



سرشناسه	وقایی، ایمان، ۱۳۶۵- پاسخدهی به سوالات ۱۴۰۲ فاطمه زمانی
عنوان و نام پدیدآور	اعصاب در کودکان: کتاب جامع آمادگی آزمون ارتقاء و بورد ۱۴۰۳ و فوق تخصص Nelson Text Book Of Pediatrics 2020/ ترجمه و تلخیص ایمان وقایی.
مشخصات نشر	تهران: کاردیا، ۱۴۰۳.
مشخصات ظاهری	۴۶۶ص: مصور.
شابک	۹۷۰۰۰۰ ریال 978-622-5603-46-2
وضعیت فهرست نویسی	فیپا
یادداشت	کتاب حاضر ترجمه و تلخیص بخشی از کتاب " Nelson textbook of peditricss,21st. ed, c2020"
موضوع	کودکان -- بیماری‌های عصبی - Pediatric neurology کودکان -- بیماری‌های عصبی -- آزمون‌ها و تمرین‌ها Peditric neurology -- Examinations, questions, etc. پزشکی کودکان Pediatrics پزشکی کودکان -- آزمون‌ها و تمرین‌ها Pediatrics -- Examinations, questions, etc. نلسون، والدو امرسون، ۱۸۹۸-۱۹۹۷ م. اصول طب کودکان
شناسه افزوده	RJ۴۸۶
رده بندی کنگره	۹۲۸/۶۱۸
رده بندی دیویی	۹۲۵۰۴۳۸
شماره کتابشناسی ملی	فیپا
اطلاعات رکورد کتابشناسی	۲۳/۰۳/۱۴۰۲
تاریخ درخواست	۹۲۴۹۵۳۳
تاریخ پاسخگویی	
کد پیگیری	

کتاب اعصاب در کودکان برگرفته از کتاب "Nelson Text Book Of Pediatrics 2020(edition 21)" است.  
ترجمه و تلخیص: دکتر ایمان وقایی  
ناشر: انتشارات کاردیا  
صفحه‌آرا: رزیدنت‌یار - منیره امیری مقدم  
طراح و گرافیسیت: رزیدنت‌یار - مهرداد فیضی

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

هر گونه کپی‌برداری از این اثر پیگرد قانونی

# اعصاب در کودکان

کتاب جامع آمادگی آزمون ارتقاء و بورد ۱۴۰۳ و فوق تخصص

Nelson Text Book Of Pediatrics 2020

## ترجمه و تلخیص

### دکتر ایمان وفایی

بورده تخصصی کودکان، نوجوانان و تکامل

رتبه برتر آزمون فوق تخصص اطفال

## گردآوری و پاسخدهی به سوالات:

### دکتر فاطمه زمانی

۵ درصد بورده تخصصی ۱۴۰۱ کشور

دانشگاه علوم پزشکی تهران



## فهرست مطالب

فصل ۶۰۸ - ارزیابی عصبی.....	۱۱
سوالات و پاسخنامه فصل ۶۰۸.....	۲۹
فصل ۶۰۹ - آنومالی مادرزادی سیستم عصبی مرکزی.....	۳۱
سوالات و پاسخنامه فصل ۶۰۹.....	۶۹
فصل ۶۱۰ - اپلاژیوسفالی دفورمه.....	۷۱
سوالات و پاسخنامه فصل ۶۱۰.....	۷۷
فصل ۶۱۱ - تشنج‌های دوران کودکی.....	۷۹
سوالات و پاسخنامه فصل ۶۱۱.....	۱۵۱
فصل ۶۱۲ - موارد مقلد تشنج.....	۱۵۵
سوالات و پاسخنامه فصل ۶۱۲.....	۱۶۹
فصل ۶۱۳ - سردرد.....	۱۷۱
سوالات و پاسخنامه فصل ۶۱۳.....	۱۸۳
فصل ۶۱۴ - سندرم‌های عصبی - پوستی.....	۱۸۹
سوالات و پاسخنامه فصل ۶۱۴.....	۲۱۱
فصل ۶۱۵ - اختلالات حرکتی.....	۲۱۵
سوالات و پاسخنامه فصل ۶۱۵.....	۲۴۹
فصل ۶۱۶ - انسفالوپاتی‌ها.....	۲۵۱
سوالات و پاسخنامه فصل ۶۱۶.....	۲۸۵
فصل ۶۱۷ - بیماری نورودژنراتیو در دوران کودکی.....	۲۸۹

فصل ۶۱۸- بیماری‌های دمی‌لینیزان CNS	۳۰۳
سوالات و پاسخنامه فصل ۶۱۸	۳۳۹
فصل ۶۱۹- سگته مغزی	۳۴۳
فصل ۶۲۰- واسکولیت CNS	۳۵۵
سوالات و پاسخنامه فصل ۶۲۰	۳۶۱
فصل ۶۲۱- عفونت‌های CNS	۳۶۳
سوالات و پاسخنامه فصل ۶۲۱	۳۸۱
فصل ۶۲۲- آبسه مغزی	۳۸۵
سوالات و پاسخنامه فصل ۶۲۲	۳۸۹
فصل ۶۲۳- سودوتومور سربری (PTC)	۳۹۱
سوالات و پاسخنامه فصل ۶۲۳	۳۹۹
فصل ۶۲۴- اختلالات طناب نخاعی	۴۰۱
سوالات و پاسخنامه فصل ۶۲۴	۴۱۵
اطلس آموزشی و مرور	۴۱۷

