

بازمانده خند را

طبابت هنراست،

هنرناهنکی قلب و اندیشه



| | |
|--------------------------|---|
| سرشناسه | محبوب، فاطمه، ۱۳۷۰- |
| عنوان و نام پدیدآور | اسپاینال کورد (Continuum Spinal Cord Disorders 2024) - ترجمه و تلخیص: دکتر فاطمه محبوب |
| مشخصات نشر | تهران: کاردیا، ۱۴۰۵. |
| مشخصات ظاهری | ۳۱۸ ص: مصور(رنگی). ج ۲۳ |
| شابک | ریال: شابک: ۲-۴۱۱-۴۰۴-۶۲۲-۹۷۸ |
| مدیر برنامه ریزی و تولید | الهه شهدادی |
| وضعیت فهرست نویسی | فیپا |
| یادداشت | کتاب حاضر برگرفته از: Continuum Spinal Cord Disorders 2024 |
| موضوع | رویکرد بالینی ب تشخیص میلوپاتی آسیب تروماتیک طناب نخاعی میلوپاتی‌های عفونی. Structural Myelopathies Spinal Cord Disorders |
| شناسه افزوده | RC۴۵۴ |
| شناسه افزوده | ۸۹۱۶۱۶ |
| شناسه افزوده | ۹۷۰۷۳۵۴ |
| رده بندی کنگره | فیپا |
| رده بندی دیویی | |
| شماره کتابشناسی ملی | |
| اطلاعات رکورد کتابشناسی | |

| | |
|---|------------------------------------|
| نام اثر: اسپاینال کورد (Continuum Spinal Cord Disorders 2024) - | طراح و گرافیسیت: رزیدنت یار |
| ترجمه و تلخیص: دکتر فاطمه محبوب | چاپ و لیتوگرافی: رزیدنت یار |
| ناشر: انتشارات کاردیا | نوبت چاپ: اول ۱۴۰۵ |
| صفحه آرا: رزیدنت یار - صبا درخشان فرد | شابک: ۲-۴۱۱-۴۰۴-۶۲۲-۹۷۸ |
| طراح و گرافیسیت: رزیدنت یار - مهرداد فیضی | بهاء: ریال |

آدرس: تهران میدان انقلاب - کارگرنوبی - خیابان روانمهر - بن بست دولتشاهی پلاک ۱ واحد ۱۸
شماره تماس: ۰۲۱-۶۶۴۱۹۵۲۰، ۰۲۱-۸۸۹۴۵۲۰۸، ۰۲۱-۸۸۹۴۵۲۱۶، ۰۲۱-۸۸۹۴۵۲۱۶، شماره تماس ویژه: ۰۲۱-۹۱۰۹۵۹۶۷

www.residenttyar.com

هر گونه کپی برداری از این اثر پیگرد قانونی دارد.

اسپانیال کورد

خلاصه درس ویژه آزمون ارتقاء و بورده تخصصی ۱۴۰۵

Continuum Spinal Cord Disorders 2024

ترجمه و تلخیص

دکتر فاطمه محبوب

ده درصد بورده تخصصی ۱۴۰۴

استادیار گروه نورولوژی، دانشگاه علوم پزشکی تهران





سپاس و ستایش شایستهٔ پروردگاری که کرامتش ناممذود و رهمت‌ش بی‌پایان است. اوست که بشر را دانش بیاموخت و با قلم آشنا کرد. به انسان فرصت آن داد که علم را به خدمت گیرد و با قلم خود و رسم فطوط گویا آن را به دیگران نیز بیاموزد.

فدایا از شاگردان درگاهت و مقیقت‌جویان راهت قرارم ده و یاری‌ام کن تا در آموختن نلغزه و آنچه را آموختم، به شایستگی عرضه کنم.

رزیدنت‌یار، همامی و پیشرو در نظام کمک آموزشی پزشکی کشور به سبک نوین و مطابق با آفرین پیشرفت‌های آموزشی در میطه پزشکی با کادری مجرب و آشنا طی ۱۸ سال گذشته از منظر متخصصین همواره بهترین محصولات را ارائه و در دسترس مخاطبین خود قرار داده است.

اثر پیش رو با توجه به محتوی بسیار غنی در مبحث نورولوژی گردآوری شده و با استفاده از مفهومی نمودن مباحث و روان‌سازی توسط مؤلف ممتزج از منابع و رفرنس بوده و در روال گذر از گروه کنترل کیفیت رزیدنت‌یار با جمعی از اساتید رتبه A را به خود اختصاص داده است، امید است با مطالعه تمام مباحث پیش رو با یاری خداوند متعال پیروز و پایدار باشید.

مدیرمسئول انتشارات

مرجان پورندیم



نورولوژی از جمله رشته‌هایی است که تلفیق دانش پایه، مهارت بالینی و تصمیم‌گیری دقیق در آن نقشی اساسی دارد. رزیدنت‌های نورولوژی در طول دوره آموزشی خود با حجم گسترده‌ای از اطلاعات نظری و پالش‌های عملی مواجه هستند و دسترسی به منابعی که بتواند این مسیر را سافت‌ارمند و کاربردی کند، اهمیت فراوانی دارد.

کتاب حاضر ترجمه‌ای از یکی از منابع معتبر و به‌روز در موزه نورولوژی است که با رویکردی آموزشی، منظم و مبتنی بر شواهد علمی تدوین شده و می‌تواند به عنوان راهنمایی کاربردی برای رزیدنت‌های نورولوژی مورد استفاده قرار گیرد. انتفاع این کتاب با هدف فراهم کردن منبعی قابل اتکا برای یادگیری مفاهیم کلیدی، مرور مباحث مهم و آمادگی برای تصمیم‌گیری‌های بالینی صورت گرفته است.

