التصلب الحبلي اللوزيRhombencephalosynapsis

التصلب الحبلي اللوزيRhombencephalosynapsis

التَصلُبُ الحبلي اللوزيRES

المخيخ يُسَمَّى أيضًا "الدماغ الصغير" وهو هيكل مهم جدا في الجهاز العصبي المسؤول عن تنسيق الحركة والتوازن، بالإضافة إلى وظائف أخرى هامة. يحتوي المخيخ على جانبين ("نصفين") متصلين في المنتصف بواسطة هيكل يُسَمَّى 'الورميس RES .'هو تشوه خلقي في المخيخ، حيث يكون الورميس غائبًا كليًا أو جزئيًاI مع اتحاد النصفين في الوسط.

كيف يحدث التصلب الحبلي اللوزي(RES) ؟

يتطور المخ الجنيني من خلال التجعيد والتمايز في الأنبوب العصبي إلى هياكله المختلفة. تشير الأبحاث الحالية إلى أن التصلب الحبلي اللوزي يعزى إلى عملية تطويرية خاطئة تتسبب في تمايز غير طبيعي للجزء الخلفي من المخ إلى المخيخ والورميس في الأيام الأولى لتطور الجنين.

هل يجب إجراء اختبارات إضافية؟

يظهر التصلب الحبلي اللوزي (RES) في كثير من الأحيان مع تشوهات أخرى إما في الدماغ أو في أجزاء أخرى من الجسم. يُوصَى بأن تحصل النساء على تقييم متقدم لهياكل الدماغ الجنينية (فحص الألتراساوند المخصص و/أو التصوير بالرنين المغناطيسي) وهياكل أخرى من قبل محترف ذو خبرة في صور الدماغ الجنيني. وهذا مهم لتأكيد تشخيص التصلب الحبلي اللوزي ووجود تشوهات إضافية. يوصى أيضًا بإجراء فحص السائل الزلالي لاستبعاد أسباب أخرى وراثية لتشوه الدماغ اللوزي.

ما الذي يجب أن أنتبه إليه خلال الحمل؟

التصلب الحبلي اللوزي (RES) لا يؤثر في مجرى الحمل بحد ذاته. في الحالات التي يتطور فيها الجنين الذي يعاني من هيدروسفالوس (توسيع شديد للحجرات الجانبية) ويستمر الحمل، قد يكون هناك في بعض الأحيان حاجة للولادة القيصرية، اعتمادًا على حجم رأس الجنين.

ماذا يعني ذلك بالنسبة لطفلي بعد ولادته؟

قد يختلف التصلب الحبلي اللوزي (RES) في شدته. الأطفال الذين يعانون من RES الخفيف ولا يوجد لديهم تشوهات مرتبطة قد يكون لديهم حياة طبيعية أو قد يعانون فقط من مشاكل في التوازن والتنسيق البدني. ومع ذلك، يمكن أن يترافق مع التصلب الحبلي اللوزي (RES)الأشد صعوبات في البلع، تأخر في التعلم الحركي، صعوبة في النطق، حركة عين غير طبيعية، تأخر عقلي، ونوبات صرع. وقد يؤدي عدد كبير من حالات RES ذات الأعراض الشديدة إلى وفاة الطفل في مرحلة الطفولة.

علاج الأطفال الذين يعانون من RES هو علاج داعم ومساعد ، مما يعني أن الأعراض يتم معالجتها حسب الحاجة، وتختلف باختصار على شدة تشوهات الجهاز العصبي اللوزي. عندما يترافق التصلب الحبلي اللوزي (RES) مع هيدروسفالوس أو تشوه في الأنبوب العصبي، قد يكون التداخل الجراحي العصبي هو العلاج.

توقعات العلاج

تعتمد توقعات التصلب الحبلي اللوزي (RES) المشخص بعد الولادة على وجود تشوهات أخرى وشدة غياب الورميس. ومع ذلك، إذا تم تشخيص RES في الجنين قبل الولادة، فإن التوقعات عادةً تكون اكثر سوءا.

تكون الغالبية العظمى من الحالات منتشرة بشكل عشوائي ولا تتكرر في حالات الحمل القادمة. هناك قليل جدًا من الحالات في المصادر الطبية للحالات العائلية التي يكون فيها هناك فرصة بنسبة 25٪ للتكرار في هذه العائلات.

ما الأسئلة الأخرى التي يجب أن أطرحها؟

هل يجب أن يتم إحالتي إلى مركز متخصص للفحوصات والاستشارات؟ هل تعتبر إنهاء الحمل خيارًا في حالتي؟ ما نوع الولادة الأكثر ملاءمة بالنسبة لي، ومتى، وأين)