الحول وأمراض العيون لدى الأطفال

STRABISMUS AND PEDIATRIC OPHTHALMOLOGY

مقدمة

يحتاج التعامل مع الطفل حنكة خاصة قد لا تتواجد لدى جميع الأطباء. ونظراً لعدم توافر معطيات علمية كافية عن كيفية التعامل مع الأطفال، فإن المعرفة الغنية بالمراحل التطورية في حياة الأطفال هي الأساس في هذا المجال. تتوجب مقاربة الأطفال بأسلوب يأخذ بعين الاعتبار المرحلة التطورية للطفل، فكلما كان الطفل أصغر كان على الطبيب أن يكون أكثر مهارةً وصبراً لكي يتمكن من أن يستأثر بانتباه الطفل. من المهم على وجه الخصوص العمل بسرعة أثناء فحص الأطفال، لأنه ما لم يتم الأمر كذلك فقد يؤدي لفقدان انتباه الطفل، مع عدم القدرة على استئناف الفحص. بالنسبة للأطفال الأصغر من ثلاث سنوات، تفيد الطريقة التالية: دمية واحدة ß نظرة واحدة. من الضروري استعمال أهداف تطابقية لكل من البعد والقرب، ويمكن وضع دمية صغيرة مع الضوء للمحافظة على التثبيت.

هذا وقد تساعد الإرشادات التالية على التعامل مع الأطفال بصورة ملائمة:

١. كن على طبيعتك: يستطيع الطفل أن يكتشف الزيف.
٢. حافظ على ابتسامتك، وحاول أن يكون اللقاء لطيفاً ومرحاً.
٣. استخدم طريقة دمية واحدة ß نظرة واحدة، واحتفظ بمجموعة من الدمى المناسبة لسن الطفل.
٤. قم بتحية الطفل وتوجه بالكلام مباشرة إليه.
٥. قم بتحية والدي الطفل، حيث أن إدراك الطفل بأنك تحظى بموافقة والديه يساعدك على اتمام فحصك.

٦. إذا كان وجود الدمج موقع شك، قم بتحريه في البداية، قبل أن تقطع الرؤية المشتركة بالاختبارات الأخرى.
٧. توجه مباشرة نحو موضوع الفحص، لأنك قد لا تحظى سوى ببضعة دقائق من التعاون من قبل الطفل، بالتالي من الأفضل إجراء الاختبارات الأكثر أهمية منذ البداية.
٨. استعمل عبارات إيجابية، وتجنب المقترحات السلبية. مثال: العلاج سيكون " مريحاً "، بدل أن تقول بأنه " لن يكون ضاراً ". قل " أريد أن أريك شيئاً "، بدل أن تقول " أريد فحص عينيك "، أي امنح الطفل توقعاً بالمشاركة بشيء مثير بدلاً من إخافته.
٩. تحلى بالصبر وكن مهيأً لزيادة أمد الفحص أو تكراره، وضع باعتبارك دائماً إمكانية اللجوء للتسكين أو التخدير عند مقاربة مشكلة مهددة للرؤية أو الحياة.
١٠. كن صادقاً: لاشيء يزيل الثقة بك أسرع من عندما تخبر الطفل بأن شيئاً لن يؤذيه، بينما هو يفعل ذلك. يفضل، عندما تكون القطرات ضرورية، استعمال قطرة مخدرة في البداية لتخفيف الإزعاج.
١١. ضع زاوية مخصصة للأطفال في غرفة الانتظار في العيادة، أو على الأقل بضعة أشياء يلعب بها الطفل.
١٢. اخلع رداءك الأبيض عند فحص الأطفال، لأنهم يربطون الرداء الأبيض مع أطباء سابقين أعطوهم حقناً أو علاجاتٍ مؤلمة.
١٣. حاول أن تحقق تماساً لفظياً بتحريض الطفل على الكلام، مثل: " أنت في أي صف؟ "، أو " كم عمرك؟ ". تستطيع في بعض الحالات أن تعرض صورة على الطفل وتسأله عما يراه بها. إنها طريقة جيدة لإذابة الجليد بينكما.

١٤. قم بتوطيد التماس الفيزيائي ببعض الإيماءات الودودة. يقوم بعض الأطباء بتحية الطفل عن طريق القول " أعطني خمسة " مع مصافحة الطفل. قد يساعدك أن تطلب من الطفل أن يمسك صورة ما أو شيئاً ما مثل مصباح الإنارة أو غطاء العين.
١٥. استعمل بعض العبارات المثيرة مثل عبارة " النظارات السحرية " للدلالة على العدسات المستقطبة Polaroid Lenses.
١٦. استعمل جهاز فيديو وتلفزيون مع صور متحركة لتسهيل التثبيت.
١٧. استعمل الضوء الأزرق والأخضر في منظار قعر العين والمصباح الشقي لجذب انتباه الطفل، حيث أنهما أقل إبهاراً من الضوء الأبيض الساطع.
١٨. استعمل منظار قعر العين اللا مباشر بأقل مستوى إنارة يسمح برؤية تفاصيل قعر العين.
١٩. اجعل منظار قعر العين ممتعاً بجعله لعبة للطفل، عن طريق الطلب منه أن يستمر بالنظر إلى جسم بعيد حتى لو اعترض نظره بالمنظار.

إستعمال التخدير لإزالة الأجسام الأجنبية:

من الأفضل إجراء العمليات المثيرة للقلق أو المؤلمة بعد إقناع الطفل أنه بالإمكان تخدير المنطقة. على سبيل المثال، قد تكون الطريقة التالية في استخراج الأجسام الأجنبية مريحة للطفل:

أ- إشرح للطفل أنه بالإمكان تخدير العينين.
ب- أظهر للطفل أنك تملك قطرة باردة، ويقول معظم الأطفال أنها مريحة. يمكنك أن تدعوها بالقطرة السحرية. قم بتقطيرها على يد الطفل في

البداية قبل أن تضعها في العين. أخبر الطفل بأنه قد يشعر بالقطرة الأولى، لكنه لن يشعر بالثانية لأن العين ستكون مخدرة.

ت- أثبت كلامك بقطرة ثانية تظهر أن العين أصبحت مخدرة. أظهر للطفل أنه بالإمكان وضع حامل قطني على العين دون الشعور به.

ث- يمكن وضع الأدوات الأخرى المستعملة لاستخراج الجسم الأجنبي عندئذ بنفس الطريقة.

فحص الطفل من أجل الحول:

باستخدام طريقة دمية واحدة **ß** نظرة واحدة، يقوم الفاحص بالتحقق من فيما إذا كان المنعكسان القرنيان في نفس الموقع، وفيما إذا كانا في المركز أو منحرفين نحو إحدى الجهتين. إذا كان المنعكسان في نفس الموقع، فهذا يعني أن العينين متوازيتان، أو أنه يوجد انحراف صغير جداً. أما إذا لم يكن المنعكسان في نفس الموقع، فيجب على الفاحص تحديد أي من العينين هي المثبتة.

تدور العين باتجاه معاكس لموقع المنعكس القرني المنزاح. فإذا كانت المشكلة هي حول أنسي، فإن المنعكس القرني سيتوضع صدغياً، وبالتالي فإن الضوء يسقط على الشبكية الأنفية ويفسره المريض على أنه آتٍ من الساحة البصرية الصدغية. بالتالي، فإن المريض المصاب بالحول الأنسي يرى الأخيلة على أنها قادمة من الناحية الصدغية. عند استخدام المواشير لقياس زاوية الانحراف، توضع قاعدة الموشور صدغياً (للخارج) عند المريض المصاب بالحول الأنسي. وبالتالي، إذا كانت العين منحرفة للداخل فإن المنعكس الضوئي سيتوضع في الخارج، وكذلك الخيال، وكذلك قاعدة الموشور المصحح. توجد طريقة أخرى أكثر بساطة لتذكر جهة وضع الموشور، هي أن رأس الموشور يوضع باتجاه الانحراف. إذا دلت النظرة الأولى على وجود حول أنسي أيمن،

على سبيل المثال، فيجب على الفاحص أن يقرر في النظرة الثانية فيما إذا كان المريض قادراً على التناوب في التثبيت والمحافظة عليه. تغطى العين اليسرى المثبتة، فتجبر عندئذٍ العين اليمنى على الحركة نحو الخارج لتثبت على الهدف. يزال بعدئذ الغطاء عن العين اليسرى، فإذا استمرت العين اليمنى مثبتة، يقال بوجود حول أنسي متناوب، وتكون القدرة البصرية متساوية تقريباً بين العينين. أما إذا عاد التثبيت مباشرة للعين اليسرى، فيدل ذلك على وجود أفضلية تثبيت بهذه العين، ومن المحتمل جداً وجود غطش في العين اليمنى.

أما إذا ظهر المنعكسان القرنيان في نفس الموقع لدى النظرة الأولى، فيجرى اختبار التغطية – رفـــع الغطـــاء Cover – Uncover Test لاكتشاف أي شطور مرافق. يجب إجراء الاختبارات والقياسات لكل من البعد (٦ أمتار أو ٢٠ قدم) والقرب (٠,٣ متر أو ١٣ إنش). في حال كان لدى المريض تصحيح انكساري، وجب استخدامه لدى إجراء الفحص.

الفصل الأول:

تشريح عضلات العين الخارجية

منشأ ومسير ومرتكز وتعصيب وعمل عضلات العين الخارجية :

توجد سبع عضلات عينية خارجية هي: أربع مستقيمات ومائلتان والعضلة رافعة الجفن العلوي. يعصّب العصب القحفي السادس (المبعِّد) العضلة المستقيمة الوحشية، بينما يعصّب القحفي الرابع (البكري) العضلة المائلة العلوية، أما بقية العضلات العينية الخارجية فيعصِّبها العصب القحفي الثالث (محرك العين المشترك). للعصب القحفي الثالث فرعان هما: علوي وسفلي. يعصب الفرع العلوي العضلة المستقيمة العلوية والعضلة رافعة الجفن العلوي، بينما يعصّب الفرع السفلي العضلة المائلة السفلية والعضلة المستقيمة السفلية والمستقيمة الأنسية. يصل التعصيب نظير الودي إلى العضلة المعصِّرة للحدقة والعضلة الهدبية عن طريق فرع العضلة المائلة السفلية (من الفرع السفلي للعصب الثالث). عندما تنظر العين بشكل مستقيم إلى الأمام باتجاه الأفق، ويكون الرأس منتصباً أيضاً، يقال بأن العين في الوضعية البدئية Primary Position. العمل الأولي للعضلة هو تأثيرها الأعظمي على وضعية العين عندما تتقلص العضلة مع كون العين في الوضعية البدئية. أما العملان الثانوي والثالثي للعضلة فهما التأثيران الإضافيان على وضعية العين عندما تكون في الوضعية البدئية. تستطيع العين نظرياً الحركة بمقدار ٥٠° في كل من جانبي الوضعية البدئية عادةً، لكن ضمن ظروف الرؤية الطبيعية، تستطيع العين

الحركة بمقدار ١٥ – ٢٠° فقط في أي من الجانبين قبل أن تحدث حركة مرافقة في الرأس.

العضلات المستقيمة الأفقية HORIZONTAL RECTUS MUSCLES :

توجد في كل عين عضلتان مستقيمتان أفقيتان هما الأنسية والوحشية. تنشأ كلاهما من الحلقة الوترية المشتركة (حلقة زن). تسير العضلة المستقيمة الأنسية على طول الجدار الأنسي للحجاج، وترتكز على بعد ٥,٥ مم من اللم. أما العضلة المستقيمة الوحشية فترتكز على بعد ٦,٩ مم من اللم بعد سيرها على طول الجدار الوحشي للحجاج. للمستقيمتين الأنسية والوحشية عمل أفقي فقط: فالأنسية مقربة، والوحشية مبعدة.