Table 608.1 Screening Scheme for Developmental Delay: Upper Range				
AGE (mo)	GROSS MOTOR	FINE MOTOR	SOCIAL SKILLS	LANGUAGE
3	Supports weight on forearms	Opens hands spontaneously	Smiles appropriately	Coos, laughs
6	Sits momentarily	Transfers objects	Shows likes and dislikes	Babbles
9	Pulls to stand	Pincer grasp	Plays pat-a-cake, peek-a-boo	Imitates sounds
12	Walks with 1 hand held	Releases an object on command	Comes when called	1-2 meaningful words
18	Walks upstairs with assistance	Feeds self from a spoon	Mimics actions of others	At least 6 words
24	Runs	Builds a tower of 6 blocks	Plays with others	2- to 3-word sentences

### نکات کلی:

- ۱) بوی کپک زده در فنیل کتونوری و چای عرق کرده در ایزوووالریک اسیدمی وجود دارد.
- ۲) اندازه گیری دور سر:
  - ✓ در کودکان زیر ۳ سال اندازه گیری شود.
  - ✓ اگر دور سر کودک غیرطبیعی باشد باید دور سر والدین ثبت شود.
  - ✓ میانگین رشد HC در یک کودک: در نوزاد پره‌ماچور: در ۲ هفته اول ۰/۵ cm در هفته سوم ۰/۷۵ cm، سپس تا ۴۰ هفتهگی، هر هفته ۱ cm / در نوزاد ترم در بدو تولد ۳۵-۳۴ cm، در ۶ ماهگی ۴۴ cm در ۱ سالگی ۴۷ cm.
  - ✓ فونتانل قدامی: NL: ۲ × ۲ cm
- به طور طبیعی تا ۱۸ ماهگی بسته می‌شود. البته می‌تواند در ۹ ماهگی هم بسته شود.
- علت فونتانل قدامی کوچک کرانیوسیتوستوز یا میکروسفالی نیز می‌باشد.
- فونتانل قدامی در محل اتصال استخوان فرونتال و پاریتال است.

### □ میکروسفالی در ۲ دسته کلی تقسیم می‌شود:

- ۱) دوره رشد داخل رحمی



۲) پس از تولد

مثال: عفونت‌های داخل رحمی، مواجهه با داروها

□ ماکروسفالی علل مختلفی دارد:

۱) نوروفیبروماتوز (اختلالات پوستی / عصبی)

۲) اختلال کروموزومال (مثال کلاین فیلتر)

۳) اختلالات ذخیره‌ای

۴) هیدروسفالی

۵) SDH



**Fig. 608.1** Congenital hydrocephalus. Note the enlarged cranium and prominent scalp veins.

✓ فونتانل خلفی:

- در ۶-۸ هفتگی بسته می‌شود.
- باز ماندن آن هیدروسفالی یا هیپوتیروئیدی زمینه‌ای را مطرح می‌کند.
- فونتانل برجسته به نفع ICP است.

# آنومالی مادرزادی

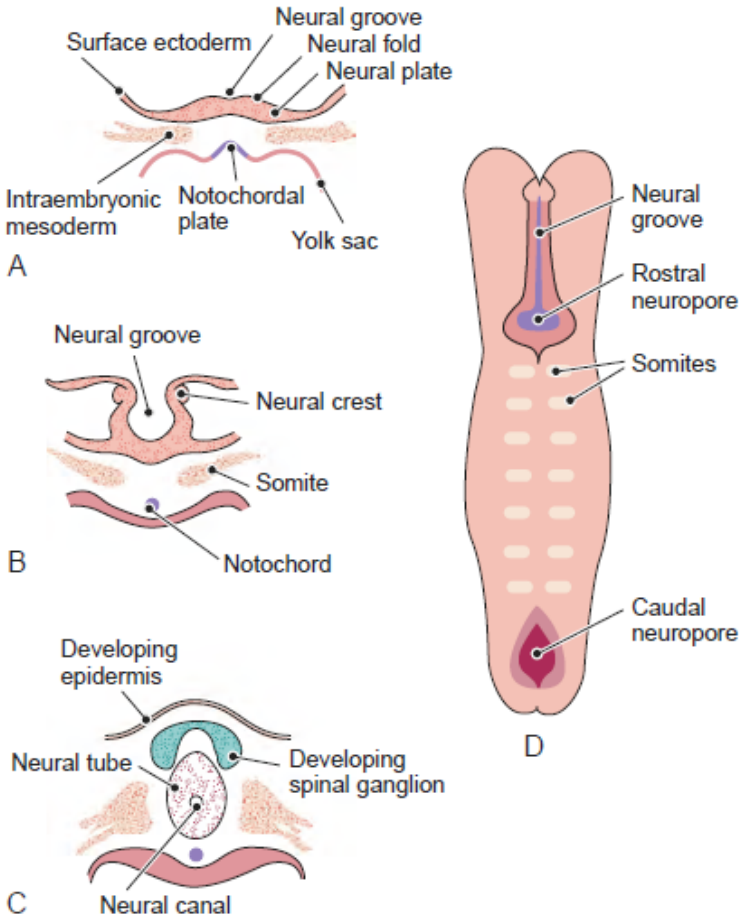
## سیستم عصبی

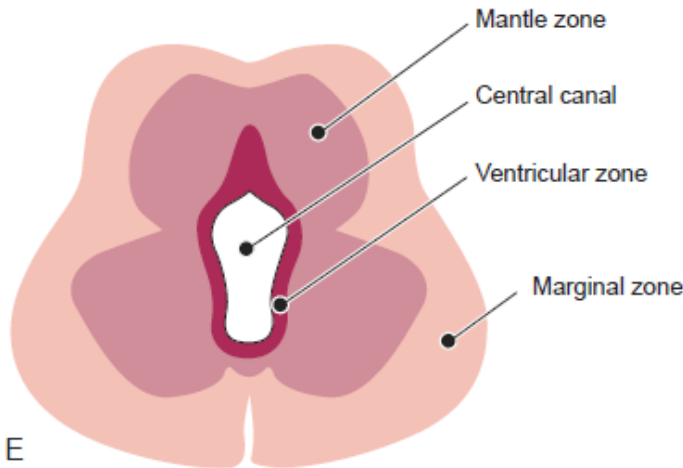
### مرکزی

## فصل ۶۰۹

Section 609

NTD: نقایص لوله عصبی:





**Fig. 609.1** Diagrammatic illustration of the developing nervous system. A, Transverse sections of the neural plate during the 3rd wk. B, Formation of the neural groove and the neural crest. C, The neural tube is developed. D, Longitudinal drawing showing the initial closure of the neural tube in the central region. E, Cross-sectional drawing of the embryonic neural tube (primitive spinal cord).

از علل ایجاد NTD می‌توان به موارد ذیل اشاره کرد:

هیپرترمی / داروها مثل والپروات / سوء تغذیه / DM / چاقی / عوامل ژنتیکی / کمبود فولات (زنجان ۹۷) در برخی از این موارد تغذیه نامناسب مادر یا مواجهه با رادیاسیون نیز تأثیرگذار است.

### NTD شامل موارد ذیل می‌باشد:

(۱) اسپاینا بیفیدا اکولتا: نقص مهره‌ای وجود دارد ولی بیرون‌زدگی نخاع یا مننژ وجود ندارد.

بیشتر در S<sub>1</sub> و L<sub>5</sub> رخ می‌دهد.

(۲) اکولت اسپاینال دیس‌رافیسیم:

☑ تظاهرات پوستی وجود دارد مثل همانژیوم

گرافی ستون مهره می‌تواند نرمال باشد.

(۳) سینوس درموئید:

☑ دهانه پوستی که مجرای باریکی منتهی می‌شود که به صورت بیرون‌زدگی مو / یک دسته مو / یک

خال عروقی ظاهر می‌شود. سینوس‌های لومبوساکرال بالای چین گلوئال قرار دارند.



این نوع پلاژیوسفالی به خاطر صاف شدن و غیرقرینه شدن جمجمه به خاطر فشارهای خارجی مثل خوابیدن مکرر روی قسمتی از سر رخ می‌دهد. میزان بروز در ۷ ماهگی زیاد است. میانگین سنی درگیری ۲/۲۵ ماهگی است.

Table 610.1	Factors That Increase the Risk for Deformational Plagiocephaly
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Male</li> <li>• First-born child</li> <li>• Prematurity</li> <li>• Limited passive neck rotation at birth (e.g., congenital torticollis)</li> <li>• Developmental delay</li> <li>• Sleep position is supine at birth and at 6 wk</li> <li>• Bottle feeding only</li> <li>• Tummy time &lt; 3 times/day</li> <li>• Lower activity level, slower milestone achievement</li> <li>• Sleeping with head to same side, positional preference</li> </ul>	

همکاران گرامی ریسک فاکتورهای پلاژیوسفالی در جدول ۱-۶۱۰ آمده است.

### اتیولوژی:

علل آن در ۲ دسته کلی طبقه‌بندی می‌شود:

- (۱) علل پره‌ناتال ← فشردگی و فشار داخل رحمی مثل الیگوهیدرآمینوس یا چندقلویی
- (۲) علل پست‌ناتال ← وضعیت خوابیدن شیرخوار، تورتیکولی عضلانی مادرزادی



**Table 610.2** Important Historical and Physical Factors in the Evaluation of a Patient With Plagiocephaly

	DEFORMATIONAL	SYNOSTOTIC
Birth history	Intrauterine compression First-born child	Typically no complications
Head shape at birth	Typically normal	Can be irregular
Age at which shape irregularity first noticed	Usually in first few months of life	Can be at birth
How patient prefers to sleep	Same side, same position Same even during naps	Variable
Bald spot	Yes	No
Motor development for age	If age is atypical for deformational plagiocephaly, motor development is typically slow for age Torticollis present History of limited activity or mobility	Varies depending on presence of concomitant syndrome
Tummy time	Decreased	Suggested time
Signs or symptoms of increasing intracranial pressure	No	Possible

وضعیت‌هایی که تشنج را تقلید می‌کند:

**Table 612.1** Conditions That Mimic Seizures According to Age of Presentation

AGE	SYNCOPE AND OTHER GENERALIZED PAROXYSMS	MOVEMENT DISORDERS AND OTHER ABNORMAL MOVEMENTS	OCULOMOTOR AND VISUAL ABNORMALITIES	SLEEP DISORDERS
Neonate	Apnea Paroxysmal extreme pain disorder	Jitteriness, tremor, increased startle reflex, hiccups Hyperkplexia, paroxysmal dystonic choreoathetosis	Paroxysmal tonic upgaze Alternating hemiplegia of childhood, staring, daydreaming, and time-out "unresponsiveness"	Benign neonatal sleep myoclonus Sleep transition disorders, REM
Infants	Reflex anoxic seizures Breath-holding spells Benign paroxysmal vertigo Paroxysmal extreme pain disorder	Jitteriness Sandifer syndrome Paroxysmal dystonic choreoathetosis Benign myoclonus of early infancy Pathologic startle Shuddering attacks, infantile head atonic attacks Benign paroxysmal torticollis Psychological disorders Alternating hemiplegia of childhood Jactatio capitis (head banging) Drug reactions	Paroxysmal tonic upgaze Oculomotor apraxia Spasmus nutans Opsoclonus-myoclonus syndrome, staring, daydreaming, and time-out "unresponsiveness"	Non-REM partial arousal disorders REM sleep disorders Narcolepsy Sleep transition disorders (somniaambulism, somniloquy)
Children and adolescents	Benign paroxysmal vertigo Compulsive Valsalva-like maneuver Familial hemiplegic migraine Syncope (long QT, vasovagal, vagovagal, orthostatic, migraine-induced) Psychogenic seizures Transient global amnesia Hyperventilation spells, factitious disorder	Tics Tremor Pathologic startle Paroxysmal dyskinesias Alternating hemiplegia of childhood Benign paroxysmal torticollis Episodic ataxia Psychological disorders, including factitious disorder imposed on another, malingering Masturbation Psychogenic seizures Cataplexy Jactatio capitis (head banging) Episodic rage, drug reactions, factitious disorder	Staring, daydreaming, and time-out "unresponsiveness" Drug reactions, hallucinations, visual snow Conversion reactions, factitious disorder	Non-REM partial arousal disorders REM sleep disorders Narcolepsy Sleep transition disorders (somniaambulism, somniloquy) Sleep myoclonus Restless legs syndrome, conversion reactions, factitious disorder

REM, rapid eye movement.



Table 612.2 Comparison of Generalized Seizures and Some Disorders That Can Mimic Them

CONDITION	PRECIPITANTS (MAY NOT APPLY TO ALL PATIENTS)	PRODROME	ICTAL SYMPTOMS	POSTICTAL SYMPTOMS
Generalized seizures	Sleep deprivation, television, video games, visual patterns, and photic stimulation	Rarely irritability or nonspecific behavioral changes	Usually 2-3 min Consciousness might be preserved if atonic or, in some, tonic seizures Synchronous bilateral movements Tongue biting	Delayed recovery with postictal depression, incontinence (may be ictal also)
Syncope: vasovagal	Fatigue, emotional stress, dehydration, vomiting, choking, swallowing	Blurring of vision, tinnitus, dizziness, nausea, sweating,	Loss of consciousness for seconds, pallor, and rarely reflex anoxic seizures	Rapid recovery with no postictal depression
Syncope with reflex anoxic seizures	Minor bump to head, upsetting surprises	Crying in breath-holding spells		
Syncope: trigeminal vagal	Cold water on face			
Syncope: orthostatic	Standing up, bathing, awakening			
Hyperekplexia	Auditory and tactile stimuli	None	Tonic stiffening, cyanosis if severe, nonfatigable nose-tap-induced startles	Depending on severity, may have postictal depression
Cardiac	Exercise	None	Loss of consciousness, often only for a few seconds, pallor	Rarely
Psychogenic	Suggestion, stress	None	Eyes closed, with active opposition to attempts to open them Asynchronous flailing limb movements that vary between attacks Motor activity stops and starts during a spell Weeping and crying No injury May respond to suggestion during "loss of consciousness" Usually longer than 2-3 min	No postictal depression

۱) آپنه: اپیزودهای آپنه در نوزادان معمولاً با برادی کاردی همراه است ولی مواردی که با تشنج همراهی دارند اکثراً همراه با تاکی کاردی هستند.

## ۲) حملات ریسه رفتن (Breath holding):

سن شایع این حملات ۱۸-۶ ماهگی است.

به دنبال گریه - آپنه - سیانوز ایجاد می شود.

بر دو نوع است:

\* حملات رنگ پریده (Pallid)، به دلیل برادی کاردی و رفلکس وازوواگال است و با آنمی فقر آهن مرتبط است.

\* حملات سیانوتیک یا (blue): به علت آپنه بازدمی طول کشیده و شانت داخل ریوی است.

درمان: اطمینان بخشی به والدین، بررسی آنمی فقر آهن (بسیار مهم).

سر درد در کودکان به صورت عمده شامل میگرن و سردردهای تنشن هست.

۱) **میگرن:** شایع‌ترین سر درد تکرار شونده است. سردردهای حمله‌ای تکرار شونده که همراه با تهوع - استفراغ - حساسیت به نور یا صدا باشد. اکثراً در کودکان دوطرفه و معمولاً ناحیه فرونتال را درگیر می‌کند. اگر سر درد بیش از ۱۵ روز طول بکشد مزمن است.

۱. **میگرن بدون اورا:** دارای خصوصیات جدول ۶۱۳-۲ است.

**Table 613.2** Migraine Without Aura

- A. At least 5 attacks fulfilling criteria B to D
- B. Headache attacks lasting 4-72 hr (untreated or unsuccessfully treated)
- C. Headache has at least 2 of the following 4 characteristics:
  1. Unilateral location
  2. Pulsating quality
  3. Moderate or severe pain intensity
  4. Aggravation by or causing avoidance of routine physical activity (e.g., walking or climbing stairs)
- D. During headache at least 1 of the following:
  1. Nausea and/or vomiting
  2. Photophobia and phonophobia
- E. Not better accounted for by another ICHD-3 diagnosis

**توضیح جدول فوق:**

۱) تکرارپذیری: حداقل ۵ حمله که دارای خصوصیات کرایتریای B تا D باشد.

۲) طول مدت سر درد: ۴-۷۲ ساعت طول بکشد.

