به همراه سوالات ۱۴۰۲ و ۱۴۰۳ ارتقا و مورد تخصصی ترجمه و تلخیص: دکتر محمدامین نجفی، دکتر شادی بهرامی
مشخصات نشر	تهران: کاردیا، ۱۴۰۳.
مشخصات ظاهری	۳۹۴ ص.: مصور، جدول (رنگی)، نمودار (رنگی).
شابک	978-622-404-048-0
وضعیت فهرست نویسی	فیبا
یادداشت	کتاب حاضر برگرفته از کتاب:
موضوع	Adam's 2023, Merritt's 2021, DeMyer's 2017, Preston & Shapiro /2020, Karl E . Misulii/ 2022 عصب‌شناسی -- آزمون‌ها و تمرین‌ها. Neurology -- Examinations, questions, etc. پزشکی -- آزمون‌ها و تمرین‌ها. Medicine -- Examinations, questions, etc.
شناسه افزوده	روپر، آلن، ۱۹۵۰ - م. Ropper, Allan H.
شناسه افزوده	ساموئلز، مارتین ا.، ۱۹۴۵ - م. Samuels, Martin A.
شناسه افزوده	کلاین، جاشوا Klein, Joshua
رده بندی کنگره	RC۳۵۶
رده بندی دیویی	۸۰۰۷۶/۶۱۶
شماره کتابشناسی ملی	۹۱۳۴۸۰۹
اطلاعات رکورد کتابشناسی	فیبا

بیماری‌های نورودژنراتیو، آتاکسی و اختلالات مخچه (ترجمه و خلاصه به همراه چاپ و لیتوگرافی: **رزیدنت یار**  
سوالات ۱۴۰۲ و ۱۴۰۳ ارتقا و مورد تخصصی) نوبت چاپ: اول ۱۴۰۳  
ترجمه و تلخیص: دکتر محمدامین نجفی، دکتر شادی بهرامی تیراژ: ۲۰  
ناشر: انتشارات کاردیا شابک: ۰-۰۴۸-۰۴۰۴-۶۲۲-۹۷۸  
صفحه آرا: **رزیدنت یار** - منیره امیری مقدم بهاء: ۸۶۵۰۰۰ تومان  
طراح و گرافیسیت: **رزیدنت یار**

آدرس: تهران میدان انقلاب - کارگرجنوبی - خیابان روانمهر - بن بست دولتشاهی پلاک ۱ واحد ۱۸  
شماره تماس: ۰۲۱-۶۶۴۱۹۵۲۰، ۰۲۱-۸۸۹۴۵۲۰۸، ۰۲۱-۸۸۹۴۵۲۱۶ / ۰۲۱-۸۸۹۴۵۲۱۶ / [www.residenttyar.com](http://www.residenttyar.com)

هر گونه کپی‌برداری از این اثر پیگرد قانونی دارد.

# بیماری‌های نورودژنراتیو، آتاکسی و اختلالات مخچه

خلاصه درس به‌همراه مجموعه سؤالات آزمون ارتقاء و بوردهای ۱۴۰۲ و ۱۴۰۳

## ترجمه و تلخیص

دکتر محمدامین نجفی

رتبه برتر آزمون بورده تخصصی نورولوژی ۱۴۰۲  
عضو هیأت علمی دانشگاه علوم پزشکی اصفهان

دکتر شادی بهرامی

بورده تخصصی نورولوژی ۱۴۰۳



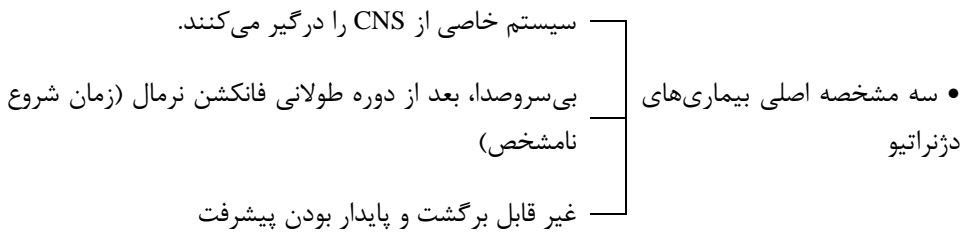
## فهرست مطالب

- فصل ۳۸ آدامز: بیماری‌های دژنراتیو ..... ۹
- فصل ۵۰ مریت: MCI ..... ۲۹۳
- فصل ۵۴ مریت: دمانس و سکولار ..... ۳۰۱
- فصل ۸۲ مریت: آتاکسی ارثی و اکتسابی ..... ۳۰۹
- فصل ۵ آدامز: آتاکسی و عملکرد مخچه ..... ۳۳۵
- تصاویر و جداول ..... ۳۵۷
- سوالات و پاسخنامه ارتقا و مورد ..... ۳۸۳



### بیماری‌های دژنراتیو سیستم عصبی

- بیشتر این بیماری‌ها اسپورادیک هستند.
- افتراق aging از بیماری دژنراتیو مهم است.