العضلات المستقيمة الشاقولية VERTICAL RECTUS MUSCLES :

توجد في كل عين مستقيمتان شاقوليتان هما: العلوية والسفلية. تنشأ المستقيمة العلوية من حلقة زن، وتتجه للأمام والأعلى والوحشي مشكلة زاوية قدرها ٢٣° مع المحور البصري للعين عندما تكون في الوضعية البدئية، وترتكز على بعد ٧,٧ مم إلى الخلف من اللم. العمل الأولي للمستقيمة العلوية هو الرفع، وعملها الثانوي هو التقريب، والثالثي هو الدوران الداخلي. تنشأ المستقيمة السفلية أيضاً من حلقة زن، ثم تتجه للأمام والأسفل والوحشي مشكلة زاوية قدرها ٢٣° مع المحور البصري للعين عندما تكون في الوضعية البدئية، وترتكز على بعد ٦,٥ مم من اللم. العمل الأولي للمستقيمة السفلية هو الخفض، وعملها الثانوي هو التقريب، والثالثي هو الدوران الخارجي.

العضلات المائلة OBLIQUE MUSCLES :

تنشأ العضلة المائلة العلوية من ذروة الحجاج فوق حلقة زن، وتتجه للأمام والأعلى على طول الجدار العلوي الأنسي للحجاج. تصبح وترية قبل أن تمر فوق البكرة (حلقة من نسيج ليفي غضروفي تتوضع في الناحية الأنفية من حافة الحجاج العلوية، وترتبط مع وتر المائلة العلوية بألياف ناعمة من نسيج ضام)، ثم ينعكس الوتر للأسفل والخلف والوحشي مشكلاً زاوية قدرها ٥١° مع المحور البصري للعين في الوضعية البدئية. يرتكز الوتر في الربع العلوي الخلفي من كرة العين إلى الوحشي من المستوى الشاقولي الناصف أو مركز الدوران، ماراً تحت العضلة المستقيمة العلوية. العمل البدائي للعضلة المائلة العلوية هو الدوران الداخلي، وعملها الثانوي الخفض، والثالثي التبعيد.

تنشأ العضلة المائلة السفلية من سمحاق العظم الفكي، إلى الخلف مباشرة من حافة الحجاج، وإلى الوحشي من الحفرة الدمعية. تتجه للوحشي والأعلى والخلف، مارة إلى الأسفل من العضلة المستقيمة السفلية، وترتكز تحت العضلة المستقيمة الوحشية في الجزء الخلفي الوحشي من كرة العين في منطقة اللطخة. تشكل زاوية قدرها ٥١° مع المحور البصري للعين وهي في الوضعية البدئية. العمل الأولي للعضلة المائلة السفلية هو الدوران الخارجي، وعملها الثانوي هو الرفع، والثالثي هو التبعيد.

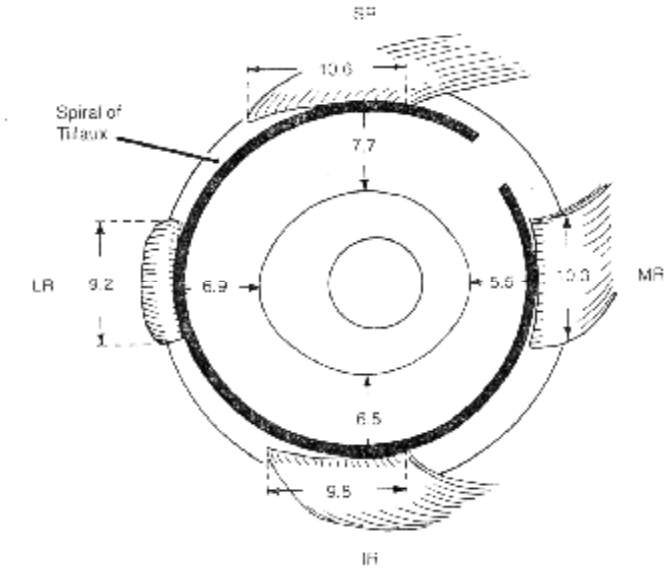
العضلة رافعة الجفـــن العلـــوي LEVATOR PALPEBRAE SUPERIORIS :

تنشأ العضلة رافعة الجفن العلوي من الجناح الصغير للعظم الوتدي عند ذروة الحجاج، إلى الأعلى من حلقة زن. يندمج منشأ هذه العضلة مع العضلة المستقيمة العلوية في الأسفل والمائلة العلوية في الأنسي. تتجه للأمام، إلى

الأعلى تماماً من العضلة المستقيمة العلوية، ويكون غمداهما اللفافيان مرتبطين مع بعضهما. تصبح العضلة رافعة الجفن العلوي صفاقية في منطقة الرتج العلوي. لها نوعان من الارتكاز: جلدي وظفري.

العلاقة بين مرتكزات العضلات المستقيمة:

ترتكز أوتار العضلات المستقيمة على أبعاد متزايدة من اللم بدءاً من المستقيمة الأنسية فالسفلية فالوحشية فالعلوية. إذا قمنا برسم المنحني الذي يصل بين مرتكزات هذه الأوتار، نحصل على شكل لولبي يسمى: لولب تيللو Sspiral of Tillaux. يتوضع الجانب الصدغي من مرتكز المستقيمات الشاقولية أبعد عن اللم من الجانب الأنفي.



شكل ١-١: لولب تيللو، العين اليمنى.

لاحظ أن المسافات المقدرة بالميلليمترات هي مسافات تقريبية، وقد تختلف من شخص لآخر.

التروية الدموية لعضلات العين الخارجية:

تزود الفروع العضلية للشريان العيني القسم الأعظم من التروية الدموية لعضلات العين الخارجية. يروي الفرع العضلي الوحشي العضلة المستقيمة الوحشية والمستقيمة العلوية والمائلة العلوية ورافعة الجفن العلوي، بينما يروي الفرع العضلي الأنسي العضلة المستقيمة السفلية والمائلة السفلية (وهو أكبر من الفرع الوحشي). تتروى المستقيمة الوحشية جزئياً من قبل الشريان الدمعي، ويروي الشريان تحت الحجاج جزئياً العضلة المستقيمة السفلية والمائلة السفلية. تعطي الفروع العضلية للشريان العيني الشرايين الهدبية الأمامية التي ترافق العضلات المستقيمة بمعدل شريانين لكل عضلة، باستثناء المستقيمة الوحشية التي يرافقها شريان واحد فقط. تتابع الشرايين الهدبية الأمامية فيما بعد طريقها عبر طبقة فوق الصلبة لتروي القسم الأمامي من العين. تأخذ المستقيمة العلوية والسفلية معظم التروية الدموية الكلية. الأوردة توازي الشرايين، وتنزح محتوياتها إلى الوريد العيني العلوي والسفلي.

التركيب الدقيق لعضلات العين الخارجية:

إن نسبة الألياف العصبية إلى الألياف العضلية في عضلات العين الخارجية أعلى بكثير (٣:١ – ٥:١) منها في العضلات الهيكلية الأخرى (٥٠:١ – ١٢٥:١)، مما يسمح بتحكم أكثر دقة. تعد عضلات العين الخارجية شكلاً خاصاً من العضلات الهيكلية، و تحوي عدة أنماط من الألياف العضلية:

- الألياف بطيئة التقلص، التوترية، المقاومة للتعب، والتي تساعد في الحفاظ على وضعية التحديق. هذه الألياف فريدة من نوعها، ولا تتواجد إلا في عضلات العين الخارجية. تتوضع سطحياً في العضلة بالقرب من جدران الحجاج، وهي الألياف الأصغر حجماً. تحتوي على شبكة شعرية كثيفة،

وعلى العديد من المتقدرات وأنزيمات الأكسدة، مما يسمح لها بالاستقلاب الهوائي. تتعصب بنهايات عصبية عديدة، وتلعب دوراً رئيسياً في حركات الملاحقة.

- الألياف سريعة التقلص: هي النمط المعتاد الموجود في العضلات الهيكلية. تتوضع عميقاً في العضلة، وتكون أكبر حجماً من الألياف بطيئة التقلص. تتعصب بنمط اللوحة المحركة الانتهائية، ولا تحتوي على استقلاب هوائي. تتقلص بسرعة، وتلعب دوراً رئيسياً في الحركات القفزية.

نقاط تشريحية هامة:

تدخل أعصاب المستقيمات والمائلة العلوية إلى داخلها عند ثلث المسافة تقريباً بين المنشأ والمرتكز (أو البكرة في حالة المائلة العلوية). من الصعب حدوث أذية في هذه الأعصاب أثناء الجراحة، لكنها ليست مستحيلة، فقد تسبب الأدوات التي تدخل إلى ما بعد ٢٦ مم من المرتكز أذية. أما عصب المائلة السفلية فيدخل في الجزء الوحشي من العضلة عند تصالبها مع المستقيمة السفلية، وبالتالي من الممكن أذيته عند إجراء الجراحة في هذه المنطقة.

ترتبط المستقيمة السفلية مع الجفن السفلي بامتدادات لفافية من غمدها. بالتالي، فإن تأخير العضلة يؤدي إلى هبوط الجفن السفلي واتساع الفرجة الجفنية، وتقصيرها يؤدي إلى ارتفاع الجفن السفلي وتضيق الفرجة الجفنية.

كذلك فإن المستقيمة العلوية ترتبط بشكل ضعيف مع العضلة رافعة الجفن العلوي، بالتالي فإن تأخيرها يؤدي إلى ارتفاع الجفن العلوي واتساع الفرجة الجفنية، وتقصيرها يؤدي إلى هبوط الجفن العلوي وتضيق الفرجة الجفنية.

وقد يحدث انسدال كاذب في الجفن العلوي في حالات الحول السفلي، لأن الجفن يتبع حركة العين.

بما أن الشرايين المغذية للعضلات العينية الخارجية تزود كامل الناحية الصدغية من القسم الأمامي ومعظم الناحية الأنفية منه، فإن الجراحة على ٣ عضلات أو أكثر في الوقت نفسه قد تسبب إقفاراً في القسم الأمامي للعين، ولا سيما عند المسنين.

يجب توخي الحذر أثناء الجراحة لعدم اختراق محفظة تينون على بعد أكثر من ١٠ مم خلف اللم، لأن اختراقها يؤدي إلى تفتق النسيج الشحمي وحدوث التصاقات حاصرة.

تتوضع الأوردة الشلالية خلف خط الاستواء قرب الحواف الأنفية والصدغية للمستقيمة العلوية والسفلية. بذلك يجب توخي الحذر أثناء الجراحة في هذه المنطقة لعدم إصابتها.

تكون الصلبة أرق ما يمكن إلى الخلف تماماً من ارتكاز العضلات المستقيمة. بالتالي، فإن خطر انثقاب الصلبة موجود دائماً في جراحة الحول.

قوس التماس ARC OF CONTACT :

تدعى أول نقطة تمس فيها العضلة كرة العين بالمرتكز الفيزيولوجي أو الفعال. يمكن اعتبار عمل العضلة على شكل موجه قوة يعمل من هذه النقطة. يدعى القسم من العضلة الذي يقع بتماس كرة العين بقوس التماس.