**نکته:** در نوجوانان زیر ۱۸ سال می‌تواند این زمان ۲-۷۲ ساعت باشد (این تایم در زمان خواب هم محاسبه می‌شود).



**نکته:** اگر زمان  $< 72$  ساعت باشد یا تشخیص دیگر مطرح است یا میگرن استاتوس می باشد.

(۳) مشخصات سردرد: از ۴ مورد ذیل باید حداقل دو مورد را داشته باشد:

- یک طرفه
- ضرباندار
- افزایش با فعالیت روزانه
- کیفیت متوسط یا شدید

(۴) علائم همراه: حداقل یک مورد از دو مورد ذیل وجود داشته باشد.

- تهوع و یا استفراغ
- فوتوفوبی و فونوفوبی

علاوه بر موارد فوق عوامل دیگری نیز در تشدید میگرن به شرح ذیل وجود دارند:

• عواملی مثل: حذف وعده‌هایی غذایی / خواب ناکافی یا نامنظم / دهیدراتاسیون - تغییرات آب و هوا / عادت ماهانه

• تفاوت سردرد میگرن از سردرد ناشی از  $\uparrow$  ICP:

(۱) در میگرن سردرد و استفراغ به صورت حمله‌ای رخ می‌دهد و بدتر شونده نیست.

(۲) وقتی سردرد و استفراغ اوایل بیدار شدن از خواب باشد و با ایستادن بهتر شود به نفع  $\uparrow$  ICP است.

در میگرن حین بیدار شدن از خواب سردرد وجود دارد و با ادامه فعالیت‌های طبیعی در حالت ایستاده، سردرد و استفراغ بدتر می‌شود.

## (۲) میگرن با اورا:

بر دو نوع است:

- میگرن با اورا تیپیک (جدول ۳-۶۱۳)
- میگرن با اورا غیر تیپیک

نوروفیبروماتوز ← اتوزوم غالب ارث می‌رسد به ۳ نوع تقسیم می‌گردد:

NF<sub>1</sub> (۱)

NF<sub>2</sub> (۲)

۳ شوانوماتوزیس

Table 614.1 Genetic and Clinical Features Associated With Neurocutaneous Syndromes			
SYNDROME	GENE(S)	INHERITANCE	CLINICAL FEATURES
Tuberous sclerosis complex	TSC1 ( <i>tuberous sclerosis 1; hamartin</i> ) TSC2 ( <i>tuberous sclerosis 2; tuberin</i> )	Autosomal dominant	Angiofibromas, hypomelanotic macules, shagreen patches, ungual fibromas, cortical dysplasias, subependymal giant cell astrocytomas, subependymal nodules, intellectual disability, epilepsy including infantile spasms, autism spectrum disorder, retinal hamartomas, cardiac rhabdomyomas, lymphangi leiomyomatosis, renal angiomyolipomas
Von Hippel-Lindau	VHL ( <i>von Hippel-Lindau tumor suppressor</i> )	Autosomal dominant	Cerebellar hemangioblastomas, retinal angiomas, endolymphatic sac tumors, pancreatic neuroendocrine tumors, renal cysts, renal cell carcinomas, pheochromocytomas
Linear nevus sebaceous	HRAS ( <i>HRas proto-oncogene, GTPase</i> ) KRAS ( <i>KRAS proto-oncogene, GTPase</i> ) NRAS ( <i>neuroblastoma RAS viral oncogene homolog</i> )	Somatic mosaicism	Linear sebaceous nevus, hemimegalencephaly, ventriculomegaly, intellectual disability, epilepsy, ocular defects (e.g., strabismus), cardiac defects (e.g., coarctation of the aorta), urogenital defects (e.g., horseshoe kidney), skeletal defects (e.g., fibrous dysplasia)
PHACE	Unknown		Posterior fossa malformations, hemangiomas, arterial lesions (e.g., dysplasia of cerebral arteries), cardiac defects (e.g., coarctation of the aorta), ocular defects (e.g., microphthalmia), ventral defects (e.g., sternal clefting)
Incontinentia pigmenti	IKBKG ( <i>inhibitor of kappa B kinase gamma</i> )	X-linked dominant	Distinctive skin lesion appearing in four stages (bullous, verrucous, pigmentary, atretic), alopecia, dental anomalies (e.g., hypodontia), intellectual disability, epilepsy, ocular defects (e.g., retinal neovascularization), nail defects (e.g., dystrophic nails)



### :NF<sub>1</sub>

دارای خصوصیات ذیل است: (۲ مورد از ۷ مورد ذیل باید مثبت باشد)  
(۱) وجود ۶ یا بیشتر ماکول شیر قهوه‌ای با قطر  $5\text{ mm} <$  قبل بلوغ یا قطر  $15\text{ mm} <$  پس از بلوغ را گویند.



**Fig. 614.1** Neurofibromatosis type 1 (NF1). The presence of six or more café-au-lait (CAL) spots larger than 0.5 cm in diameter in children and 1.5 cm in adolescents suggests the possibility of NF1, although having CAL spots alone does not allow for definitive diagnosis.

لکه‌های کافه اوله در ۱۰۰٪ موارد NF<sub>1</sub> دیده می‌شود. راه ۱: کافه اوله  $\cong$  اوله (۱)



اختلالات حرکتی در کودکان دارای طیف‌های مختلفی است که در جدول ۱-۶۱۵ به انواع آن پرداخته شده است.