در ترجمه حاضر تلاش شده است ضمن حفظ امانت علمی متن اصلی، مطالب به زبانی روان و قابل فهم برای مخاطب فارسی زبان ارائه شود و از به‌کارگیری معادل‌های پذیرفته‌شده و رایج در آموزش نورولوژی استفاده گردد. امید است این اثر بتواند در کنار سایر منابع آموزشی، پاسفگوی بخشی از نیازهای آموزشی رزیدنت‌ها و پزشکان علاقه‌مند به نورولوژی باشد.

در پایان، از تمامی اساتید و همکارانی که با آموزش و راهنمایی‌های خود در مسیر مرفه‌ای اینجانب نقش داشته‌اند قدردانی می‌کنم و امیدوارم این کتاب مورد استفاده مفید مخاطبان قرار گیرد.

با احترام

دکتر فاطمه محبوب

فهرست مطالب



- مقاله اول: رویکرد بالینی ب تشخیص میلوتایی ۱۱
- مقاله دوم: آسیب تروماتیک طناب نخاعی ۵۹
- مقاله سوم: میلوپاتی‌های ساختاری (Structural Myelopathies) ۸۷
- مقاله چهارم: نئوپلاسم‌های طناب نخاعی ۱۱۵
- مقاله پنجم: میلوپاتی‌های ژنتیکی ۱۴۱
- مقاله ششم: میلوپاتی‌های عفونی ۱۵۷
- مقاله هفتم: میلوپاتی‌های عروقی ۱۸۹
- مقاله هشتم: میلوپاتی‌های با واسطه ایمنی ۲۱۳
- مقاله نهم: میلوپاتی‌های متابولیک و توکسیک ۲۳۳
- مقاله دهم: درمان علامتی میلوپاتی ۲۶۳
- مقاله یازدهم: کانتینیوم ۲۰۲۴ و فراتر از آن ۲۸۷
- مقاله دوازدهم: خودارزیابی پس از مطالعه و آزمون CME ۲۹۳

رویکرد بالینی به تشخیص میلوپاتی

مقدمه

پیشرفت‌های چشمگیر در تکنیک‌های تصویربرداری عصبی و یافته‌های جدید ایمونولوژیک در دو دهه نخست قرن بیست و یکم، درک ما را از پاتوفیزیولوژی و طیف تشخیص‌های مربوط به میلوپاتی‌های التهابی و غیرالتهابی گسترش داده است. کشف مکانیسم‌های با واسطه آنتی‌بادی در اختلالات نخاع، مانند نورومیلیت اپتیکا (NMO) و اختلالات مرتبط با گلیکوپروتئین الیگودندروسیت میلین (MOG)، نقطه عطفی مهم در شناخت ما از میلیت و میلوپاتی‌های التهابی به شمار می‌رود. همچنین پیشرفت در روش‌های تصویربرداری مانند MRI و مطالعات آنژیوگرافیک نخاع، امکان توصیف دقیق‌تر این بیماری‌ها را فراهم کرده است. در زمینه میلوپاتی‌های غیرالتهابی نیز درک ما از پاتولوژی‌های عروقی مانند سکته‌های حاد نخاع و ناهنجاری‌های عروقی مزمن نظیر فیستول‌های شریانی - وریدی دورال (AVF) و ناهنجاری‌های شریانی - وریدی (AVM)، به طور قابل توجهی تکامل یافته است. علاوه بر این، شیوع اخیر برخی عفونت‌های ویروسی مانند انتروویروس 68D، ویروس‌های خانواده فلاوی ویروس (مانند ویروس نیل غربی و ویروس زیکا) و ویروس 2-SARS-CoV، حساسیت نخاع نسبت به فرایندهای عفونی و ایمنی زایی منجر به میلیت را برجسته کرده است. گسترش مداوم طیف تشخیصی میلوپاتی‌های التهابی و غیرالتهابی، اهمیت تشخیص اتیولوژیک دقیق و اتخاذ رویکردهای درمانی مناسب را بیش از پیش آشکار می‌کند. استفاده روزافزون از پزشکی دقیق، روش‌های تصویربرداری پیشرفته و بیومارکرهای ایمونولوژیک، به ارزیابی دقیق‌تر بیماران مبتلا به اختلالات نخاعی کمک کرده و موجب شناخت گسترده‌تر اتیولوژی‌های میلوپاتی شده است. از سوی دیگر، پزشک بالینی باید بتواند بر اساس این پیشرفت‌ها، راهبردهایی مؤثر برای تشخیص، شناسایی علت و انتخاب درمان صحیح طراحی کند تا پیامدهای بالینی بیمار بهبود یابد.

نکات کلیدی

- ✓ عوامل اتیولوژیک میلوپاتی‌ها را می‌توان به دو گروه اصلی تقسیم کرد:
 - میلوپاتی‌های التهابی (میلیت)، که التهاب محور اصلی آسیب نخاعی در آن‌ها است.
 - میلوپاتی‌های غیرالتهابی، که با مکانیسم‌هایی غیر از التهاب ایجاد می‌شوند.
- ✓ تشخیص اتیولوژیک بر مبنای این طبقه‌بندی (التهابی در برابر غیرالتهابی) باید جایگزین اصطلاح قدیمی میلیت عرضی شود.