العضلة	الطول التقريبي للعضلة الفعالة (مم)	المنشأ	المرتكز التشريحي	اتجاه السحب	طول الوتر (مم)	قوس التماس (مم)	العمل في الوضعية البدئية	التعصيب
المستقيمة الأنسية	٤٠	حلقة زن	٥.٥مم من اللم الأنسي	٩٠°	٤.٥	٧	التقريب	III
المستقيمة الوحشية	٤٠	حلقة زن	٦.٩مم من اللم الوحشي	٩٠°	٧	١٢	التبعيد	VI
المستقيمة العلوية	٤٠	حلقة زن	٧.٧مم من اللم العلوي	٢٣°	٦	٦.٥	الرفع، الدوران الداخلي، التقريب	III
المستقيمة السفلية	٤٠	حلقة زن	٦.٥مم من اللم السفلي	٢٣°	٧	٦.٥	الخفض، الدوران الخارجي، التقريب	III
المائلة العلوية	٣٢	ذروة الحجاج فوق حلقة زن	الربع العلوي الصدغي خلف خط الاستواء	٥١°	٢٦	٨-٧	الدوران الداخلي، الخفض، التبعيد	IV
المائلة السفلية	٣٧	خلف الحفرة الدمعية	منطقة اللطخة	٥١°	١	١٥	الدوران الخارجي، الرفع، التبعيد	III
رافعة الجفن العلوي	٤٠	ذروة الحجاج فوق حلقة زن	السطح الأمامي للظفر وصفاق الدويرية	-	١٤-٢٠	-	رفع الجفن العلوي	III

الفصل الثاني:

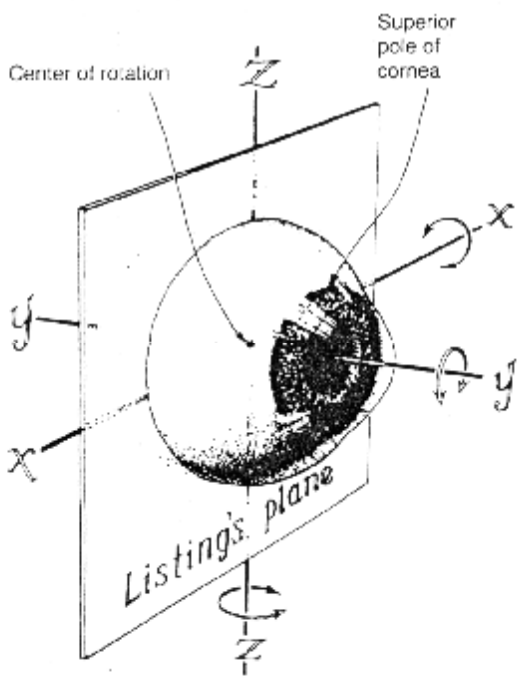
الفيزيــولوجيا الحركــية

عبارات ومفاهيم أساسية:

محاور فيك، مركز الدوران، مستوي ليستينغ، المستوي الناصف:

تنسب جميع حركات العين إلى مركز افتراضي يدعى بمركز الدوران. يتم تفسير حركات العين حول هذا المركز الافتراضي وفق مفهومين بسيطين هما: محاور فيك ومستوي ليستينغ. محاور فيك هي ثلاثة محاور X ، Y ، Z . المحور X هو محور مستعرض يمر من خلال مركز العين عند خط الاستواء، ويحدث حول هذا المحور دوران شاقولي إرادي للعين. المحور Y هو محور سهمي يمر من خلال الحدقة، وتحدث حوله حركات دورانية لا إرادية. المحور Z هو محور شاقولي يمر من مركز الدوران، ويحدث حوله دوران أفقي إرادي للعين. يمر مستوي ليستينغ من خلال مركز الدوران، ويشمل المحورين X ، Z ، ويعامده المحور Y .

من المفاهيم المفيدة الأخرى: المستوي الناصف، وهو مستوي سهمي يمر أمامياً خلفياً ليقطع الرأس إلى نصفين متساويين.



شكل ٢-١: محاور فيك، مركز الدوران، مستوي ليستينغ.

وضعيات التحديق:

- الوضعية البدئية: هي الوضعية التي تنظر العينان فيها بشكل مستقيم نحو الأمام، ويكون الرأس منتصباً، وهدف التحديق في اللا نهاية البصرية (أكثر من ٦ أمتار أو ٢٠ قدم).
- وضعية التحديق الثانوية: وهي الوضعية التي تنجم عن الدوران حول أي من المحورين X أو Z. أي: الأعلى، الأسفل، الأيمن، الأيسر.
- وضعية التحديق الثالثية: هي الوضعية المائلة، وتنجم عن الدوران حول كل من المحورين X ، Z أي: أعلى وأيمن، أعلى وأيسر، أسفل وأيمن، أسفل وأيسر. وتسمى هذه الوضعية بالدوران الكاذب بسبب عدم حدوث دوران حول المحور Y.

- الدوران الحقيقي: هو الدوران حول المحور Y. تنسب هذه الحركات نحو القطب العلوي للمحور الشاقولي للقرنية. فإذا دار نحو الأنسي، تسمى الوضعية بالدوران الداخلي Intorsion، وإذا دار نحو الوحشي، تسمى بالدوران الخارجي Extorsion.
- وضعيات التحديق الرئيسية Cardinal Positions: هي ست وضعيات: أيمن، أعلى وأيمن، أسفل وأيمن، أيسر، أعلى وأيسر، أسفل وأيسر.
- أما الوضعيات التشخيصية Diagnostic Positions فهي تسع وضعيات، حيث يضاف للوضعيات الرئيسية: الأعلى، الأسفل، الوضعية البدائية.

مجال عمل العضلة FIELD OF ACTION:

تستعمل عبارة مجال عمل العضلة بطريقتين لوصف مفهومين مختلفين كلياً:

- للدلالة على اتجاه دوران العين عندما تتقلص العضلة.
- للدلالة على وضعية التحديق التي يكون فيها عمل العضلة أعظمياً.

يتطابق هذان المفهومان في المستقيمات الأفقية، فمجال العمل للمستقيمة الوحشية هو التبعيد وللمستقيمة الأنسية هو التقريب. لكن هذين المفهومين يختلفان في بقية العضلات، فمثلاً: تسبب العضلة المائلة السفلية حركات شاقولية وأفقية ودورانية عندما تتقلص، وتعتمد درجة هذه الحركات على وضعية العين، حيث أن محاولة الرفع هي فقط التي تزيد فاعلية المائلة السفلية. بالتالي، فإن المفهومين مختلفان بالنسبة للمائلة السفلية.

لذلك فإن عبارة " مجال التفعيل " قد تكون أفضل للدلالة على عمل العضلة.

طرق اختبار عمل العضلات:

١- المستقيمة العلوية: العمل البدئي لهذه العضلة هو الرفع، وعملاها الإضافيان هما التقريب والدوران الداخلي. يشكل محور سحب العضلة زاوية قدرها ٢٣° مع المحور البصري للعين في الوضعية البدئية. إذا دارت العين بمقدار ٦٧° نحو الداخل فإن المحورين يتعامدان، ويصبح عمل العضلة هو الدوران الداخلي فقط. وإذا تحركت العين نحو الخارج بمقدار ٢٣°، يصبح المحوران متوازيين، ويصبح عمل العضلة هو الرفع فقط. بالتالي فإن هذه الوضعية هي الأفضل لاختبار عمل العضلة.

٢- المستقيمة السفلية: يشكل محور سحب العضلة أيضاً زاوية ٢٣° مع المحور البصري للعين في الوضعية البدئية. عملها البدئي هو الخفض، والعملان الإضافيان هما التقريب والدوران الخارجي. بنفس الطريقة، إذا دارت العين ٦٧° نحو الداخل يصبح عملها هو الدوران الخارجي فقط، وإذا دارت ٢٣° نحو الخارج يصبح عملها الخفض فقط. بالتالي، فإن هذه الوضعية هي الأفضل لاختبار عمل العضلة.

٣- المستقيمة الأنسية: لهذه العضلة عمل وحيد فقط هو التقريب، ويوازي محورها المحور البصري للعين. بالتالي، يتم اختبار عمل العضلة بإجراء التقريب من الوضعية البدئية.

٤- المستقيمة الوحشية: عملها الوحيد هو التبعيد، ويوازي محورها المحور البصري للعين، ويتم اختبارها بإجراء التبعيد من الوضعية البدئية.

٥- المائلة السفلية: عملها البدئي هو الدوران الخارجي، وعملاها الإضافيان هما الرفع والتبعيد. يشكل محور سحب العضلة زاوية قدرها ٥١° مع المحور البصري للعين في الوضعية البدئية. إذا تحركت العين ٥١° نحو الداخل فإن المحورين يتطابقان، ويصبح عمل العضلة هو الرفع فقط. وإذا تحركت العين

٣٩° نحو الخارج، يصبح المحوران متعامدين، ويصبح عمل العضلة هو الدوران الخارجي فقط. بالتالي فإن الوضعية الأمثل لاختبار عمل العضلة هي بمحاولة الرفع من وضعية التقريب.

٦- المائلة العلوية: عملها البدئي هو الدوران الداخلي، وعملاها الإضافيان هما الخفض والتبعيد. يشكل محور سحب العضلة زاوية قدرها ٥١° مع المحور البصري للعين في الوضعية البدئية. إذا تحركت العين ٥١° نحو الداخل، يتطابق المحوران ويصبح عملها هو الخفض فقط. أما إذا تحركت العين ٣٩° نحو الخارج فإن المحورين يتعامدان، ويصبح عمل العضلة هو الدوران الداخلي فقط. بالتالي، فإن الوضعية المثلى لاختبار عمل العضلة هي بمحاولة الخفض من وضعية التقريب.

حركات العين:

- الحركات المتعلقة بعين واحدة Ductions:

هي حركات العين المنفردة حول محاور فيك (X ، Y ، Z).

- التقريب Adduction: هو حركة العين نحو الأنسي.
- التبعيد Abduction: هو حركة العين نحو الوحشي.
- الرفع Sursumduction: هو دوران العين نحو الأعلى.
- الخفض Deorsumduction: هو دوران العين نحو الأسفل.
- الدوران الداخلي Incycloduction: هو دوران أنفي للقطب العلوي من المحور القرني الشاقولي.
- الدوران الخارجي Excycloduction: هو دوران صدغي للقطب العلوي من المحور القرني الشاقولي.

- وفيما يلي بعض المصطلحات الهامة المستخدمة في وصف حركات العين المنفردة:
- الشادة Agonist: هي العضلة البدئية التي تحرك العين بأحد الاتجاهات.
- المؤازرة Synergist: هي عضلة في نفس كرة العين تعمل مع العضلة الشادة لتحريك العين باتجاه معين. مثال: العضلة المائلة السفلية عضلة مؤازرة للعضلة المستقيمة العلوية لرفع العين.
- المعاكسة Antagonist: هي عضلة في نفس كرة العين تعمل باتجاه معاكس لعمل العضلة الشادة. مثال: المستقيمة الأنسية هي العضلة المعاكسة للمستقيمة الوحشية، فإحداهما تعمل بالتقريب والأخرى بالتبعيد.

يذكر قانون شيرنغتون في التعصيب المتبادل أن زيادة التعصيب الوارد للعضلة، وبالتالي تقلصها، تترافق مع نقص متبادل في التعصيب وتقلص العضلة المعاكسة لها في نفس كرة العين. على سبيل المثال: عند تبعيد العين اليمنى، تتلقى العضلة المستقيمة الوحشية زيادة في التعصيب، بينما ينقص تعصيب العضلة المستقيمة الأنسية اليمنى.

حركـــــات العينـــــين معـــــاً BINOCULAR EYE MOVEMENTS:

الحركات المتوافقة VERSIONS:

هي حركات العينين معاً بصورة متوافقة ومتزامنة، أي أن العينين تتحركان معاً وفي الوقت نفسه في نفس الاتجاه.

- التحديق للأيمن Dextroversion: هو حركة العينين معاً نحو الأيمن.
- التحديق للأيسر Levoversion: هو حركة العينين معاً نحو الأيسر.

- التحديق للأعلى Sursumversion: هو دوران العينين معاً نحو الأعلى.
- التحديق للأسفل Deorsumversion: هو دوران العينين معاً نحو الأسفل.
- الدوران للأيمن Dextrocycloversion: هو دوران العينين معاً، بحيث يدور القطبان العلويان للمحورين القرنيين الشاقوليين نحو الأيمن.
- الدوران للأيسر Levocycloversion: هو حركة العينين معاً، بحيث يدور القطبان العلويان للمحورين القرنيين الشاقوليين نحو الأيسر.

تستعمل عبارة عضلات يوك لوصف عضلتين (واحدة في كل عين) تعملان معاً لتحريك العينين في اتجاه تحديق معين. على سبيل المثال: عند التحديق للأيمن، يرد تعصيب متساوٍ للعضلتين المستقيمة الوحشية اليمنى والمستقيمة الأنسية اليسرى. يقال عن هاتين العضلتين أنهما عضلتا يوك في التحديق للأيمن. لكل عضلة في إحدى العينين عضلة مقابلة في العين الأخرى تشكلان معاً عضلتي يوك. أي توجد ستة أزواج من عضلات يوك، تستخدم لتحريك العينين في الاتجاهات الستة الرئيسية للتحديق Cardinal Positions:

- التحديق للأعلى والأيمن: المستقيمة العلوية اليمنى والمائلة السفلية اليسرى.
- التحديق الأعلى والأيسر: المستقيمة العلوية اليسرى والمائلة السفلية اليمنى.
- التحديق للأيمن: المستقيمة الوحشية اليمنى والمستقيمة الأنسية اليسرى.
- التحديق للأيسر: المستقيمة الوحشية اليسرى والمستقيمة الأنسية اليمنى.
- التحديق للأسفل والأيمن: المستقيمة السفلية اليمنى والمائلة العلوية اليسرى.
- التحديق للأسفل والأيسر: المستقيمة السفلية اليسرى والمائلة العلوية اليمنى.