Table 615.1 Selected Types of Involuntary Movement in Childhood	
TYPE	CHARACTERISTICS
Stereotypies (see Chapter 37)	Involuntary, patterned, coordinated, repetitive, rhythmic movements that occur in the same fashion with each repetition
Tics (see Chapter 37)	Involuntary, sudden, rapid, abrupt, repetitive, nonrhythmic, simple or complex motor movements or vocalizations (phonic productions). Tics are usually preceded by an urge that is relieved by carrying out the movement
Tremor	Oscillating, rhythmic movements about a fixed point, axis, or plane
Dystonia (see Chapter 615.4)	Intermittent and sustained involuntary muscle contractions that produce abnormal postures and movements of different parts of the body, often with a twisting quality
Chorea (see Chapter 615.2)	Involuntary, continual, irregular movements or movement fragments with variable rate and direction that occur unpredictably and randomly
Ballism	Involuntary, high-amplitude, flinging movements typically occurring proximally. Ballism is essentially a large amplitude chorea
Athetosis	Slow, writhing, continuous, involuntary movements
Myoclonus	Sudden, quick, involuntary muscle jerks

### آتاکسی چیست؟

ناتوانی در ایجاد حرکات ملایم، دقیق و هماهنگ است که به خاطر اشکال در مخچه یا اختلال راه‌های حسی در ستون خلفی نخاع است.



**Table 615.2 Selected Causes of Ataxia in Childhood**

CONGENITAL CAUSES	METABOLIC CAUSES
Agensis of vermis of the cerebellum	Abetalipoproteinemia
Aplasia or dysplasia of the cerebellum	Argininosuccinic aciduria
Basilar impression	Ataxia with vitamin E deficiency (AVED)
Cerebellar dysplasia with microgyria, macrogyria, or agyria	Congenital disorders of glycosylation
Cervical spinal bifida with herniation of the cerebellum (Chiari malformation type 3)	GM <sub>2</sub> gangliosidosis (late)
Chiari malformation	Hartnup disease
Dandy-Walker syndrome	Hyperalaninemia
Encephalocele	Hyperammonemia I and II (urea cycle defects)
Hydrocephalus (progressive)	Hypoglycemia
Hypoplasia of the cerebellum	Kearns-Sayre syndrome
<b>DEGENERATIVE AND/OR GENETIC CAUSES</b>	Leigh disease
Acute intermittent cerebellar ataxia	Maple syrup urine disease (intermittent)
Ataxia, retinitis pigmentosa, deafness, vestibular abnormality, and intellectual deterioration	Myoclonic epilepsy with ragged red fibers (MERRF)
Ataxia-telangiectasia	Metachromatic leukodystrophy
Biemond posterior column ataxia	Mitochondrial complex defects (I, III, IV)
Cerebellar ataxia with deafness, anosmia, absent caloric responses, nonreactive pupils, and hyporeflexia	Multiple carboxylase deficiency (biotinidase deficiency)
Cockayne syndrome	Neuronal ceroid-lipofuscinosis
Dentate cerebellar ataxia (dyssynergia cerebellaris progressiva)	Neuropathy, ataxia, retinitis pigmentosa (NARP)
Familial ataxia with macular degeneration	Niemann-Pick disease (late infantile)
Friedreich ataxia	5-Oxoprolinuria
Hereditary cerebellar ataxia, intellectual retardation, choreoathetosis, and eunuchoidism	Pyruvate decarboxylase deficiency
Hereditary cerebellar ataxia with myotonia and cataracts	Refsum disease
Hypertrophic interstitial neuritis	Sialidosis
Marie ataxia	Triose-phosphate isomerase deficiency
Marinesco-Sjögren syndrome	Tryptophanuria
Multiple-system atrophy	Wernicke encephalopathy
Pelizaeus-Merzbacher disease	<b>NEOPLASTIC CAUSES</b>
Periodic attacks of vertigo, diplopia, and ataxia—autosomal-dominant inheritance	Frontal lobe tumors
	Hemispheric cerebellar tumors
	Midline cerebellar tumors
	Neuroblastoma
	Pontine tumors (primarily gliomas)
	Spinal cord tumors

### (۱) انواع:

- سکته ایسکمیک شریانی (AIS)
- ترومبوز وریدی مغزی (CSVT)
- سکته‌های هموراژیک

### سکته ایسکمیک شریانی (AIS):

بیشتر در مسیر شریان مغزی میانی (MCA) رخ می‌دهد.

### علائم:

- (۱) همی پارزی
  - (۲) نقایص حاد بینایی / تکلم
  - (۳) نقایص تعادلی
- این کودکان نیاز به تصویربرداری اورژانس و مشاوره نورولوژی دارند.

### علل:

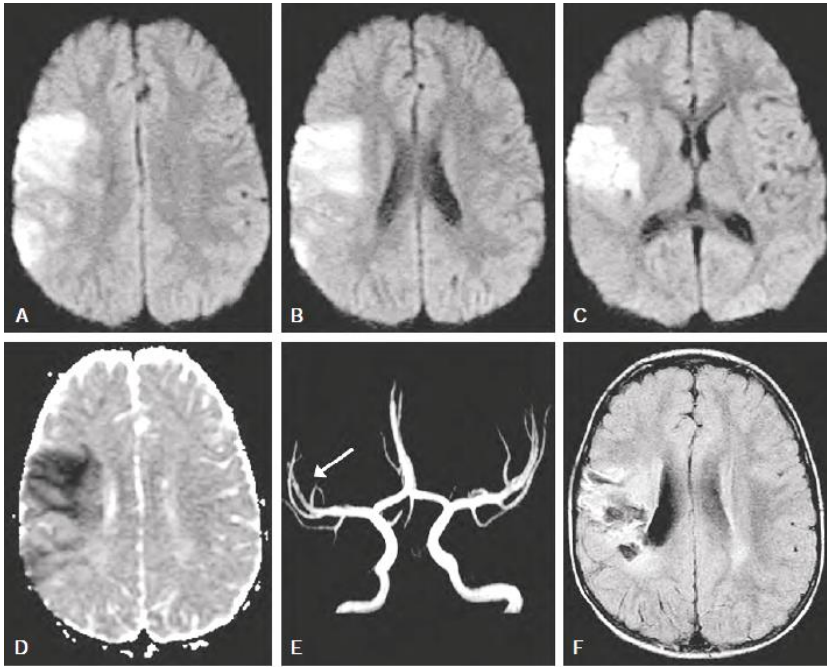
- (۱) آرتریوپاتی ← اختلال در شریان‌های مغزی، علت اصلی AIS است.
  - (۲) علل قلبی ← سکته‌های کاردیوآمبولیک
  - (۳) علل هماتولوژیک ← آنمی فقر آهن / آنمی سیکل سل
- کمبود فاکتورهای S و PRC و فاکتور V لیدن / مصرف داروهای OCP، داروهای کموتراپی مثل ال‌آسپارژیناز