- این بیماری‌ها ارتباطی با حوادث مقدماتی ندارند.
- بروز علائم وقتی است که درجه neuronal loss به بیش از توانایی فانکشن یک سیستم برسد.
- به علت کند بودن پروسه، واکنش بافتی شدید یا پاسخ سلولی همراه ندارد.
- CSF ← بدون تغییر / Pr افزایش جزئی
- رادیولوژی ← تغییری ندارد / کاهش حجم (در بررسی volumetric) / اتساع پاسیو بطن‌ها

### طبقه‌بندی:

(I) بیماری‌های مشخص شده با دمانس پروگرسو

(۱) بیماری آلزایمر:

- در مراحل اولیه‌ی بیماری ← سرعت آتروفی به ویژه در هایپوکامپ و مدیال تمپورال زیاد است.



- MRI می‌تواند افرادی را که در آینده به سمت AD می‌روند، شناسایی کند.
- با افزایش سن میزان رسوب پلاک‌ها و کلافه‌ها (مارکرهای پاتولوژیک AD) زیاد نمی‌شود.
- AD و senile dementia ← تفاوت: سن پایین بروز AD
- متوسط زمان بیماری از شروع علائم تا مرگ ← ۲۰-۱۰ سال یا بیشتر
- دوقلوها لزوماً همزمان به AD مبتلا نمی‌شوند ← RF به جز ژنتیک هم داریم.
- بزرگترین RF ← فاکتورهای ژنتیکی است.

### اپیدمیولوژی:

- اغلب سن  $\leq 60$  / با افزایش سن، بروز  $\uparrow$
- (۶۵ < درصد / ۷۵-۸۵ / ۲۰ درصد / ۶۵-۷۵ / ۵ درصد / ۸۵ > ۵۰ درصد)
- شیوع:  $\frac{F}{M} = 3$  • بروز: به طور جزئی در زنان بالاتر است.
- علت: چون شیوع به مورثالیتی هم بستگی دارد.
- میزان بقا ← در AD نصف می‌شود. علت: تنفسی - قلبی - بی‌حرکی و ... (کوموربیدیتی همراه)
- نحوه تولد، سن مادر، سابقه فامیلی داون ← به عنوان RF گفته شده اما احتمالاً bias است.
- ۱ درصد (مریت: ۰/۵ درصد) موارد توارث غالب با نفوذ بالا ← بیماری
- رخداد فامیلیال AD
 

در سن کمتر
بروز AD اسپورادیک در بین خویشاوندان درجه یک ریسک بالاتری دارد.
← در زنان بالاتر
- بیمارانی که سن شروع AD پایین‌تر است ( $< 70$ ) ← احتمال داشتن خویشاوندان مبتلا بیشتر است.
- late life depression ← می‌تواند اولین تظاهر AD باشد.
- hearing loss
- DM و هایپرگلیسمی ← شاید
- بهداشت ضعیف دهان
- تغییرات ایسکمیک
- آسیب تروماتیک سر
- بیماری‌های قلبی عروقی

• mild cognitive impairment

• طبق تعریف ← کرایتیا core :

- |  |  |
|--|--|
| <ul style="list-style-type: none"> <li>• فراموشی - رویداد - زمان - تاریخ</li> <li>• گم کردن اشیا</li> <li>• گم شدن ← spatial disorient</li> <li>• ناتوانی در یافتن لغات</li> </ul> | <p>(۱) اختلال شناختی subjective ← خود بیمار<br/>بگوید یا همراه</p> |
|--|--|

- |  |   |
|--|---|
| <p>حافظه - زبان - visuospatial<br/>attention - execution</p> | <p>(۲) اختلال شناختی objective در تستها</p> |
|--|---|