يذكر قانون هيرنغ في التوافق الحركي:« أنه أثناء أي حركة عينية متوافقة، يرد تعصيب متساوٍ ومتزامن لعضلتي يوك اللتين تنفذان هذه الحركة». لقانون هيرنغ تطبيقات سريرية هامة، ولا سيما عند التعامل مع الحول الشللي. ونظراً لأن مقدار التعصيب الوارد للعينين تحدده دوماً العين المثبتة، فإن زاوية الانحراف تختلف اعتماداً على أي من العينين هي المثبتة. يدعى مقدار الانحراف الملاحظ عندما تكون العين الطبيعية هي المثبتة بالانحراف البدئي. أما عندما تستعمل العين المشلولة للتثبيت، فيدعى الانحراف بالانحراف الثانوي. فمثلاً، عند وجود شلل في العصب القحفي السادس الأيمن، ستنحرف العين اليمنى نحو الأنسي نتيجة عدم وجود عمل معاكس للعضلة المستقيمة الأنسية اليمنى. عندما تستعمل العين اليمنى للتثبيت سيرد تعصيب زائد للمستقيمة الوحشية اليمنى، وتالياً تعصيب زائد للمستقيمة الأنسية اليسرى (عضلة يوك) بحسب قانون هيرنغ. بالتالي ستنحرف العين اليسرى بشكل مفرط نحو الأنسي.

الحركات غير المتوافقة (التجانح) VERGENCES:

هي حركات العينين معاً بصورة غير متوافقة، وفي الوقت نفسه، باتجاهين معاكسين.

- التقارب Convergence: هو حركة العينين نحو الداخل.
- التباعد Divergence: هو حركة العينين نحو الخارج.
- التجانح الدوراني الداخلي Incyclo Vergence: هو دوران كلتا العينين، بحيث يدور القطبان العلويان للمحورين القرنيين الشاقوليين نحو الداخل.
- التجانح الدوراني الخارجي Excyclo Vergence: هو دوران العينين معاً، بحيث يدور القطبان العلويان للمحورين القرنيين الشاقوليين نحو الخارج.

- التجانح الشاقولي Vertical Vergence: هو حركة العينين معاً، بحيث تتجه إحدى العينين للأعلى، والأخرى للأسفل.

١- **التقارب:** قد يكون إرادياً أو انعكاسياً. للتقارب الانعكاسي أربعة أشكال:

أ- التقارب التوتري Tonic Convergence: يمثل المقوية العصبية الموروثة لعضلات العين الخارجية عندما يكون الإنسان بحالة اليقظة. ذلك أن وضعية الراحة لكرة العين داخل الحجاج (الوضعية التي تتخذها العين بغياب أي تعصيب لعضلات العين الخارجية) هي التباعد. بذلك فإن التقارب التوتري يحافظ على استقامة العينين أثناء اليقظة.

ب- التقارب الداني Proximal Convergence: ينجم عن الإدراك النفسي للجسم القريب. ويشاهد على وجه الخصوص، عند النظر من خلال الأجهزة مثل المجهر الجراحي.

ج- التقارب الدمجي Fusional Convergence: هو عبارة عن منعكس حركي بصري يحدث لضمان وقوع الخيالين المتشابهين على مناطق متطابقة في الشبكيتين، ويحدث دون تبدل في الحالة الانكسارية للعين. يسبقه حدوث افتراق صدغي مزدوج للخيالين الشبكيين.

د- التقارب التطابقي Accommoative Convergence: يحدث كجزء من المنعكس الحركي للقرب، والذي يتضمن أيضاً تقبض الحدقة والمطابقة. تترافق كل كسيرة من المطابقة مع درجة ثابتة من التقارب وهذا ما دعا لاستخدام النسبة: التقارب التطابقي/ المطابقة (AC / A) للدلالة على هذه الاستجابة. تبلغ نسبة AC / A الطبيعية١/ ٣-٥، أي أن كل كسيرة من المطابقة تحرض

٣-٥ كسيرات موشورية من التقارب. يلعب الاضطراب في هذه النسبة دوراً هاماً في بعض أنواع الحول.

٢- التباعد: الشكل السريري الهام الوحيد من التباعد هو التباعد الدمجي، وهو يشبه التقارب الدمجي، لكنه يسبق بافتراق أنفي مزدوج للخيالين الشبكيين.

التحكم فوق النووي بحركات العين:

توجد خمسة مراكز فوق نووية للتحكم بحركات العين:

١- جهاز الحركات القفزية Saccadic System: يولد حركات عينية تصل سرعتها إلى ٤٠٠- ٥٠٠ °/ثا، أو حركات إعادة التثبيت. الهدف من هذه الحركات وضع الخيال موضع الاهتمام على الحفرة المركزية، أو لتحريك العينين نحو جسم آخر. يتم البدء بهذه الحركات من خلال مركز يقع في التشكلات الشبكية الجسرية جانب الخط المتوسط PPRF.

٢- جهاز حركات الملاحقة: يولد كل حركات الملاحقة العينية التي تصل سرعتها إلى ٣٠- ٦٠ °/ثا. يبدأ السبيل الصادر في القشر المخطط الذي يتلقى وراده من الجسمين الركبيين الوحشيين، ويتم التنظيم في الجانب نفسه من الدماغ.

٣- جهاز حركات التجانح: يتحكم بحركات العينين غير المتوافقة مثل التقارب والتباعد. المركز العصبي غير معروف تماماً.

٤- جهاز الحفاظ على الوضعية: يحافظ على وضعية التحديق أثناء حركات الرأس، مما يسمح ببقاء الخيال على الحفرة المركزية.

٥- أجهزة انعكاسية غير بصرية: أهمها هو التيه، ويليه من حيث الأهمية القريبة والكييس في الأذن الباطنة.

الفصل الثالث:

الفيزيولوجيـــا والإمراضيـــة الحسيـــة

فيزيولوجيا الرؤية المشتركة الطبيعية:

إذا تم تحريض منطقة من الشبكية بأي طريقة كانت ــ خارجياً بالضوء أو داخلياً بالضغط الميكانيكي أو التنبيه الكهربي ــ فإن الإحساس الناجم سيكون دائماً ضوءاً، وسيتم التحديد بأن هذا الضوء يأتي من اتجاه بصري نوعي في الفراغ. تعد هذه الخاصية التوجيهية للعناصر الشبكية خاصية فيزيولوجية داخلية للشبكية والدماغ. بالتالي، فإن تنبيه أي منطقة في الشبكية، يؤدي إلى إحساس بصري من اتجاه بصري شخصي نسبة للاتجاه البصري للحفرة المركزية. يدعى الاتجاه البصري للحفرة بالمحور البصري، ويتجه في الحالات الطبيعية ذات التثبيت المركزي بشكل مستقيم نحو الأمام.

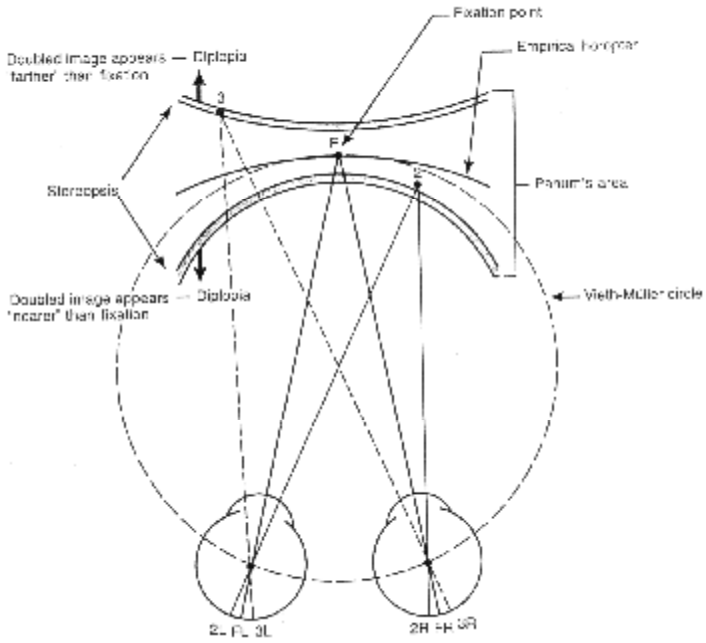
التوافق CORRESPONDENCE:

إذا اشتركت منطقتان في الشبكيتين باتجاه بصري شخصي واحد، أي إذا أدى تنبيههما المتزامن إلى إحساس شخصي بأن الأهداف المنبهة تأتي من نفس الموقع في الفراغ، يقال عن هاتين المنطقتين الشبكيتين بأنهما متوافقتان. أما إذا التنبيه المتزامن لهاتين المنطقتين إلى إحساس بوجود اتجاهين بصريين أو شفع، فيقال أن هاتين المنطقتين غير متوافقتين. إذا كانت للمنطقتين الشبكيتين المتوافقتين علاقة تشريحية متماثلة مع الحفرة في كل عين، أي إذا كان لهما

نفس البعد الأفقي والشاقولي عن مركزي الحفرتين، يقال بأن التوافق الشبكي طبيعي Normal Retinal Correspondence (NRC). أما إذا كانت العلاقة مع الحفرة غير متماثلة بالنسبة للمنطقتين الشبكيتين المتوافقتين، فإن التوافق الشبكي يكون شاذاً Anomalous Retinal Correspondence (ARC) . إذا كان التوافق الشبكي طبيعياً، وثبتت كلتا الحفرتين على نفس النقطة، فإن هذه النقطة ستشاهد بشكل منفرد. كذلك فإن النقاط الموجودة على جانبي نقطة التثبيت ستقع أيضاً على مناطق شبكية متوافقة، وستشاهد أيضاً مفردة، طالما أنها تتوضع في مستوي أفقي يعرف باسم دائرة فايث ــ موللر. تمر هذه الدائرة من خلال المركزين البصريين للعينين ونقطة التثبيت. أدت المحاولات لاستنساخ دائرة فايث ــ موللر تجريبياً إلى توضع النقاط التي ترى بشكل مفرد على سطح منحنٍ وليس على دائرة. يدعى هذا السطح بالهوروبتر. والهوروبتر ليس تركيباً ثنائي الأبعاد وإنما ثلاثي الأبعاد، وينتج عن تدوير الهوروبتر الأفقي حول محور يصل بين مركزي دوران العينين. الشكل الناتج عن ذلك يكون بالتالي إهليلجياً.

لكل نقطة تثبيت هوروبتر خاص بها. تنبه كل النقاط الواقعة على الهوروبتر ــ بحسب التعريف ــ نقاطاً شبكية متوافقة، وبذلك تشاهد مفردة. أما النقاط غير الواقعة على الهوروبتر، فإنها تنبه نقاطاً شبكية غير متوافقة، لكنها تشاهد أيضاً مفردة طالما أنها تقع ضمن منطقة تعرف باسم منطقة بانوم. يحدث تباين خفيف بين الخيالين الشبكيين للنقاط الواقعة ضمن منطقة بانوم. ونظراً لأن الجهاز البصري قادر على دمج الخيالين إذا كان التباين بينهما خفيفاً، فإن هذه النقاط تشاهد مفردة ومجسمة. أي أن التباين الخفيف بين الخيالين الشبكيين هو المسؤول عن الرؤية المجسمة. أما الخيالان الشبكيان الناجمان عن النقاط

الواقعة خارج منطقة بانوم، فإنهما يكونان مختلفين بشكل كبير، ولا يستطيع الدماغ دمجهما، مما يؤدي للشفع.



شكل ٣-١ الهوروبتر التجريبي.

الدمج *FUSION*:

الدمج هو التوحيد القشري للخيالين الشبكيين في خيال وحيد. لكي يكون بالإمكان دمج الخيالين الشبكيين، يجب أن يكونا متشابهين بالشكل والحجم. يتم تقسيم الدمج إلى دمج حسي ودمج حركي ورؤية مجسمة.