### تشخیص AIS بالینی و رادیوگرافیک است:

- (۱) CT: برای بررسی خونریزی نیاز است.
- (۲) MRI: حتی انفارکتوس‌های کوچک را نشان می‌دهد و برای رد سکته ایسکمیک ضروری است.



۳) Diffusion weighted MRI: بسیار سریع و در عرض چند دقیقه AIS را تشخیص می‌دهد.  
۴) MR آنژیوگرافی: برای بررسی آرتریوپاتی به کار می‌رود (به شکل D ۱-۶۱۹ رجوع گردد).



**Fig. 619.1** Arterial ischemic stroke. A healthy 3 yr old boy had sudden onset of left-sided weakness. Examination also demonstrated left-sided hemisensory loss and neglect. A to C, Diffusion-weighted MRI shows focal increased signal in the right temporal-parietal region in the territory of the middle cerebral artery (MCA). D, Apparent diffusion coefficient map confirms restricted diffusion consistent with infarction (ischemic stroke). E, MR angiogram shows decreased flow in the corresponding branch of the MCA. F, Follow-up MRI at 3 mo shows atrophy and gliosis in the same region.

#### بیشتر بدانید:

همکاران گرامی شکل فوق یکی از موارد مهم است که می‌تواند در آسکی KFP مطرح گردد بنابراین توضیح شکل فوق را در چند سطر می‌دهم:

این شکل در مورد یک پسر ۳ ساله می‌باشد که دچار ضعف ناگهانی در سمت چپ خود شده است. شکل A-C مربوط به MRI می‌باشد که افزایش سیگنال در ناحیه تمپورال - پاریتال راست در MCA دیده می‌شود.

شکل D یکی از موارد مهم است که MR آنژیوگرافی را نشان می‌دهد که مطرح کننده کاهش جریان خون در انشعاب MCA می‌باشد (MCA سمت راست).

همکاران گرامی این فصل در نلسون ۲۰۲۰ کاملاً عوض شده است. بنابراین دقت لازم را داشته باشید و در متن به تغییرات آن اشاره می‌شود. همکاران گرامی جدول آخر فصل را در اول فصل جایگذاری می‌کنم تا به تعریف PTC بپردازیم و جایگاه این جدول در ورودی مبحث بهتر می‌باشد.

## علائم بالینی:

**Table 623.2** Diagnostic Criteria for Idiopathic Intracranial Hypertension (IIH)

DIAGNOSIS OF IIH	DIAGNOSIS OF IIH WITHOUT PAPILLOEDEMA
<p>Diagnosis of IIH is definite if the patient fulfils A-E</p> <p>A. Papilledema</p> <p>B. Normal neurologic examination except for sixth cranial nerve abnormalities</p> <p>C. Neuroimaging: Normal brain parenchyma without evidence of hydrocephalus, mass, or structural lesion, and no abnormal meningeal enhancement on MRI, with and without gadolinium, for typical patients (female and obese), and MRI, with and without gadolinium, and magnetic resonance venography for others; if MRI is unavailable or contraindicated, contrast-enhanced CT may be used</p> <p>D. Normal CSF composition</p> <p>E. Elevated lumbar puncture opening pressure (<math>\geq 250</math> mm CSF in adults; <math>\geq 280</math> in children or obese adults) in a properly performed lumbar puncture.</p>	<p>In the absence of papilledema, a diagnosis of IIH can be made if B-E are satisfied, and in addition the patient has unilateral or bilateral abducens nerve palsy.</p> <p>In the absence of papilledema or sixth nerve palsy, a diagnosis of IIH can be suggested but not made if B-E are satisfied, and in addition at least three of the following are present on neuroimaging:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Empty sella.</li> <li>2. Flattening of the posterior aspect of the globe.</li> <li>3. Distention of the perioptic subarachnoid space with or without a tortuous optic nerve.</li> <li>4. Transverse venous sinus stenosis.</li> </ol>