(۳) function نرمال

(۴) فقدان تشخیص دمانس

• معمولاً پاتولوژی زمینه‌ای ← AD

Pre clinical ← بی‌علامت - فقط بیومارکرها مثبت

MCI ← Pre dementia

دمانس علامتدار

• MCI سه فاز دارد

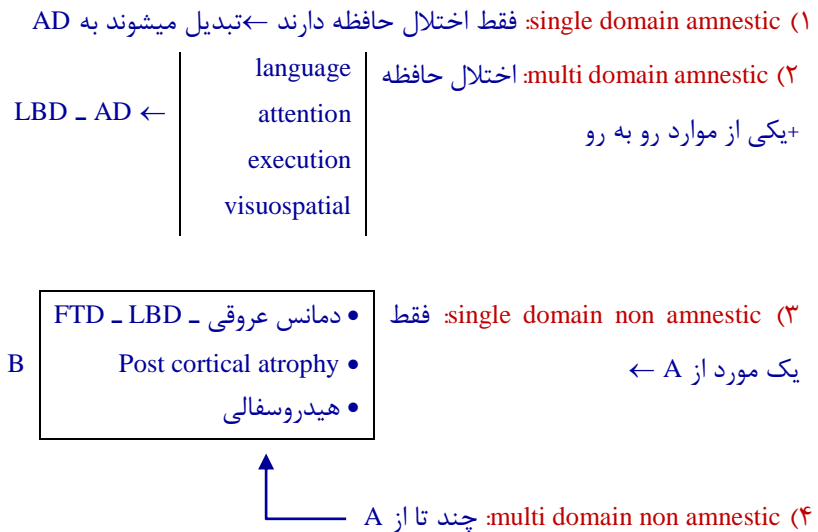


**TABLE 50.2 Classification of Types of Mild Cognitive Impairment (MCI)<sup>a</sup>**

MCI Type	Domains Affected	Possible Prodromal Disease
<b>Amnesic single domain</b>	Memory alone	Alzheimer disease
<b>Amnesic multidomain</b>	Memory PLUS one or more other domain: language, attention, executive, or visuospatial dysfunction	Alzheimer disease, dementia with Lewy bodies
<b>Nonamnesic single domain</b>	Language, attention, executive, or visuospatial dysfunction	Frontotemporal dementia, Lewy body dementia (including dementia with Lewy bodies and Parkinson disease dementia), vascular dementia, posterior cortical atrophy, hydrocephalus
<b>Nonamnesic multidomain</b>	Memory not affected but more than one domain affected: language, attention, executive, or visuospatial dysfunction	Frontotemporal dementia, Lewy body dementia, vascular dementia, posterior cortical atrophy, hydrocephalus

<sup>a</sup>Different types of MCI, left-most column, may ultimately more likely represent, as shown in right-most column, prodromal states of different dementia disorders.

### انواع MCI





**TABLE 54.1 Proposed Types of Vascular Dementia Based on Localization and Pathophysiologic Mechanism**

Vascular Dementia Subtype	Comments/Additional Information for Each Subtype, Including Localization, Mechanisms, etc
<i>Critically located (strategic “single”) infarcts</i>	Bilateral frontal infarctions from anterior cerebral artery occlusions Bilateral thalamic infarction from posterior cerebral artery occlusions Inferior medial temporal lobe infarcts Middle cerebral artery occlusions leading to frontal/parietal infarcts, etc
<i>Multiple ischemic infarcts affecting large vessels</i>	Not necessarily in critical locations but leading to significant parenchymal volume loss
<i>Small-vessel disease</i>	Multiple lacunar infarcts in the basal ganglia Multiple lacunar infarcts in subcortical or periventricular white matter leading to a more widespread, patchy pattern often described as leukoaraiosis in brain imaging studies—previously called <i>Binswager disease</i>
<i>Hemorrhagic infarcts</i>	Intraparenchymal hemorrhages due to chronic vascular damage from hypertension Amyloid angiopathy Intracerebral or subdural hematomas or subarachnoid hemorrhage
<i>Hypoperfusion</i>	Due to internal carotid artery stenosis; due to (or sometimes in combination with) systemic causes such as heart failure, hypotension, bypass surgery, cardiac arrest, medications, or other systemic conditions
<i>Other mechanisms</i>	Combinations of the above Cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy (CADASIL), an autosomal dominant form of cerebrovascular dementia (and also migraines and psychiatric symptoms) related to mutations in the <i>NOTCH3</i> gene on chromosome 19 Mitochondrial encephalomyopathy with lactic acidosis and stroke-like episodes (MELAS)



(critically located) single انفارکت های استراتژیک (۱)

- (۱) انفارکت دوطرفه فرونتال (ACA)      (۲) انفارکت دو طرف تالاموس (PCA)  
(۳) انفارکت inf. med. temporal      (۴) انسداد MCA ← انفارکت فرونتال و پریتال  
(۲) انفارکت های متعدد large vessel:

• محل خاصی ندارد ← منجر به volume loss می شود.