الدمج الحسي Sensory Fusion: يعتمد هذا الشكل من الدمج على العلاقة الطبوغرافية المنتظمة والمتأصلة بين الشبكيتين والقشر البصري، الذي تصل إليه المعلومات من النقاط الشبكية المتوافقة. للنقاط الشبكية المتوافقة المتجاورة تمثيل قشري متجاور.

الدمج الحركي Motor Fusion: يتألف هذا النمط من الدمج من حركات التجانح التي تسبب وقوع خيالين شبكيين متشابهين على نقاط شبكية متوافقة مع المحافظة عليهما في هذا الوضع، حتى ولو كانت عوامل طبيعية (مثل الشطور) أو اصطناعية تميل لأن تسبب تبايناً بين الخيالين. على سبيل المثال: إذا تم وضع موشور متزايد القوة قاعدته للخارج إلى الأمام من كلتا العينين اللتين تنظران إلى الهدف، فإن الخيالين الشبكيين سيتحركان صدغياً فوق الشبكيتين إذا بقيت العينان بوضعية ثابتة. لكن تحدث حركات تقارب دمجي للمحافظة على الخيالين الشبكيين المتشابهين على نقاط شبكية متشابهة. تدعى هذه الاستجابة بالتقارب الدمجي. يمكن اعتبار الدمج الحركي على أنه آلية لتجنب الشفع. يمكن قياس سعة الدمج الحركي بالموشور الدوار أو بجهاز الـ Synoptophore. ويمثل الجدول التالي سعة الدمج الأفقي والشاقولي للبعد والقرب:

مسافة الاختبار	سعة التقارب الدمجي	سعة التباعد الدمجي	سعة الدمج الشاقولي
٦ م	r ١٤	r ٦	r ٢,٥
٢٥ سم	r ٣٨	r ١٦	r ٢,٦

الرؤية المجسمة Stereopsis: يجب عدم اعتبار الرؤية المجسمة شكلاً من الدمج البسيط كما ناقشنا سابقاً، حيث أنها تحدث عندما يكون التباين بين الخيالين الشبكيين أكبر من أن يسمح بالتراكب البسيط أو الدمج للاتجاهين البصريين، لكنه أقل من أن يؤدي للشفع. أي أن الرؤية المجسمة، بمعنى آخر، هي جسر

بين الدمج الحسي والحركي والشفع. إنها عبارة عن انتظام نسبي أو شخصي للأجسام البصرية بشكل ثلاثي الأبعاد. الرؤية المجسمة وإدراك العمق ليستا عبارتين مترادفتين، لأن الدلائل الخاصة بالعين المفردة Monocular Clues تسهم بإدراك العمق. تتضمن هذه الدلائل: حجم الجسم النسبي، التراكب الجسمي، الأنوار والظلال، الحركة المتوازية، المنظور. الرؤية المجسمة عبارة عن إحساس عيني مزدوج للعمق النسبي، ناتج عن التباين الأفقي بين الخيالين الشبكيين. تتم ترجمة التباين الأنفي بين الخيالين الشبكيين من قبل الدماغ على أنه أبعد من نقطة التثبيت، بينما تتم ترجمة التباين الصدغي على أنه أقرب. نحن نعتمد كلياً على دلائل العين المفردة لإدراك العمق من المسافات الأبعد من ٢٠ قدم.

اضطرابات الرؤية المشتركة:

من المهم التأكيد على عدم إمكانية تطور الكبح المرضي والغطش والتوافق الشبكي الشاذ إلا عند الأطفال الصغار. من النادر جداً تطور هذه الاضطرابات بعد عمر ٦-٧ سنوات.

الشفع DIPLOPIA:

ينجم الشفع أو الرؤية المزدوجة عادة عن عدم الارتصاف المكتسب للمحورين البصريين، مما يجعل الخيال يقع بوقت واحد على الحفرة في إحدى العينين، وعلى نقطة خارج الحفرة في العين الأخرى. يجب أن يكون الجسم الذي يقع خياله على هذه النقاط الشبكية غير المتوافقة خارج منطقة بانوم لكي يرى بشكل مزدوج. يشاهد نفس الجسم على أن له موقعين مختلفين ضمن الفراغ الشخصي، ويكون الخيال المتشكل في الحفرة أكثر وضوحاً من الخيال

المتشكل خارج الحفرة. تعتمد أعراض الشفع على العمر الذي ظهر به، وعلى مدته، والإدراك الشخصي. كلما كان عمر الطفل أصغر، كلما كانت قدرته على كبح الخيال المتشكل خارج الحفرة أكبر.

إنقطاع الدمج المركزي Central Fusion Disruption (Horror Fusions) عبارة عن شفع معند، يتصف بغياب الكبح مع عدم وجود سعة كافية للمحافظة على الدمج. قد تكون زاوية الحول صغيرة أو متغايرة. قد يحدث انقطاع الدمج المركزي في عدد من المواقع السريرية: بعد انقطاع الدمج لمدة طويلة (كما يحدث بعد تغطية إحدى العينين لمدة طويلة بعد عملية جراحية)، بعد رض على الرأس، ونادراً بعد الحول طويل الأمد. علاج هؤلاء المرضى مخيب للأمل عادة.

التكيف الحركي مع الشفع:

يتم باعتماد وضعية رأس معيبة. يحدث ذلك عند البالغين غير القادرين على الكبح، أو عند الأطفال الذين لديهم رؤية مشتركة طبيعية. يلجأ المرضى لوضعية الرأس المعيبة ضمن ظروف الحول لسببين:

- للمحافظة على الرؤية المشتركة والتخلص من الشفع: يدير المريض رأسه باتجاه مجال عمل العضلة الضعيفة، وبالتالي فإن العينين تدوران أوتوماتيكياً للاتجاه المعاكس وبعيداً قدر الإمكان عن مجال عملها.

- من أجل الفصل الواسع بين الخياليين المزدوجين المتشكلين، لكي يتم تجاهل أحدهما: يتضمن ذلك تدوير الرأس بعيداً عن مجال عمل العضلة الضعيفة، مما يؤدي لدوران العينين نحو مجال عملها. هذه الوضعية هي وضعية الانحراف الأعظمي.

أ- الانحرافات الأفقية: تؤدي إلى دوران الوجه. على سبيل المثال، إذا كانت إحدى العضلات التي تحرك العينين نحو اليسار مشلولة، فإن الوجه سيدور ايضاً نحو اليسار بحيث تتجه العينان نحو اليمين.

ب- الانحرافات الشاقولية: تؤدي إلى رفع أو خفض الذقن. عند وجود ضعف في إحدى الرافعات، فإن الذقن سيرتفع مؤدياً لخفض العينين.

ج- الانحرافات الدورانية: تؤدي إلى ميلان الرأس إلى أحد الكتفين. على سبيل المثال، عند وجود شلل في إحدى العضلات المسؤولة عن الدوران الداخلي مثل العضلة المائلة العلوية، فإن العضلة المؤازرة لها (العضلة المستقيمة العلوية) هي التي ستستخدم من أجل الدوران الداخلي، مما يزيد بالتالي من الانحراف الشاقولي. لمعاوضة ذلك، تتم إمالة الرأس نحو الكتف المعاكس لإحداث دوران خارجي في هذه العين و التخلص من الانحراف الشاقولي.

التشويش CONFUSION:

يترافق التشويش البصري ــ مثل الشفع ــ مع عدم الارتصاف العيني. لكن التشويش نادر جداً، حيث أن المرضى البالغين المصابين بعدم الارتصاف العيني المكتسب يرون خيالين لنفس الجسم، ونادراً ما يصفون رؤيتهم لخيالين متراكبين في نفس الوقت. نظراً لأن العينين غير متراصفتين، فإن خيالين غير متشابهين سيقعان على نقطتين شبكيتين متوافقتين، مما يؤدي للتشويش. أي أن الأجسام المنفصلة عن بعضها في الفراغ الموضوعي تظهر في نفس الموقع في الفراغ الشخصي. ونظراً لأن الحفرتين غير قادرتين فيزيولوجياً على الإدراك المتزامن لجسمين غير متشابهين، فإن التشويش قد يمثل ظاهرة للمناطق الشبكية

خارج الحفرة. تفسر هذه النظرية كون التشويش البصري الهام سريرياً نادراً جداً.

الكبح *SUPPRESSION*:

هو تبدل في الإحساس البصري يحدث عندما يتم تثبيط أو منع وصول الأخيلة من إحدى العينين إلى الوعي. ينجم الكبح المرضي عن عدم الارتصاف الحولي للمحورين البصريين. يمكن تفسيره على أنه تكيف للدماغ غير الناضج بصرياً لتجنب الشفع.

الكبح الفيزيولوجي هو الآلية التي تمنع الشفع الفيزيولوجي من الوصول للوعي. فيما يلي تصنيف سريري مفيد للكبح:

١- مركزي أو محيطي: الكبح المركزي هو العبارة المستخدمة لوصف الآلية التي تمنع خيال الحفرة في العين المنحرفة من الوصول للوعي، وبالتالي تمنع التشويش. ولكن نظراً لأنه لا يمكن للحفرتين تلقي خيالين غير متشابهين في الوقت نفسه، فإن هذه العتمة المركزية للحفرة غير المثبتة تعتبر من قبل السريريين على أنها شكل فيزيولوجي من الكبح، وليست شكلاً مرضياً. كما أن هذه العتمة قد تظهر مباشرة بعد الانحراف العيني في حالات الحول عند البالغين. هذه الاستجابة لدى البالغين المصابين بالحول تدعم الرأي القائل بأنه «يجب تصنيف الكبح المركزي على أنه فيزيولوجي وليس مرضياً، لأن الكبح المرضي لا يتطور إلا في الدماغ غير الناضج بصرياً».

الكبح المحيطي هو الآلية التي تمنع الشفع بمنع إدراك الخيال الذي يقع على الشبكية المحيطية في العين المنحرفة، والذي يشبه الخيال الذي يقع على الحفرة في العين المثبتة. هذا الشكل من الكبح هو- بوضوح- مرضي ولا يمكن أن يتطور إلا في الدماغ غير الناضج بصرياً كتكيف قشري. لا يمكن للبالغين أن

يطوروا كبحاً محيطياً، بالتالي لا يستطيعون حذف الخيال الثاني المشاهد من قبل العين المنحرفة دون تغطيتها أو إغلاقها.

٢- وحيد الجانب أو المتناوب: إذا كان الكبح وحيد الجانب باستمرار، فإنه يؤدي لتطور الغطش. أما إذا كان الكبح متناوباً بين العينين، فإن تطور الغطش غير محتمل.

٣- اختياري أو إجباري: يحدث في الكبح الاختياري تثبيط للخيال عندما تكون العين منحرفة، ثم يزول التثبيط عندما تصبح العين مثبتة، كما هو الحال في الحول المتقطع. أما في الكبح الإجباري، فيكون تثبيط الخيال دائماً، سواء أكانت العين مثبتة أو منحرفة.

قد تكون عتمة الكبح نسبية تسمح ببعض الإحساس البصري أو مطلقة تمنع حتى حس الضياء.

اختبارات الكبح:

إن عدم وجود الشفع عند مريض لديه حول وتوافق شبكي طبيعي يقتضي وجود الكبح، على افتراض أن السبل الحسية سليمة. في الحالات غير الواضحة، توجد عدة اختبارات بسيطة يمكن إجراؤها:

إختبار Worth Four Dots: توضع مرشحة حمراء إلى الأمام من إحدى العينين، ومرشحة خضراء إلى الأمام من العين الأخرى. تمنع المرشحة الحمراء مرور جميع الأطوال الموجية باستثناء الأحمر، وكذلك فإن المرشحة الخضراء تسمح فقط بمرور طول الموجة المتوافق مع اللون الأخضر. تتألف الأهداف في الاختبار من أربعة أجسام: واحد أبيض وواحد أحمر واثنين خضراوين ويتم تفسير استجابة المريض كما يلي:

إذا شاهد المريض جسمين أحمري اللون، تكون العين التي خلف المرشحة الخضراء مكبوحة.