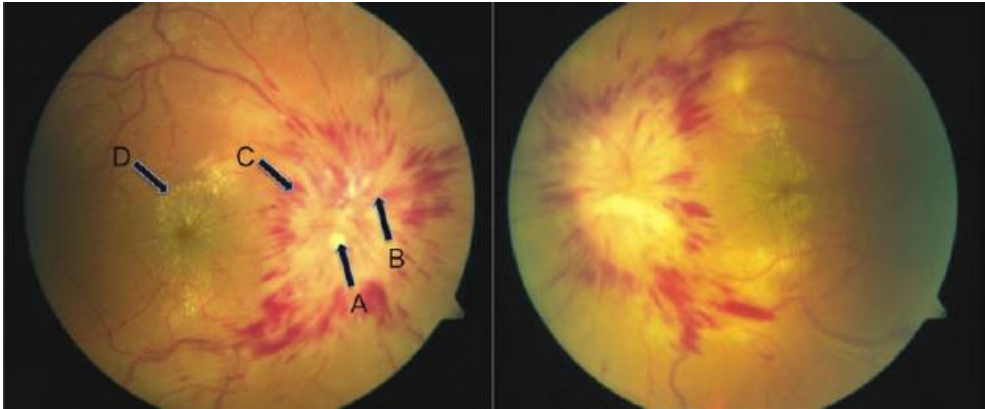
The diagnosis of IIH is considered probable if A-D are met but the CSF pressure is below 250mm.

توضیح جدول فوق و متن ابتدایی کتاب:

علائم اصلی بر دو نوع است:

(۱) PTC همراه با پاپیل ادما:

پاپیل ادما + سردرد + افزایش ICP ( $\leq 250$  cc در بزرگسالان و  $\leq 280$  cc در کودکان یا بالغین چاق)



**Fig. 623.1** Optic nerve photos of the right and left eyes, respectively, demonstrating grade 5 optic nerve head edema with characteristics, including (A) total obscuration of the optic cup; (B) total obscuration of a segment of a major blood vessel; (C) total obscuration of the disc margin; and (D) macular star.

(۲) عدم وجود پاپیل ادما که معیارهای B-E را در جدول ۲-۶۲۳ دارد.

در نلسون ۲۰۲۰ فشار نرمال ICP را در این قسمت به تفکیک سن نوشته است:

(۱) کودکان ۵-۲ سال: ۱۰ mmHg

(۲) تا ۸ سالگی: به مقدار بالغین است.

(۳) صدک ۹۰ برای ICP برای سنین ۱ تا ۱۸ سال حدود (22mmHg) 28cm است.

همکاران گرامی در نلسون ۲۰۲۰ اصطلاحی است که هم عرض PTC اشاره شده است.

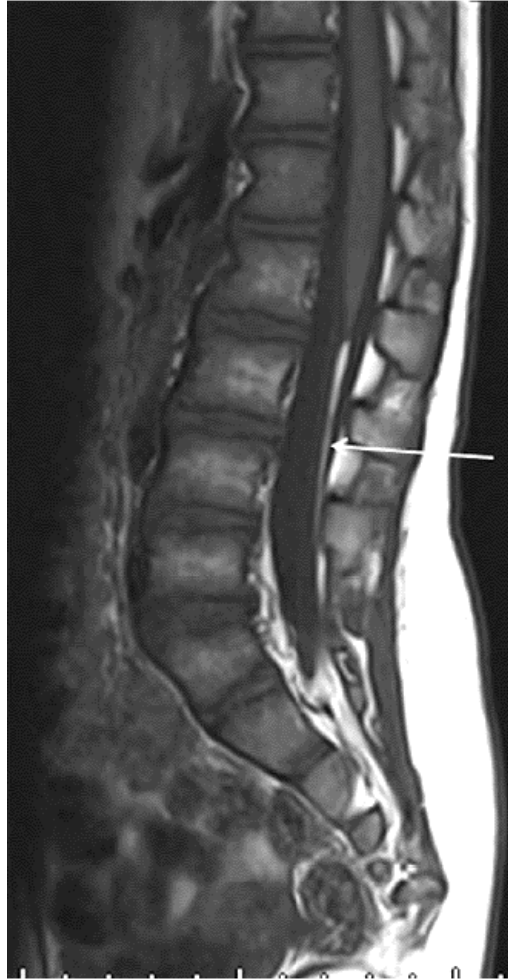
<sup>1</sup>. Idiopathic Intra Cranial HTN

<sup>2</sup>. Pseudotumor Cerebri

همکاران گرامی این فصل در نلسون ۲۰۲۰ دچار تغییرات فراوانی شده است.

#### مقدمه:

- نخاع در فضای دیسک  $L_1-L_2$  ختم می شود.
  - شکل نرمال نخاع به صورت زنگوله ای شکل در  $T_{12}-L_3$  می باشد.
  - **نکته:** فقط با موقعیت conus medullaris نمی توان تترکورد را تعیین کرد ولی در کل در پوزیشن زیر  $L_3$  بیشتر به نفع تترکورد است.
  - **نکته:** حتی با وجود انتهای طبیعی نخاع نیز در اثر ضایعات و ضربات زایمانی باعث تترکورد می شود.
- در ساده ترین حالت سندرم تترکورد در نتیجه ضخیم شدن فیلوم ترمینالیس است که به طور طبیعی یک ساختمان نازک و بسیار متحرک است و از نوک کونوس تا ناحیه ساکروکوکسیژتال ادامه دارد و به این ناحیه وصل می شود.
- وقتی این ساختمان ضخیم و کوتاه می شود، کونوس در ناحیه زیر  $L_2$  خاتمه می یابد.



**Fig. 624.1** Sagittal T1 MRI showing thickening and fatty infiltration of the filum terminale (*arrow*) in a patient with a symptomatic tethered spinal cord.

هر عاملی که طناب نخاعی را فیکس می کند علت سندرم تترکورد می تواند باشد از جمله لیپومیلومننگوسل، میلوسیستوسل و دیاستومیلی.

این حالات با تظاهرات پوستی از جمله عدم تقارن چین گلوئتال همراه است.