(۳) small vessel:

- (۱) BG      (۲) subcortical      (۳) پری و نتریکولار ← Binswanger disease

(۴) هموراژی:

- (۱) ICH ناشی از HTN      (۲) آمیلوئید آنژیوپاتی      (۳) SDH      (۴) SAH

(۵) هایپوپرفیوژن:

- (۱) تنگی ICA      (۲) CHF      (۳) افت BP  
(۴) جراحی bypass      (۵) ارست قلبی      (۶) داروها

(۶) سایر مکانیسم ها:

- ترکیب موارد بالا      • CADASIL      • MELAS

• تعریف دمانس واسکولار:

- (۱) بالینی - رادیولوژی      (۲) دمانس      (۳) ارتباط زمانی استروک و دمانس

• اپیدمیولوژی ←

• عمده بیماران مسن پاتولوژی آلزایمر + واسکولار را با هم دارند.

• اگر فقط علل ولسکولار بخواید دمانس بدهد، باید میزان زیادی از اختلال عروق داشته باشیم.

• پاتوبیولوژی ←

• افراد مسن

• بیماری های قلبی - عروقی

• آمیلوئید آنژیوپاتی ← ضایعات کوچک ناحیه لوبار

• وسکولوپاتی HTN ← ضایعات کوچک ساب کورتیکال

• تشخیص ←

• بر حیطه های مختلف اثر دارد بسته به اینکه استروک کجا بوده.

(۱) نورواناتومی ← در جزوه آدامز ذکر شده است.

(۲) نوروفیزیولوژی  
مداړهای مخچه ← در جزوه آدامز ذکر شده است.  
کنترل حرکت توسط مخچه

(۳) اپیدمیولوژی:

- شیوع آتاکسی غیرژنتیک < ژنتیک
- در بین آتاکسی‌های اتوزوم غالب ← SCA3 شایع‌ترین است.
- SCA1 < SCA6 < SCA2 < SCA3
- بین آتاکسی‌های اتوزوم مغلوب ← آتاکسی فردریش شایع‌ترین است.
- رویکرد بالینی به آتاکسی مخچه:



علائم آتاکسی:

TABLE 82.1 Signs and Symptoms for Cerebellar Ataxia
<b>Early Signs and Symptoms</b>
Difficulty in running, jumping, walking, or turning
Difficulty in walking on high heels
Difficulty in walking upstairs and downstairs without holding on to the railings
Sensitive to alcohol—balance become worse after a small amount of alcohol
Slurred speech—occasionally difficult to be understood; could be intermittent in early stage
Clumsiness in handwriting
Dizziness
Double vision—particularly when turning head quickly
Incidental finding of cerebellar atrophy on neuroimaging studies
Hand tremor
<b>Late Signs and Symptoms</b>
Falls
Difficulty in balance
Walking as if drunk
Swallowing difficulty
Blurry vision
Clumsiness in hands—difficulty in dressing and using utensils

• علامت‌های زودرس:

- ناتوانی در راه رفتن، دویدن، پریدن، چرخیدن
- گفتم: gait و stance مربوط به ورمیس است.
- سختی در راه رفتن با پاشنه بلند
- سختی در بالا و پایین رفتن از پله‌ها
- حساسیت به مقادیر کم الکل ← در دژنریشن الکلی مخچه، بیشتر نواحی Ant. sup درگیر می‌شوند.
- slurred speech ← علامت اولیه نیست و با پیشرفت بیماری در مراحل اولیه ممکن است intermittent باشد.

### تقسیم‌بندی:

(۱) لوب فلوکولوندولر: inf / قدیمی‌ترین = archicerebellum

دریافت ایمپالس‌های پروپریوسپتیو از هسته وستیبولار

از توده اصلی مخچه (از همیسفرها) چگونه جدا می‌شود ← post. laterall fissure  
vestibulocerebellum / اساساً با تعادل در ارتباط است.