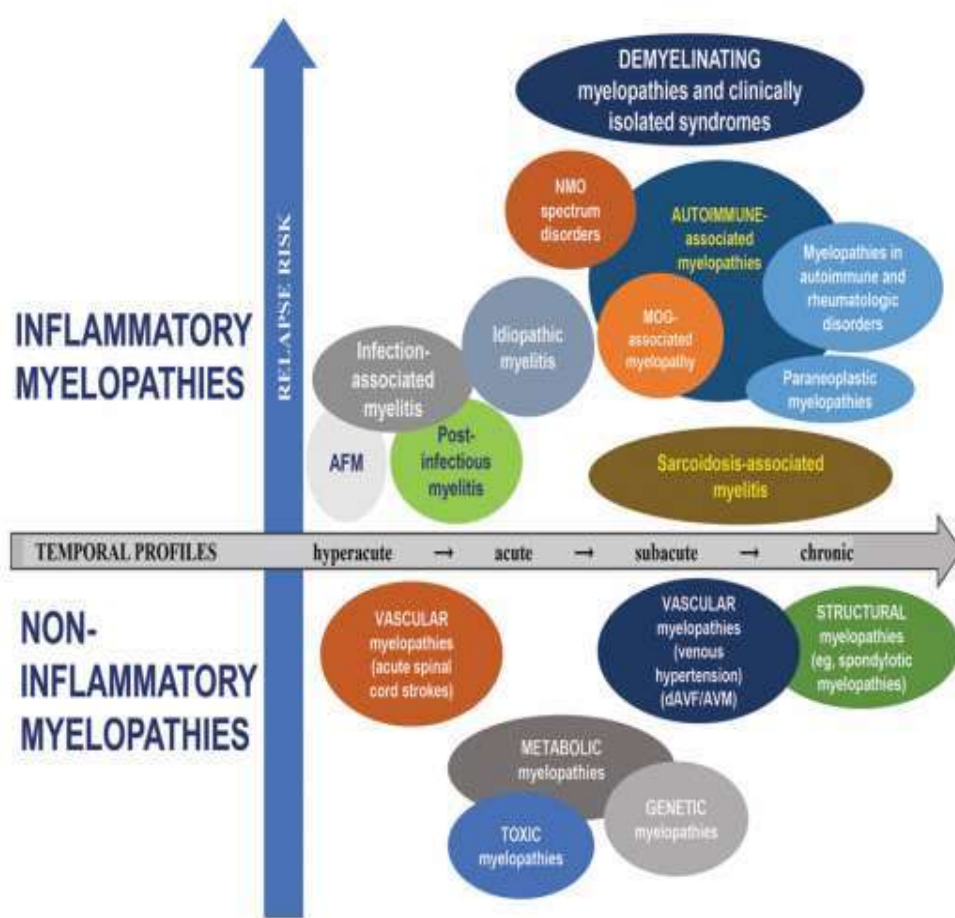


FIGURE 1-1

شکل ۱-۱ طیف گسترده‌ای از میلوپاتی‌ها را نشان می‌دهد که بر اساس مکانیسم‌های پاتوژنیک، به دو گروه بزرگ میلوپاتی‌های التهابی و میلوپاتی‌های غیرالتهابی تقسیم می‌شوند. هر یک از این گروه‌ها شامل مجموعه‌ای از اختلالات بالینی هستند که منشأ ایجاد بیماری در آن‌ها متفاوت است. در بخش میلوپاتی‌های التهابی که معمولاً با خطر بالاتر عود همراه‌اند اختلالات زیر قرار می‌گیرند: میلوپاتی‌های دمیلینه‌کننده و سندرم‌های ایزوله بالینی نخاع، اختلالات طیف نورومیلیت اپتیکا (NMO)، میلوپاتی‌های مرتبط با بیماری‌های خودایمنی و روماتولوژیک، میلوپاتی مرتبط با آنتی‌بادی ضد MOG، میلوپاتی‌های پارائتوپلاستیک، میلیت مرتبط با سارکوئیدوز، میلیت‌های ایدیوپاتیک، میلیت‌های عفونی و پس از عفونت، و میلیت شل حاد (AFM). این گروه از میلوپاتی‌ها می‌توانند با طیف وسیعی از پروفایل‌های زمانی تظاهر کنند؛ از سیر فوق حاد (Hyperacute) و حاد، گرفته تا تحت حاد و مزمن. در مقابل، میلوپاتی‌های غیرالتهابی مجموعه‌ای از اختلالات با مکانیسم‌های غیرایمنی را شامل می‌شوند، مانند میلوپاتی‌های عروقی سکته‌های حاد نخاع،



میلوپاتی‌های ناشی از اختلالات متابولیک یا توکسیک، میلوپاتی‌های عروقی ناشی از پرفشاری وریدی مانند فیستول‌های شریانی-وریدی دوران (dAVF) و ناهنجاری‌های شریانی-وریدی (AVM)، میلوپاتی‌های ژنتیکی، و میلوپاتی‌های ساختاری مانند میلوپاتی اسپوندیلوتیک.

مفاهیم میلوپاتی و میلیت

در ارزیابی بالینی اختلالات نخاعی، درک دقیق مفاهیم میلوپاتی و میلیت اهمیت زیادی دارد. میلوپاتی به هر فرایند پاتولوژیکی اطلاق می‌شود که موجب اختلال عملکرد نخاع گردد. از نظر اتیولوژیک، میلوپاتی‌ها به دو دسته بزرگ تقسیم می‌شوند:

۱- **میلوپاتی‌های التهابی (میلیت):** این گروه ناشی از مکانیسم‌های پاتوژنیک ایمنی هستند، شامل آنتی‌بادی‌های ضد آنتی‌ژن‌های عصبی، ارتشاح سلول‌های T و B، فعال‌سازی مونوسیت‌ها و پاسخ‌های نوروگلیال. این فرایندها باعث آسیب بافتی و اختلال عملکرد نخاع می‌شوند. میلیت‌ها می‌توانند خودایمنی، دمیلینه‌کننده، پارائوپلاستیک، عفونی یا پس از عفونت باشند. در این متن، واژه‌های میلیت و میلوپاتی التهابی معادل هم به کار می‌روند.