إذا شاهد المريض ثلاثة أجسام خضراء، تكون العين التي خلف المرشحة الحمراء مكبوحة.

إذا شاهد المريض أربعة أجسام، فهذا يدل على عدم وجود كبح. فإذا ترافق ذلك مع وجود حول، فهذا يدل على وجود توافق شبكي شاذ.

إذا شاهد المريض خمسة أجسام، فهذا يدل على وجود شفع.

إذا شاهد المريض أكثر من خمسة أجسام، فهذا يدل على وجود خطأ صنعي في الاختبار.

ملاحظة: يخضع اللون الأبيض للتنافس اللوني بين العينين، ويراه الانسان الطبيعي على شكل مزيج بين اللونين الأحمر والأخضر عادة.

يمكن استعمال اختبارات أخرى أيضاً، مثل اختبار نظارات باغوليني المخططة، وسنناقشها لاحقاً.

تدبير الكبح: تتطلب معالجة الكبح معالجة الحول بحد ذاته:

- التصحيح الانكساري الملائم.

- التغطية للسماح باستخدام متساوٍ متناوب للعينين، ولعلاج أي غطش موجود.

- تحقيق الارتصاف العيني للسماح بالتنبيه المتزامن للعناصر الشبكية المتوافقة من قبل نفس الجسم.

- يمكن اللجوء لتمارين تصويب البصر، للتغلب على الميل لكبح الخيال في إحدى العينين عندما تكون كلتاهما مفتوحة. يمر التحسن بمراحل هي: الشفع، الإدراك المتزامن، الدمج.

قد تؤدي معالجة الكبح عند مرضى الحول الأنسي إلى شفع معند، وهو ما يعرف بانقطاع الدمج المركزي. يكون العلاج أكثر أماناً عند مرضى الحول الوحشي المتقطع. يجب عدم علاج الكبح عندما تكون سعة الدمج منخفضة.

التوافق الشبكي الشاذ ANOMALOUS RETINAL CORRESPONDENCE(ARC):

قد يتطور انزياح حسي في التوافق الشبكي عند الأطفال الصغار المصابين بالانحرافات العينية طويلة الأمد، بحيث تطور المناطق الشبكية التي تتلقى نفس الخيال ــ والتي تحددها زواية الحول ــ اتجاهاً بصرياً مشتركاً. يقتضي هذا الانزياح إعادة ترتيب التنبيهات التي تصل إلى القشر البصري. يعتقد أن هذا التكيف يسمح بتطور شكل بسيط من الرؤية المشتركة، حتى مع وجود الحول. غالباً ما يتطور التوافق الشبكي الشاذ في حالات الحول الأنسي صغير الزاوية، لكنه نادر في الحول التطابقي بسبب تفاوت زاوية الانحراف، كما أنه نادر جداً في الانحرافات كبيرة الزاوية بسبب الفصل الواسع بين العينين، الأمر الذي يمنح أي انزياح حسي. كما أنه قليل التوارد في الحول الوحشي، لأنه غالباً ما يكون متقطعاً. تم تطوير اختبارات عديدة لكشف التوافق الشبكي الشاذ، لكن يمكن بشكل أساسي تقسيمها لمجموعتين: تلك التي تنبه الحفرة في إحدى العينين ومنطقة خارج الحفرة في العين الأخرى، وتلك التي تنبه الحفرة في كل من العينين. لاحظ أن الــ ARC ظاهرة عينية مزدوجة، تكتشف وتسجل في كلتا العينين بوقت واحد. أما التثبيت خارج المركزي Eccentric Fixation فهو ظاهرة عينية مفردة تكتشف باختبار كل عين على حدى، وهي مختلفة كلياً عن الــ ARC. لكن نظراً لأن العديد من اختبارات الــ ARC تعتمد على تنبيه كل

حفرة بشكل منفصل، فإن وجود التثبيت خارج المركزي قد يؤثر بشكل هام على النتائج.

١ - إختبار الشفع Diplopia Test:

يتضمن اختبار الشفع (إختبار العدسة الحمراء) تنبيه الحفرة في العين المثبتة ومنطقة خارج الحفرة في العين الأخرى. يمكن إجراء الاختبار لكل من البعد والقرب. يقاس الانحراف بشكل موضوعي، ثم توضع عدسة حمراء إلى الأمام من العين المنحرفة، مع كون المريض مثبتاً على ضوء أبيض. إذا رأى المريض كلاً من الضوء الأحمر (من خلال المرشحة الحمراء) والضوء الأبيض، فهذا يدل على وجود شفع. يمكن تسهيل التعرف على الشفع بإضافة موشور شاقولي (٥ r أو ١٠ r) إلى الأمام من المرشحة الحمراء لإزاحة الخيال خارج عتمة الكبح. يمكن تسجيل الاستجابات التالية:

- قد يرى المريض ضوءاً أحمر وضوءاً أبيض. يظهر الخيالان غير متصالبين إذا كان لدى المريض حول أنسي، أي: يكون الضوء الأحمر إلى الأيمن من الضوء الأبيض عندما تكون العدسة الحمراء أمام العين اليمنى، والعكس صحيح إذا كانت فوق اليسرى. تدعى هذه الاستجابة بالشفع المتجانس Homonymous Diplopia. أما إذا كان لدى المريض حول وحشي، فإن الشفع يكون متصالباً، ويدعى بالشفع المتخالف Heteronymous Diplopia. إذا كانت زاوية الفصل بين الخياليين مطابقة لزاوية الانحراف المقيسة سابقاً، فإن التوافق الشبكي يكون طبيعياً.

قد يرى المريض ضوئين متراكبين فوق بعضهما، بحيث يظهر ضوء وحيد بلون وردي، بالرغم من وجود حول أنسي أو وحشي مقيس، فهذا يدل على

وجود توافق شبكي شاذ. ويكون التوافق الشبكي الشاذ في هذه الحالة منسجماً Harmonious Anomalous Retinal Correspondence.

- قد يرى المريض ضوئين (متصالبين في الحول الوحشي وغير متصالبين في الحول الأنسي)، لكن زاوية الفصل بينهما أقل من زاوية الانحراف المقيسة سابقاً. يقال في هذه الحالة أن لدى المريض توافقاً شبكياً شاذاً غير منسجم Unharmonious Arc. يعتقد بعض الباحثين أن التوافق الشاذ غير المنسجم غير موجود، وإنما هو عبارة عن خطأ صنعي للاختبار.

يمكن استعمال اختبار Worth Four. Dots بدلاً من هذا الاختبار.

٢- اختبار الخيال التالي Afterimage Test:

يتضمن اختبار الخيال التالي تنبيه الحفرة في كلتا العينين. ونظراً لأن التنبيه بالوميض الضوئي الضروري لهذا الاختبار يجرى بشكل منفصل لكل عين على حدى، فإن وجود تثبيت خارج مركزي في إحدى العينين يؤثر على النتائج بشكل هام. يقتضي هذا الاختبار تنبيه كلتا العينين بخيال تالٍ خطيٍّ مختلفٍ، أحدهما أفقي والآخر شاقولي. وبما أن عتمة الكبح تمتد أفقياً أكثر منها شاقولياً، وقد تحجب معظم الخيال التالي الأفقي، فإن الخيال التالي الشاقولي يوضع على العين المنحرفة، والخيال التالي الأفقي على العين المثبتة، بجعل كلتا العينين تثبت على المصدر الضوئي الخطي بشكل منفصل. تتم تغطية المنطقة المركزية من الضوء الخطي للسماح للحفرة بالتثبيت. ثم يطلب من المريض أن يرسم الأوضاع النسبية للأخيلة التالية التي يتلقاها. ويتم تفسير النتائج كما يلي:

- إذا كان التوافق الشبكي طبيعياً لدى المريض، فإنه سيرى الخيالين التاليين على شكل صليب مع فجوة مركزية (تتوافق مع الحفرة المركزية في كل من العينين).

- إذا كان لدى المريض حول أنسي وتوافق شبكي شاذ، فإنه سيرى الخيالين التاليين متصالبين.

- إذا كان لدى المريض حول وحشي وتوافق شبكي شاذ، فإنه سيرى الخيالين التاليين غير متصالبين.

شكل ٣-٢: **A**: مريض ذو توافق شبكي طبيعي يرى الخيالين التاليين على شكل صليب.
B: مريض مصاب بحول أنسي وARC يرى الخيالين التاليين جنباً إلى جنب ومتصالبين.
C: مريض مصاب بحول وحشي يرى الخيالين التاليين جنباً إلى جنب وغير متصالبين.

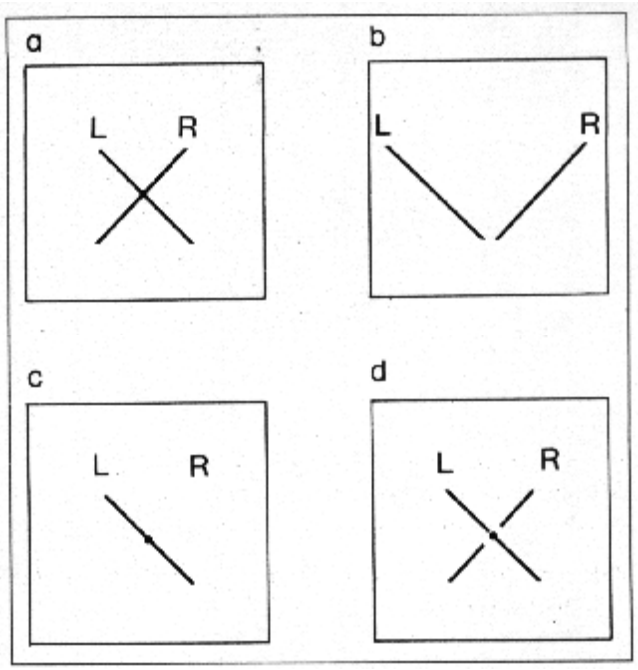
٣- اختبار باغوليني Bagolini Test:

نظارات باغوليني المخططة عبارة عن عدسات ليس لها قوة كسيرية، ومخططة تخطيطات ضيقة متوازية تشكل خيالاً خطياً للضوء النقطي. توضع هذه العدسات، اصطلاحاً، على المحور ١٣٥° إلى الأمام من العين اليمنى، وعلى المحور ٤٥° إلى الأمام من العين اليسرى. يؤدي ذلك لتشكيل خيالين غير متشابهين في العينين ضمن ظروف الرؤية الطبيعية. لا يمكن تفسير نتائج هذا الاختبار بشكل صحيح ما لم يكن معروفاً فيما إذا كان هناك حول أم لا:

- إذا تقاطع الخطان في نقطة واحدة على هيئة صليب، فإما أن تكون العينان مستقيمتين، أو أن يكون هنالك توافق شبكي شاذ في حال وجود حول.

- إذا شوهد الخطان دون أن يتقاطعا، فهذا يدل على وجود شفع.

- إذا شوهد خط واحد فقط، فهذا يدل على عدم وجود رؤية مشتركة.
- إذا شوهدت فجوة في إحدى الخطين، فهذا يدل على وجود عتمة كبح.



شكل ٣-٣ : النتائج المحتملة لاختبار باغوليني

٤- إختبار منظار الغطش Amblyoscope:

يقوم الفاحص بتحديد الزاوية الموضوعية ــ التي لا تحدث عندها أي حركة عند تقديم الخيالين بالتناوب للحفرتين ــ باستعمال منظار الغطش. إذا شوهد الخيالان متراكبين، مع كون الزاوية بين ذراعي المنظار مساوية للزاوية الموضوعية، يكون التوافق الشبكي طبيعياً. وإذا لم تكن مساوية لها، فالتوافق الشبكي شاذ. ثم يطلب من المريض بأن يراكب الخيالين. إذا حدث التراكب مع كون ذراعا المنظار على الزاوية ٠ (أي متوازيين)، يكون التوافق الشاذ

منسجماً Harmonious. أما إذا كانت الذراعان على أي زاوية بين الزاوية ٠ والزاوية الموضوعية، فإن التوافق الشاذ يكون غير منسجم Unharmonious. يجب التذكير هنا أيضاً بأن التوافق غير المنسجم قد يكون خطأ صنعياً للاختبار.