(۲) لوب anterior: روسترال به فیشر اولیه است. / paleocerebellum

شامل: ant. sup. vermis + paravermian cortex

spinocerebellum

(۳) لوب posterior: بزرگترین قسمت مخچه است. / neocerebellum

بخش میانی ورمیس + اکستنشن‌های لترال بزرگ

• ۳ جفت پدانکل داریم:

(۱) سوپریور (SCP): حاوی الیف و ابران است / فقط ۲ آوران دارد:

(۱) ventral spinocerebellar tract (از اندام فوقانی)

(۲) tectocerebellar tract



۲) **میدل (MCP):** اطلاعات اصلی به مخچه از منشا پونز (pontocerebellar)

۳) **اینفریور (ICP):** اطلاعات وستیبولار و اسپاینال به مخچه می‌رسد.  
inf olive / cun /

• جدار پوسترولترال بطن ۴ توسط این پدانکل‌ها در بر گرفته می‌شود.

• **لوب فلوکولوندولار** ایمپالس‌های پروپریوسپتیو را از هسته‌های وستیبولار می‌گیرد.

نام دیگر: vestibulocerebellum

کار اصلی: تعادل

• **اسپاینوسربلوم (قسمتی از پوستریور + انتریور مخچه)**

دریافت ایمپالس از پروپریوسپتیوهای عضلات و تاندون‌ها از دو مسیر:

۱) dorsal spinocerebellar tract ← از اندام تحتانی

۲) ventral spinocerebellar tract ← از اندام فوقانی

کار اصلی: حفظ پوسچور و تون عضله

• **نئوسربلوم: cerebocerebellum**

دریافت ایمپالس به طور غیرمستقیم از کورتکس مغز به واسطه هسته‌های پونتین

از طریق ICP (براکیوم پونتین)

کار اصلی: هماهنگی حرکات مهارتی

• **ضایعه فلوکولوندولر:** اختلال تعادل + نیستاگموس + سرگیجه میدهد / اندام‌ها درگیر نمی‌شوند.

• **ضایعه لوب انتریور:** واکنش‌های shortening و lengthening / افزایش DTR / اغزازره شدن رفلکس‌های

پوسچورال

• **همیسفرها ←** هایپوتونی - بی‌مهارتی اندام همان سمت - لمسی - بینایی - شنوایی - احشایی

• مخچه در رابطه با پروجکشن‌های آوران و وبران به نواحی طولی تقسیم‌بندی می‌شود.

## سوالات و پاسخنامه ارتقا ۱۴۰۳

۱. خانم ۵۶ ساله ای با سابقه ی ابتلا به بیماری پارکینسون از ۸ سال قبل به دلیل بروز دیسکینزی به شما مراجعه کرده است. حرکات دیسکینزی حدود نیم ساعت پس از مصرف داروی لوو دوبا شروع شده و تا حدود یک ساعت بعد به صورت خیلی شدید ادامه دارد. بیمار تحت درمان با داروی Levo  $25/25$ -dopa-carbidopa هر ۱ ساعت ۱ عدد قرص کامل می باشد. جهت بیمار رژیم درمانی به نصف قرص هر ۲ ساعت به همراه کیسول آمانتادین روزی ۲ عدد تغییر می یابد ولی دیسکینزی بیمار به میزان کمی بهبود می یابد. کدامیک از درمان های زیر را جهت بیمار فوق پیشنهاد می کنید؟

الف) Bilateral STN DBS

ب) Bilateral Gpi DBS

ج) Apomorphine pump

د) Istradefylline

پاسخ: ب

۲. مهارت دوچرخه سواری جز کدام یک از انواع حافظه های زیر است؟

الف) Working

ب) Episodic

ج) Procedural

د) Classic conditional

پاسخ: ج



۳. آقای ۳۰ ساله ای با آتاکسی مراجعه کرده است. در معاینه علاوه بر عدم تعادل ونیستاگموس شواهد نورویاتی هم دیده می شود. از مدتها قبل حملات اسهال متعاقب مصرف بعضی از غذاها را ذکر میکند. محتمل ترین تشخیص چیست؟

- الف) سللیاک
- ب) کرون
- ج) کولیت اولسرو
- د) آتاکسی پارانوپلاستیک

پاسخ: الف

۴. مردی ۸۵ ساله با اختلال شناختی خفیف مراجعه کرده است. از وی PET اسکن آمیلونید بعمل می آید که منفی است. اهمیت PET اسکن آمیلونید منفی در این بیمار چیست؟

- الف) Confirms frontotemporal dementia
- ب) Rule out Alzheimer's disease
- ج) Indicates lewy body dementia
- د) Confirms Parkinson disease

پاسخ: ب

۵. در کدامیک از دمانس های زیر می توان از بیشرفت اختلال حافظه و شناختی برای مدت طولانی تری پیشگیری نمود؟

- الف) الزایمر
- ب) فرونتوتیمپورال
- ج) پریون
- د) واسکولار