۲- **میلوپاتی‌های غیر التهابی:** در این گروه، مکانیسم اصلی بیماری التهاب نیست، بلکه عواملی مانند ایسکمی (سکته نخاعی)، ناهنجاری‌های عروقی (AVF، AVM)، اختلالات ساختاری ستون مهره‌ها (میلوپاتی اسپوندیلوتیک)، بیماری‌های متاستاتیک، عفونت‌های ستون فقرات یا کمبودهای متابولیک و سمی عامل ایجادکننده هستند.

اصطلاح میلیت عرضی که سال‌ها برای بسیاری از این اختلالات استفاده می‌شد، امروزه منسوخ محسوب می‌شود، زیرا مکانیسم‌های ایمونولوژیک دقیق‌تر، وجود آنتی‌بادی‌های اختصاصی، معیارهای به‌روز تشخیص دمیلیناسیون و تصویربرداری‌های پررزولوشن، امکان تشخیص بسیار دقیق‌تر و متمایزکننده‌تری فراهم کرده‌اند. ادامه استفاده از این اصطلاح می‌تواند منجر به تشخیص اشتباه و درمان‌های نامناسب با داروهای سرکوب‌کننده ایمنی در بیماران مبتلا به میلوپاتی‌های غیرالتهابی گردد.

طیف تشخیصی میلوپاتی‌ها

اگر چه داده‌های دقیق اپیدمیولوژیک براساس علت بیماری محدود است، مطالعات گذشته‌نگر نشان داده‌اند که در میان بیماران با تشخیص اولیه میلیت عرضی، حدود ۶۵٪ دچار میلوپاتی التهابی و ۳۵٪ مبتلا به میلوپاتی غیرالتهابی هستند. میلوپاتی‌های التهابی طیف وسیعی از اختلالات خودایمنی، دمیلینه‌کننده، عفونی، پس از عفونت و سارکوئیدوز را شامل می‌شوند. با این حال، گروه کوچکی از موارد هنوز تحت عنوان میلیت عرضی ایدیوپاتیک طبقه‌بندی می‌شوند، زیرا علت مشخصی برای آن‌ها یافت نمی‌شود. میلوپاتی‌های غیرالتهابی نیز شامل طیف گسترده‌ای از علل عروقی، ساختاری و



متابولیک هستند. این اختلالات با وجود ایجاد علائم مشابه میلیت، فاقد التهاب به عنوان مکانیسم اصلی آسیب‌اند. در ادامه، تصویر برداری عصبی نقش مهمی در تعیین ماهیت و محل ضایعه دارد. MRI ستون فقرات گردنی، توراسیک و کمری همراه یا بدون تزریق، برای ارزیابی الگو و توزیع ضایعه، نوع انهناسمنت، شواهد پاتولوژی خارج محوری و درگیری مننژیال یا ریشه‌های عصبی انجام می‌شود. MRI مغز نیز به صورت مشابه برای بررسی ضایعات ماده سفید، ضایعات کورتیکال و احتمال درگیری مننژیال یا اعصاب جمجمه‌ای به کار می‌رود. در برخی بیماران، CT ستون فقرات یا سی تی میلوگرام، آنژیوگرام نخاعی یا اسکن FDG-PET برای تشخیص نهایی لازم می‌شود. سرانجام، آنالیز مایع مغزی - نخاعی بخش تکمیلی تشخیص است. شمارش سلول‌ها، پروتئین و گلوکز، همراه با بررسی باندهای اولیگوکلونال و ایندکس IgG انجام می‌شود. تست‌های عفونی شامل PCR برای HSV و VZV و سنجش‌های ایمنی برای لایم، ویروس نیل غربی و سیفلیس انجام می‌گردد. در صورت نیاز، آزمایش‌های متابولیک مانند سنجش اسیدهای آمینه CSF نیز درخواست می‌شود. این مجموعه مراحل، از شرح حال و معاینه گرفته تا آزمایش‌های خون، تصویربرداری عصبی و آنالیز CSF، چارچوب جامعی را تشکیل می‌دهد که امکان دستیابی به تشخیص دقیق اتیولوژیک میلوپاتی را فراهم می‌کند.

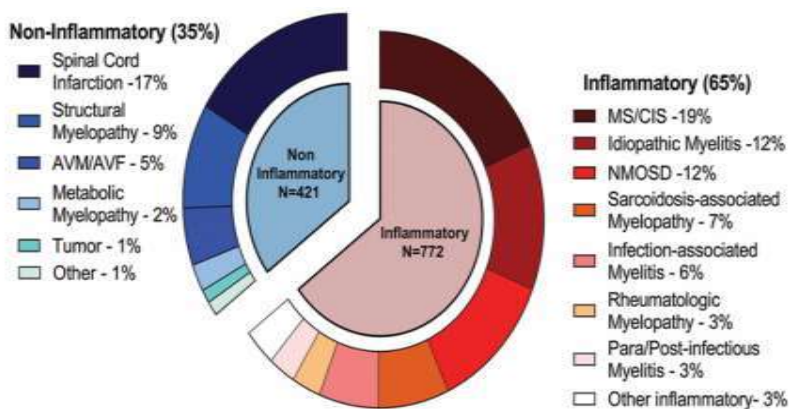


FIGURE 1-2

شکل ۱-۲:

نمای کلی از طیف میلوپاتی‌هایی که در ابتدا به عنوان میلیت عرضی تشخیص داده شده‌اند، که نشان‌دهنده تشخیص اتیولوژیک نهایی بر اساس یک کوهورت تک‌مرکزی از ۱۱۹۳ بیمار است. غیرالتهابی (۳۵٪، تعداد = ۴۲۱)