متلازمة التثبيت المفرد MONOFIXATION SYNDROME:

لدى مرضى متلازمة التثبيت المفرد حول أنسي صغير الزاوية عادة، لكن قد يكون لديهم حول وحشي، أو حتى لا يكون لديهم انحراف ظاهري أبداً. يمكن اكتشاف الحول صغير الزاوية (عادة أقل من ٨ r) ضمن شروط الرؤية المشتركة عادة. يشار لدى هؤلاء المرضى عادة بأن لديهم حولاً صغير الزاوية Microtropia. توجد لدى هؤلاء المرضى عتمة مركزية مع دمج محيطي عند النظر بالعينين معاً. الغطش شائع، لكنه خفيف الشدة عادة، و قد يكون التثبيت مركزياً أو خارج مركزي. القدرة على الرؤية المجسدة متدنية، وسعة الدمج الأفقية موجودة. يكتشف وجود التوافق الشبكي الشاذ في بعض الاختبارات الحسية. قد يكون لدى مرضى متلازمة التثبيت المفرد شطور كامن يضاف للحول الصغير الظاهري لديهم. عندما يحدث ذلك، تعطي القياسات الموشورية باختبار التغطية المتناوبة نتائجً أعلى منها في اختبار التغطية الذي يجرى لعين واحدة فقط. لا يتواجد هذا الشطور المرافق للحول الظاهري إلا لدى مرضى متلازمة التثبيت المفرد. قد تكون متلازمة التثبيت المفرد حالة بدئية، لكنها غالباً ما تحدث بعد معالجة الحول الأنسي بالنظارات و/أو بالجراحة. كما أنها قد تنجم عن تفاوت أسواء الانكسار أو آفات اللطخة. قد تكون السبب الكامن وراء تدني القدرة البصرية وحيد الجانب غير المترافق مع حول واضح.

التشخيص: من أجل التشخيص الدقيق لمتلازمة التثبيت المفرد، يجب إثبات عدم وجود رؤية مشتركة مركزية (تثبيت مزدوج) مع وجود رؤية مشتركة محيطية (دمج محيطي). يتطلب الأمر إثبات وجود العتمة فوق اللطخة في العين غير المثبتة أثناء النظر بالعينين لاثبات غياب التثبيت المزدوج. يمكن اثبات ذلك بوساطة اختبار باغوليني، حيث تظهر العتمة على شكل فجوة في إحدى الخطين المحيطين بضوء التثبيت. كما يمكن استخدام اختبار Worth Four Dots لإثبات التشخيص. ففي الاختبار التقليدي تقع أخيلة الأجسام المستخدمة في الاختبار ضمن مساحة مركزية قطرها ١° أو أقل عند استخدام المسافة التقليدية ١٠ أقدام. ونظراً لأن حجم العتمة في متلازمة التثبيت المفرد يتراوح بين ٣-٥°، فإن الأخيلة ستختفي ضمن العتمة، وسيذكر المريض رؤية ضوئين أو ثلاثة بحسب موقع المراشح أمام عينيه. لكن إذا اختصرت مسافة الاختبار إلى ٢-٣ أقدام، فإن الأخيلة ستتشكل على الشبكية المحيطة، وسيراها المريض عندئذ. كما تساعد في التشخيص اختبارات الرؤية المجسمة، فوجود أي درجة من الرؤية المجسمة (٢٠٠-٣٠٠ ثانية قوسية) يثبت وجود دمج محيطي.

من الاختبارات الأخرى، اختبار الموشور r ٤ ذي القاعدة للخارج. يوضع الموشور أمام إحدى العينين ثم أمام الأخرى، وتراقب الاستجابة الحركية الحادثة. تحدث لدى مرضى التثبيت المزدوج حركات عينية ثنائية بعيدة عن جهة الموشور، تليها حركات تقاربية لعين واحدة نحو جهة الموشور. لا تحدث لدى مرضى متلازمة التثبيت المفرد أية استجابة حركية لدى وضع الموشور أمام العين غير المثبتة، بينما تحدث عند وضعه أمام العين المثبتة، لكن لا تحدث حركات إعادة التثبيت التقاربية في مثل هذه الحالة. عموماً هذا الاختبار قليل الموثوقية.

الفصل الرابع:

الغطــش AMBLYOPIA

هو نقص وحيد أو ثنائي الجانب في أفضل قدرة بصرية مصححة، والتي لا يمكن أن تعزى لتأثير أي تشوه بنيوي في العين أو السبيل الإبصاري الخلفي. ينجم الغطش عن شذوذ في تطور الخبرات البصرية في الحياة الباكرة، وهو ما قد يسببه أي مما يلي:

- عدم الارتصاف العيني.
- أسواء الانكسار غير المصححة.
- أية اضطرابات أخرى تشوه الخيال الذي ينتقل من العين إلى الدماغ.

الغطش عبارة عن عيب في الرؤية المركزية، بينما تبقى الرؤية المحيطية طبيعية في جميع الحالات تقريباً. ويعد الغطش السبب الأول المسؤول عن تدني القدرة البصرية وحيد الجانب لدى الأطفال، وتقدر نسبة شيوعه بحوالي ٢-٤% من السكان في أمريكا الشمالية. وهذه حقيقة مزعجة بشدة، كون معظم حالات الغطش قابلة للوقاية أو العكس إذا ما اتبعت المعالجة المناسبة. يمكن في الوقت الحاضر تحديد الأطفال المصابين بالغطش أو المؤهبين له باستخدام تقنيات ماسحة مثل الانكسار الضوئي Photo Refraction، الذي يجرى في وحدات الرعاية الصحية الأولية. عند وجود أي شك بوجود غطش أو سبب مؤهب له، يحول الطفل نحو الطبيب المختص. وبالرغم من أن الآلية الفيزيولوجية العصبية المسؤولة عن الغطش ما تزال غير مفهومة بشكل واضح، فإن

الدراسات التي أجريت على كيفية التعديل التجريبي للخبرة البصرية عند حيوانات المخابر قد زودتنا ببعض المعلومات المفيدة. أظهرت الدراسات على حيوانات التجربة أنه قد تتطور درجات متفاوتة من الاضطراب في وظيفة عصبونا الجهاز البصري كنتيجة للشذوذ في الخبرة البصرية الباكرة. قد تفقد الخلايا في القشر البصري البدئي بشكل كامل قدرتها المتأصلة على الاستجابة للتنبيه الوارد من إحدى العينين أو كليهما. والخلايا التي تحتفظ بقدرتها على الاستجابة، قد تبدي نقصاً وظيفياً هاماً. تحدث الاضطرابات أيضاً في عصبونات الجسم الركبي الوحشي. أما الشبكية فتبقى طبيعية، أو على الأقل لا تسهم بشكل كبير في العيب البصري الكلي، حتى وإن أبدت بعض التبدلات. أظهر قياس عتبات حس الضوء باستعمال بقع متفاوتة الأحجام العديد من الموجودات، مثل زيادة الحجم الفراغي والتثبيط الجانبي، والتي تقترح بأن الحقول الاستقبالية Receptive Fields للعصبونات في الجهاز البصري المصاب بالغطش كبيرة بشكل شاذ. قد يكون هذا الاضطراب مسؤولاً عن ظاهرة الازدحام Crowding Phenomenon، التي تصبح فيها القدرة على تمييز أحرف سنلن أكثر صعوبة عندما تكون محاطة بأحرف متشابهة مثل نسق كامل أو لوحة كاملة. قد تؤدي هذه الظاهرة إلى كون القدرة البصرية أفضل بعدة سطور عند قياسها باستعمال أحرف مفردة منها عند استعمال أنساق كاملة.

التصنيف:

يصنف الغطش اعتماداً على الاضطرابات التي قد تسببه إلى:

١- الغطش الحولي Strabismic Amblyopia:

هو الشكل الأكثر شيوعاً من الغطش، ويتطور لدى الأطفال المصابين بانحراف مستمر في إحدى العينين. الحول الثابت غير المتناوب (عادة الحول

الأنسي) هو الأكثر احتمالاً لأن يسبب غطشاً هاماً. يعتقد أن الغطش الحولي ينجم عن التنافس أو التداخل التثبيطي بين العصبونات التي تحمل الوارد من العينين، مما يؤدي إلى سيطرة العين المثبتة على المراكز القشرية للرؤية، ونقص مزمن في الاستجابة للوارد من العين المنحرفة. تم الافتراض ــ دون وجود إثبات ــ أن نفس هذه الآلية مسؤولة عن التخلص من الشفع عند الأطفال المصابين بالحول عن طريق الكبح. لكن لا يمنع الغطش بحد ذاته ــ كقاعدة ــ حدوث الشفع. قد يتطور الشفع لدى المرضى الأكبر سناً والمصابين بالحول طويل الأمد بعد الجراحة، بالرغم من وجود نقص غطشي في الرؤية. توجد العديد من المظاهر الخاصة بالغطش الحولي وغير الشائعة في الأنماط الأخرى من الغطش. فالقدرة على اكتشاف نماذج مؤلفة من أشرطة مرتبة متجانسة تتوافق مع أحرف سنلن تكون منخفضة بشكل أقل شدة عند مرضى الغطش الحولي منها عند استعمال أحرف سنلن لتقدير القدرة البصرية، وهذه ما تدعى باسم Grating Acuity. من الواضح أن الأشكال تشاهد مشوهة من قبل العين المصابة، وهذا ما يؤثر على رؤية الأحرف بشكل أكبر من تأثيره على رؤية الأشرطة.

كذلك فإنه عندما تنخفض درجة الإنارة، تتدنى الرؤية في العين المصابة بالغطش الحولي بشكل أقل حدة منها في العين الطبيعية أو المصابة بآفة عضوية. تسمى هذه الظاهرة بتأثير المرشحة ذات الكثافة المعتدلة Neutral – Density Filter Effect، في إشارة إلى الأداة التي تستعمل لكشفها. قد تتساوى القدرة البصرية بين العين الطبيعية والعين المصابة بالغطش في النور الخافت.

التثبيت خارج المركزي Eccentric Fixation:

يشير التثبيت خارج المركزي إلى الاستخدام الدائم لمنطقة خارج الحفرة من الشبكية من أجل الرؤية في العين المصابة بالغطش ضمن ظروف الرؤية المفردة. تشاهد الدرجات الخفيفة من التثبيت خارج المركزي، والتي تكتشف باختبارات خاصة فقط مثل: Haidinger, Brushes, Maxwell's Spot, Visuscopy، عند العديد من المرضى المصابين بالغطش الحولي والنقص الخفيف نسبياً في القدرة البصرية. أما التثبيت خارج المركزي الواضح سريرياً، والقابل للكشف بمراقبة الموقع غير المركزي للمنعكس القرني في العين المصابة بالغطش عندما تثبت على الضوء والعين الأخرى مغطاة، فإنه يفترض على وجه العموم أن القدرة البصرية أسوأ من ٢٠/٢٠٠.

٢- غطش تفاوت سوء الانكسار Anisometropic Amblyopia:

يلي الغطش الحولي من حيث الشيوع، ويتطور عندما تسبب أسواء الانكسار غير المتساوية بين العينين تشويشاً دائماً في أحد الخيالين المتشكلين على الشبكيتين. يعتقد أنه ينجم جزئياً عن التأثير المباشر لتشوش الخيال على تطور القدرة البصرية في العين المصابة، وجزئياً أيضاً عن التثبيط أو التنافس بين العينين بشكل مشابه للغطش الحولي.

يمكن للدرجات الخفيفة من تفاوت سوء الانكسار في حالات مد البصر أو الحرج (١-٢ كسيرة) أن تسبب غطشاً، بينما لا يسبب تفاوت سوء الانكسار الحسري الخفيف (أقل من -٣ كسيرة) غطشاً عادة. لكن حسر البصر العالي وحيد الجانب (-٦ كسيرة) يؤدي غالباً لنقص رؤية غطشي شديد.