- انفارکتوس نخاع: ۱۷٪
- میلوپاتی ساختاری: ۹٪



- AVM/AVF (ناهنجاری/فیستول شریانی-وریدی): ۵٪
- میلوپاتی متابولیک: ۲٪
- تومور: ۱٪
- سایر موارد: ۱٪
- التهابی (۶۵٪، تعداد = ۷۷۲)
- MS/CIS (اماس/سندرم ایزوله بالینی): ۱۹٪
- میلیت ایدیوپاتیک: ۱۲٪
- NMOSD (اختلال طیف نورومیلیت اپتیکا): ۱۲٪
- میلوپاتی مرتبط با سارکوئیدوز: ۷٪
- میلوپاتی روماتولوژیک: ۳٪
- سایر موارد التهابی: ۳٪
- میلیت مرتبط با عفونت: ۶٪
- میلیت پارا / پسا-عفونی: ۳٪

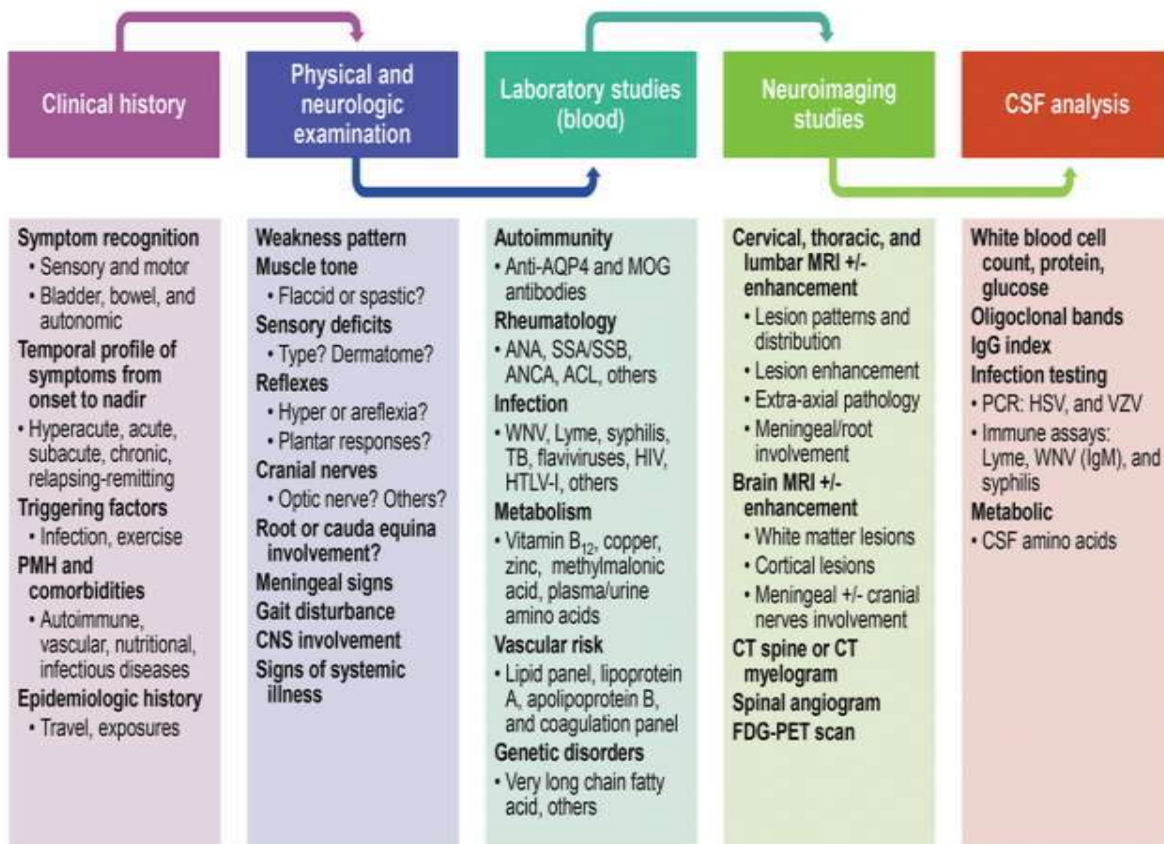


FIGURE 1-3

شکل ۱-۳ (توضیحات شکل): رویکرد استراتژیک برای رسیدن به یک تشخیص اتیولوژیک دقیق در بیماران مبتلا به میلوپاتی، با گرفتن یک شرح حال بالینی جامع آغاز می‌شود. در این مرحله، علائم حسی و حرکتی، تغییرات عملکرد



مثانه و روده و سایر علائم اتونومیک بررسی می‌شوند. همچنین، پروفایل زمانی تکامل علائم از شروع تا رسیدن به اوج، شامل الگوهای فوق‌حاد، حاد، تحت حاد، مزمن یا عود کننده - بهبود یابنده ارزیابی می‌گردد. توجه به عوامل محرک مانند عفونت یا ورزش، سابقه پزشکی گذشته بیمار شامل بیماری‌های خودایمنی، عروقی و تغذیه‌ای، و همچنین سابقه مواجهات اپیدمیولوژیک مانند سفر یا تماس‌های عفونی نیز اهمیت دارد. پس از شرح حال، معاینه دقیق فیزیکی و نورولوژیک انجام می‌شود. در این معاینه، الگوی ضعف و نوع تون عضلانی بررسی می‌شود تا مشخص شود ضعف از نوع شل یا اسپاستیک است. نوع و سطح درگیری حسی، تطابق آن با نقشه‌های درماتومی، وضعیت رفلکس‌ها از نظر افزایش یا فقدان آن‌ها، و پاسخ‌های پلانتار نیز ارزیابی می‌گردد. معاینه اعصاب جمجمه‌ای شامل بررسی عصب اپتیک و سایر اعصاب، همراه با جستجوی شواهد درگیری ریشه‌های عصبی یا دم اسب، علائم مننژیال، اختلال در الگوی راه رفتن و هر نشانه‌ای از درگیری سیستم عصبی مرکزی یا بیماری سیستمیک، بخش اصلی این مرحله را تشکیل می‌دهد. گام دوم شامل انجام بررسی‌های آزمایشگاهی خون است. این بررسی‌ها طیف گسترده‌ای از علل احتمالی را پوشش می‌دهند و شامل تست‌های خودایمنی مانند آنتی‌بادی‌های ضد AQP4 و MOG، و آزمایش‌های روماتولوژی مانند ANA، SSA/SSB، ANCA و ACL می‌شوند. غربالگری عفونت‌ها مانند ویروس نیل غربی، لایم، سیفلیس، سل، فلاوی ویروس‌ها، HIV و HTLV-I نیز انجام می‌شود. ارزیابی متابولیسم با اندازه‌گیری ویتامین B12، مس، روی، متیل مالونیک اسید و اسیدهای آمینه صورت می‌گیرد. در موارد مشکوک به عوامل عروقی، پانل چربی، لیپوپروتئین A، آپولیپروتئین B و تست‌های انعقادی بررسی می‌شوند و در شرایط خاص، تست‌های ژنتیکی مانند سنجش اسیدهای چرب با زنجیره بسیار بلند انجام می‌گردد.

رویکرد بالینی در ارزیابی میلوپاتی

تشخیص میلوپاتی نیازمند یک شرح حال دقیق، معاینه نورولوژیک کامل و استفاده از آزمایش‌های خون، آنالیز CSF و تصویربرداری عصبی است. پزشک باید اطلاعات حاصل از این مراحل را همراه با عوامل دموگرافیک، اپیدمیولوژیک و بیماری‌های همراه تحلیل کند تا به تشخیص اتیولوژیک دقیق برسد. در برخورد با بیمار مشکوک به میلوپاتی، توجه ویژه به موارد زیر ضروری است:

- ✓ ماهیت و کیفیت علائم
- ✓ زمان‌بندی و سیر شروع
- ✓ شدت اختلال عملکرد
- ✓ محل و توزیع علائم
- ✓ عوامل احتمالی محرک

این یافته‌ها باید با معاینه بالینی و آزمایش‌های تکمیلی تأیید و تکمیل شوند تا مسیر تشخیص و درمان مشخص گردد.



شرح حال بالینی

شناخت علائمی که با اختلالات نخاعی ارتباط دارند، نخستین گام در رویکرد جامع به میلوپاتی‌ها است. تظاهرات معمول میلوپاتی اغلب شامل ترکیبی از اختلال عملکرد حرکتی، حسی و اتونومیک هستند. بیماران ممکن است دچار ضعف، بی‌حسی، گزگز، یا دیزستزی‌هایی مانند احساس دور قفسه سینه یا ابدومینال شوند. برخی افراد هنگام خم کردن گردن، درد یا احساس شوک الکتریکی به سمت اندام‌ها گزارش می‌کنند که به عنوان علامت لرمیت شناخته می‌شود. این علائم معمولاً همراه با اختلال در راه رفتن و درجاتی از درگیری عملکرد مثانه و روده ظاهر می‌شوند که جزء شایع‌ترین تظاهرات میلوپاتی هستند. بررسی دقیق توزیع ضعف در اندام‌های فوقانی و تحتانی اهمیت زیادی دارد، زیرا می‌تواند نشان دهد تون عضلانی بیمار شل (flaccid) است یا اسپاستیک، و این که ضعف به صورت متقارن یا نامتقارن بروز کرده است. الگوی اختلالات حسی نیز سرنخ‌های ارزشمندی برای تعیین محل ضایعه فراهم می‌کند. ارزیابی وجود علائم رادیکولار یا درگیری اعصاب محیطی ضروری است، زیرا این موارد می‌توانند نشان‌دهنده گسترش فرایند بیماری به خارج از سیستم عصبی مرکزی باشند و به بروز وضعیت‌هایی مانند میلواردیکولونوریت التهابی، میلواردیکولیت یا میلونوروپاتی‌ها منجر شوند. صورت تأیید یافته‌ها با معاینه نورولوژیک، کاهش یا عدم درک حس درد، لمس سبک یا دما در زیر یک سطح درماتومی مشخص، یا اختلال انتخابی در درک ارتعاش و حس عمقی، می‌تواند محل آسیب نخاعی را دقیق‌تر مشخص کند. به همین ترتیب، تشخیص اختلالات اتونومیک مانند تغییرات فشار خون، نوسانات ضربان قلب و مشکلات مثانه یا روده، بخش مهمی از تعیین الگوی بالینی میلوپاتی به شمار می‌روند. در برخی موارد، بیماران از عود گذرای علائم در اثر گرما، تب یا فعالیت بدنی شکایت می‌کنند؛ پدیده‌ای که به عنوان علامت اوتتروف شناخته می‌شود. اگرچه علائم اولیه برای تعیین دقیق علت کافی نیستند، برخی از آن‌ها می‌توانند توجه پزشک را به اتیولوژی‌های خاص جلب کنند. برای مثال، علامت لرمیت در بسیاری از میلوپاتی‌های گردنی (التهابی و غیرالتهابی) دیده می‌شود. درد ناگهانی و شدید کمر که در آغاز یک ضعف فوق حاد ظاهر می‌شود، معمولاً بیشتر از میلوپاتی‌های التهابی با میلوپاتی‌های عروقی حاد مانند سکنه نخاعی ارتباط دارد. همچنین اختلال عملکرد مزمن مثانه و روده اغلب با میلوپاتی‌های عروقی مزمن مانند فیستول شریانی-وریدی دورال یا ناهنجاری‌های شریانی-وریدی همراه است. از طرف دیگر، درگیری انتخابی حس ارتعاش و حس عمقی، بدون سایر علائم اختلال نخاعی، ممکن است به آسیب ستون خلفی نخاع اشاره داشته باشد؛ وضعیتی که معمولاً در میلوپاتی‌های متابولیک ناشی از کمبود ویتامین ب ۱۲ یا کمبود مس دیده می‌شود.

پروفایل زمانی بروز علائم، یعنی نحوه تکامل آن‌ها از شروع تا رسیدن به اوج، و همچنین وجود الگوهای عود و بهبود در علائم حرکتی، حسی یا اتونومیک، نقش مهمی در تعیین علل احتمالی میلوپاتی دارد.



یک طبقه بندی رایج برای توصیف سرعت پیشرفت علائم شامل پنج گروه است:

۱. فوق حاد (تا ۶ ساعت تا رسیدن به اوج علائم)،
۲. حاد (۶ تا ۴۸ ساعت)،
۳. تحت حاد (۲ تا ۲۱ روز)،
۴. مزمن پیشرونده (بیش از ۲۱ روز)،
۵. الگوهای عود کننده - بهبود یابنده.

استفاده از این طبقه بندی به شناسایی برخی از انواع میلوپاتی کمک می‌کند. به‌طور مثال، تظاهر فوق حاد علائم معمولاً با میلوپاتی‌های عروقی حاد، عمدتاً نتیجه سکت‌های نخاعی، در هر سنی که بروز پیدا کنند مرتبط است. پروفایل زمانی حاد اغلب در میلوپاتی‌های التهابی ناشی از عفونت‌های ویروسی دیده می‌شود؛ مانند میلیت شل حاد در کودکان که به‌طور معمول با انتروویروس D68 مرتبط است، یا برخی از میلوپاتی‌های التهابی خودایمنی. میلوپاتی‌های خودایمنی و دمیلینه‌کننده غالباً با الگوی زمانی تحت حاد تظاهر می‌یابند. در مقابل، مواردی که به‌صورت مزمن و پیشرونده ظاهر می‌شوند، معمولاً با بیماری‌هایی مانند میلوپاتی مرتبط با سارکوئیدوز، میلوپاتی عروقی مزمن ناشی از فیستول شریانی-وریدی دورال، اختلالات متابولیک نظیر تحلیل ترکیبی تحت حاد در کمبود ویتامین B12، یا میلوپاتی‌های ساختاری مانند میلوپاتی اسپوندیلوتیک مشاهده می‌شوند. میلوپاتی‌هایی که با الگوی عود و بهبود مشخص می‌شوند، اغلب به اختلالات دمیلینه‌کننده‌ای مانند مولتیپل اسکلروزیس و طیف اختلالات NMO مربوط هستند. مطالعات پیش‌بینی‌کننده نشان داده‌اند که پروفایل زمانی تکامل علائم، مهم‌ترین عامل برای تمایز میلیت از میلوپاتی‌های عروقی است و بیشترین ارزش را در طبقه بندی دقیق نوع میلوپاتی دارد.

مورد ۱-۱:

یک مرد ۶۸ ساله به دلیل علائم نورولوژیک که با بی‌حسی و گزگز در هر دو اندام تحتانی، بی‌ثباتی پیشرونده در راه رفتن (گیت)، و افزایش تکرر ادرار همراه با بی‌اختیاری گاه‌به‌گاه مشخص می‌شد، تحت ارزیابی قرار گرفت. علائم بیش از ۶ ماه وجود داشتند و ظاهراً پیشرونده بودند. معاینه نورولوژیک وجود پاراپارزی خفیف، کاهش درک درد (pinprick)، دما، حس عمقی و ارتعاش را در هر دو اندام تحتانی از ناحیه خط کمر به پایین نشان داد. شواهدی از هیپررفلکسی در هر دو رفلکس پاتلار و آشیل وجود داشت و پاسخ‌های پلانتار خنثی بودند. گیت (راه رفتن) او با پایه پهن (wide based) و ناپایدار بود. ام آر آی (MRI) نخاع یک ضایعه هیپرینتنس T2 گسترده طولی (longitudinally extensive) را در نخاع توراسیک و لومبار با انهنسمنت حاشیه‌ای ظریف پس از تزریق کنتراست نشان داد. تصاویر آگزیکال ناهنجاری‌های سیگنال مرکزی نخاع را به صورت متسع و متقارن نشان دادند (شکل ۱-۵). آنالیز مایع مغزی-نخاعی (CSF) هیچ‌گونه



پلئوسیتوزی را نشان نداد اما غلظت پروتئین بالا بود (۷۵ میلی‌گرم / دسی لیتر). شواهدی از باند های ایگولونال در CSF وجود نداشت و پنل آنتی بادی پارائوپلاستیک سرم منفی بود. تست آنتی بادی برای اختلالات روماتولوژیک، آنتی - آکواپورین IgG4 و آنتی‌بادی گلیکوپروتئین اولیگوندروسیت میلین (MOG-IgG) در سرم منفی بودند. سی تی اسکن قفسه سینه و شکم او هیچ ناهنجاری نشان نداد. بیمار به مدت ۵ روز تحت درمان با متیل‌پردنیزولون وریدی قرار گرفت و دوز کاهنده پردنیزون خوراکی توصیه شد. با این حال، او تقریباً ۳ روز پس از شروع استروئیدهای وریدی، بدتر شدن علائم خود را گزارش کرد. یک ماه بعد، MRI نخاع تکرار شد و ناهنجاری‌های مشابهی را نشان داد. آنالیز CSF تکرار شد و عدم وجود پلئوسیتوز، پروتئین همچنان بالا (۷۰ میلی‌گرم / دسی لیتر) و منفی بودن آنتی‌بادی‌های پارائوپلاستیک CSF را نشان داد. آنژیوگرام نخاعی (spinal angiogram) برای فیستول شریانی-وریدی دورال (AVF) منفی بود. به دلیل بدتر شدن وضعیت بیمار، مشاوره نورولوژیک جهت اخذ نظر دوم (second opinion) انجام شد. مشاور جدید تکرار آنژیوگرام نخاعی را توصیه کرد. دومین آنژیوگرام نخاعی، خون رسانی اصلی رادیکولومدولاری قدامی (شریان آدامکویچ) را در سطح L1 چپ نشان داد. یک AVF دورال که توسط شاخه رادیکولار شریان اینترسگمنتال T9 راست تغذیه می‌شد، همراه با شبکه وریدی پری مدولاری برجسته که تا کونوس امتداد یافته بود، مشاهده شد. وجود ارتباط بین شریان‌های نخاعی قدامی و خلفی در همان سطح، مانع از انجام مداخله اندوواسکولار شد و اقدام جراحی توصیه گردید.

توضیحات:

وجود علائم میلوپاتیک در یک مرد مسن، یک ضایعه غیرطبیعی با گسترش طولی (longitudinally extensive) و بدون انهنسمنت کنتراست در داخل نخاع توراسیک، و افزایش پروتئین CSF در غیاب پلئوسیتوز، بیومارکرهای بالینی هستند که منجر به شک به ناهنجاری‌های عروقی مزمن و در حال تحول (evolving) مانند فیستول شریانی-وریدی دورال (dural AVF) می‌شوند.

در این بیمار، بررسی وجود آنتی‌بادی‌های آنتی-آکواپورین ۴ سرم اندیکاسیون دارد زیرا نورومیلیت اپتیکا (NMO) نیز ممکن است در سنین بالا تظاهر کند. به همین ترتیب، بررسی سی تی اسکن قفسه سینه و شکم برای ارزیابی سایر علل ضایعات با گسترش طولی، مانند میلوپاتی مرتبط با سارکوئید و اختلالات پارائوپلاستیک اندیکاسیون دارد.

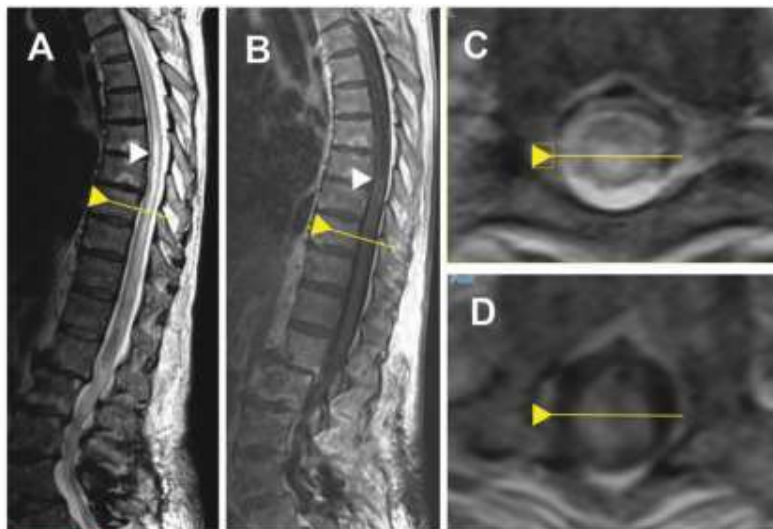


FIGURE 1-5

شکل ۵-۱ (FIGURE 1-5)

ام آر آی (MRI) نخاع مربوط به بیمار مورد ۱-۱ (CASE 1-1).

A، تصاویر ساژیتال وزن دهی شده T2 از ناحیه نخاع توراکولومبار (سینه‌ای-کمری)، یک ناهنجاری سیگنال هیپرینتنس اینتراآگزپال (داخل بافتی) را نشان می‌دهد که به صورت طولی گسترش یافته تا اکثر سگمنت‌های نخاع توراسیک و لومبار فوقانی را درگیر کند. B، تصویر ساژیتال وزن دهی شده T1 با کنتراست گادولینیوم، یک انهنسمنت (enhancement) حاشیه‌ای ظریف نخاع (سر پیکان سفید) را نشان می‌دهد که به سمت پایین امتداد یافته است. C، D، تصاویر آگزپال T2 و T1 با کنتراست منطبق شده، هیپرینتنسیتی T2 مرکزی نخاع و انهنسمنت کنتراست حاشیه‌ای و پری‌لژیونال (اطراف ضایعه) متناظر را نشان می‌دهند که احتمالاً بازتاب‌دهنده احتقان وریدی است (D). پیکان‌های زرد دارای خط در پنل‌های A و B، سطوح تصاویر آگزپال نمایش داده شده در پنل‌های C و D را نشان می‌دهند.

نکات کلیدی

- سندرم‌های میلوپاتیک فوق حاد (Hyperacute) اغلب با میلوپاتی‌های عروقی حاد ثانویه به سکت‌های نخاعی در هر سنی مرتبط هستند.
- پروفایل زمانی تکامل علائم از شروع تا اوج یا تشخیص ویژگی‌های عودکننده - بهبود یابنده علائم اولیه، یکی از بهترین عوامل پیش بینی کننده در مدل افتراق میلیت از میلوپاتی‌های عروقی است.