٣- الغطش بأسواء الانكسار المتساوية Isometropic Amblyopia:

هو نقص ثنائي الجانب، خفيف نسبياً في القدرة البصرية، وينجم عن أسواء الانكسار الكبيرة غير المصححة والمتساوية بين العينين لدى الأطفال الصغار. آليته فقط تأثير تشويش الخيالين الشبكيين. يعد مد البصر الذي يتجاوز خمس كسيرات، وحسر البصر الذي يتجاوز عشر كسيرات عاملين مؤهبين قويين للغطش ثنائي الجانب. كما يمكن للحرج غير المصحح لدى الأطفال الصغار أن يؤدي لغطش في المحور المشوش (غطش محوري Meridional Amblyopia).

٤- الغطش الناجم عن الحرمان الحسي Sensory Deprivation Amblyopia:

ينجم عادة عن الكثافات الولادية أو المكتسبة الباكرة في الأوساط الشفافة. هذا الشكل من الغطش هو الأقل شيوعاً، لكنه الأصعب من حيث المعالجة، والأكثر أذية. يميل نقص الرؤية في هذا النوع من الغطش، والمحصور بعين واحدة، لأن يكون أسوأ منه عندما يصيب العينين بنفس الدرجة.

بشكل عام، يجب اعتبار الساد الولادي الكثيف، الذي يشمل ٣مم أو أكثر من القسم المركزي من البلورة، قادراً على إحداث غطش شديد. كذلك فإن كثافات البلورة التي تكتسب خلال فترة الطفولة (حتى ٨-١٠ سنوات) قد تكون مؤذية بالقدر نفسه. يعد غطش التغطية Occlusion Amblyopia شكلاً من غطش الحرمان الحسي، وينجم عن المعالجة المفرطة بالتغطية.

تشخيص الغطش:

يتم تشخيص الغطش عند وجود دلائل على نقصٍ في القدرة البصرية، لا يمكن تفسيره اعتماداً على القصة وموجودات الفحص الفيزيائي. إن التمييز الموثوق بين الغطش والأسباب الأخرى لنقص الرؤية اعتماداً على خصائص الرؤية فقط غير ممكن في الوقت الحاضر. ظاهرة الازدحام، على سبيل المثال، مميزة للغطش لكنها غير واسمة. العيوب الحدقية الواردة مميزة لآفات العصب البصري، لكنها قد تتواجد في الغطش. قد يترافق الغطش في بعض الحالات مع شذوذ في العين غير قابل للإصلاح مثل نقص تنسج العصب البصري Optic Nerve Hypoplasia أو الثلامة Coloboma، والتي تكون بحد ذاتها سبباً للغطش. من الحكمة تجربة العلاج بالتغطية في هذه الحالات، فإذا تحسنت الرؤية كان ذلك إثباتاً على وجود غطش مرافق.

يستلزم الأمر إجراء عدة اختبارات في بعض الأحيان لتحديد درجة الغطش وشدته. يعد نموذج التثبيت العيني المزدوج الذي يدل على مدى تفضيل إحدى العينين على الأخرى، اختباراً موثوقاً نوعاً ما لتقدير مستوى الرؤية عند الأطفال بعمر أقل من ٣ سنوات والمصابين بالحول. لكن هذا الاختبار قد يحمل إيجابية كاذبة، عندما يلاحظ وجود تفضيل لإحدى العينين مع أن الرؤية متساوية تقريباً بينهما، كما في حالات الانحرافات العينية الصغيرة. وسنتكلم عن طرق قياس القدرة البصرية عند الأطفال في فصل آخر.

المعالجة:

تتضمن معالجة الغطش الخطوات التالية:

- التخلص من أي عائق للرؤية، إذا كان ذلك ممكناً (مثل الساد).
- تصحيح أسواء الانكسار.

- الإرغام على استخدام العين الأضعف، بالحد من استعمال العين الأفضل في الحالات وحيدة الجانب أو ثنائية الجانب غير المتناظرة.

١- استخراج الساد:

يجب استخراج الساد القادر على تسبيب الغطش بأقصى سرعة ممكنة. إن إزالة الكثافات الولادية الهامة في البلورة خلال الأشهر ٢ - ٣ الأولى من العمر ضرورية من أجل التحسن الأمثل للرؤية. وفي الحالات ثنائية الجانب المتناظرة، يجب ألا تزيد الفترة الفاصلة بين استخراج الساد من العين الأولى واستخراج الساد من العين الثانية عن ١ - ٢ أسبوع. كما يتوجب استخراج الساد المرضي الذي يتطور عند الأطفال بعمر أقل من ٨ - ١٠ سنوات سريعاً ما أمكن.

٢- التصحيح الانكساري:

يجب أن تصحح الوصفة البصرية، التي تعطى للمصابين بالغطش، كامل سوء الانكسار المحدد بعد إرخاء المطابقة، على وجه العموم. ونظراً لأن قدرة العين الغطشاء على التحكم بالمطابقة تكون محدودة عادة، فلا يمكن الاعتماد عليها لمعاوضة مد البصر غير المصحح كما هو الحال في العين الطبيعية. كما يجب تصحيح اللا بلورة فورياً بعد استخراج الساد. يمكن لكل من الغطش الناتج عن تفاوت أسواء الانكسار، وذلك الناتج من أسواء الانكسار المتساوية أن يتحسن بالتصحيح الانكساري بمفرده خلال عدة أشهر.

٣- التغطية:

التغطية الكاملة Full – Time للعين القوية هي الطريقة الأكثر فعالية لمعالجة الغطش، عن طريق إرغام الطفل على استخدام عينه المصابة. تجرى هذه المعالجة باستخدام الضمادات القابلة للإلتصاق والمتوافرة تجارياً. لا فرق إذا أبقي الضماد على العين أثناء النوم أو أزيل. من البدائل التي يمكن أن تستخدم للتغطية بدلاً من الضمادات، أغطية مدمجة بالنظارات أو عدسات لاصقة خاصة عاتمة، وذلك في الحالات التي يحدث فيها تخريش في الجلد ناجم عن المادة اللاصقة المستخدمة (يمكن التخلص من معظم المشاكل الجلدية المرافقة للأغطية بالتحول نحو استخدام صنف آخر، أو بتحضير الجلد بصبغة البنزوئين قبل تطبيق الضماد). لكن يجب استخدام التغطية الدائمة فقط في الحالات التي يمنع وجود حول ثابت فيها أي إمكانية لتطور رؤية مشتركة مفيدة. يجب أن يمنح الطفل الذي تكون عيناه مستقيمتين بشكل دائم أو متقطع الفرصة لأن يرى بالعينين معاً، لتطوير الرؤية المشتركة. يمكن للتغطية الجزئية أن تعطي نتائجً مشابهة للتغطية الدائمة. يمكن اللجوء للتغطية المتناوبة، بتغطية العين ليوم أو لعدة أيام، ثم نزع الغطاء ليوم أو عدة أيام. عموماً، يجب الانتباه إلى جعل الطفل فعالاً بصرياً قدر الإمكان عندما يكون الغطاء موجوداً لتحقيق أفضل النتائج. أما فيما يخص استمرار المعالجة بالتغطية، فيعتمد ذلك بالدرجة الأولى على سن الطفل ودرجة الغطش فكلما كان سن الطفل أصغر عند بدء المعالجة، كلما كان التحسن أسرع، والقدرة البصرية النهائية أفضل. وكلما كانت شدة الغطش أقل لدى بدء المعالجة، كلما كان التحسن أسرع كذلك، والقدرة البصرية النهائية أفضل.

ويصبح احتمال التحسن أقل كلما ازداد عمر الطفل لينعدم تماماً عند نهاية الفترة الحرجة Critical Period، التي تقدر بحوالي ٩ سنوات، لكنها تمتد حتى

٩ - ١١ سنة في حالات الغطش بتفاوت سوء الانكسار، وتقل حتى ٥ - ٦ سنوات في حالات الغطش الناجم عن الحرمان الحسي. عموماً قد تفيد القاعدة القائلة« باستعمال العلاج بمعدل أسبوع واحد لكل سنة من العمر»، فإذا كان عمر الطفل ٣ سنوات، تستعمل المعالجة لمدة ثلاثة أسابيع، وإذا كان عمره ٦ أشهر، تستعمل المعالجة لمدة ٣ أيام. يجرى للطفل في نهاية هذه الفترة تقييم جديد، ويقرر الاستمرار بالمعالجة أو إيقافها بحسب الاستجابة. من الطرائق البديلة لمعالجة الغطش، تشويش النظر في العين القوية باستعمال الأتروبين (٠.٥% أو١%) لإفقادها القدرة على المطابقة، وبالتالي تشويش الرؤية فيها للقرب. يتضاعف هذا التأثير عند وجود مد بصر غير مصحح. تدعى هذه الطريقة في العلاج Penalization. قد يلجأ بعض الباحثين لاستخدام مقبطات الحدقة مثل إيكوتيوفات اليود ٨/١% في العين الغطشاء لزيارة قدرتها البصرية للقرب. الفائدة الرئيسية لهذه الطريقة أنها لا تحتاج إلى مطاوعة الطفل. النقطة النهائية المرغوبة للعلاج هي عندما يستعمل الطفل كلتا عينيه للتثبيت بشكل متناوب وحر وعفوي، بالرغم من أنه قد يستمر باستخدام إحدى العينين أكثر قليلاً من الأخرى، كما قد تكون القدرة البصرية في العين المعالجة أقل بسطر واحد على الأكثر على لوحة سنلن. قد يحدث النكس لدى نصف المرضى بعد فترة من إيقاف المعالجة، وعندها تعاد التغطية من جديد. يمكن للوقاية من النكس، استخدام نظام داعم للرؤية Acuity Maintenance Regimen بالاستمرار بالتغطية بمعدل ١ - ٣ ساعات في اليوم لمدة طويلة، ثم تخفف تدريجياً.

الفصل الخامس:

التقنيات التشخيصية للحــول والغطش

القصة وخصائص الشكوى الرئيسية:

يبدأ فحص الحركية مع بدء أخذ قصة المريض. ونظراً لأن الأطفال يصبحون أقل صبراً مع زيادة مدة الفحص، فإن طبيب العيون الخبير ينتهز فرصة الاستجواب لمراقبة الطفل. من المهم جداً الحصول على معلومات فيما يخص ظروف الحمل والولادة، والأمراض التي قد تكون الأم قد تعرضت لها أثناء الحمل، ووزن الطفل عند الولادة. كما يجب السؤال عن مراحل تطور الطفل. عموماً يمكن إجمال النقاط الرئيسية الأخرى التي يجب التركيز عليها في القصة كما يلي:

١- الأعراض: فمثلاً، وجود الشفع عند طفل بعمر ٤ - ٥ سنوات قد يدل على مركبة شللية.

٢- العمر الذي ظهر فيه الحول: يمكن له أن يعطي دلالة هامة حول نوع الحول. بشكل عام، كلما تأخر ظهور الحول، كلما زاد احتمال كونه تطابقياً. وكلما ظهر بوقت أبكر، كلما ازداد احتمال حاجته للجراحة. يمكن اللجوء في الحالات غير الواضحة لتأمل الصور العائلية والشخصية القديمة.

٣- تفاوت زاوية الحول: هام جداً، لأن الحول المتقطع يدل على وجود بعض درجات الرؤية المشتركة. يدل وجود الحول المتناوب على أن الرؤية متساوية تقريباً بين العينين. وفي حالات الحول المتقطع، يجب التركيز على أوقات

ظهور الانحراف، فيما إذا ظهر أثناء التعب أو المرض أو النعاس أو الشرود، وفيما إذا كان لدى الطفل ميل لأن يغلق عينيه عند التعرض لأشعة للشمس.

٤- المعالجة السابقة: يجب أخذها بعين الاعتبار مثل، النظارة أو التغطية أو الجراحة.

٥- الصحة العامة: فمثلاً، مرضى الشلل الدماغي يكثر لديهم توارد الحول.

٦- القصة العائلية: هامة لأن الحول يكون عائلياً في أحيان كثيرة، بالرغم من عدم وجود نموذج وراثي واضح. كما أنه من المهم معرفة طريقة المعالجة التي اعتمدت لدى أفراد الأسرة الآخرين.

٧- القصة الدوائية: تتضمن أي أدوية موضعية أو عامة تم استعمالها من قبل، وأدوية التخدير المستعملة قبل الجراحة في حال إجرائها مسبقاً.

تقييم حدة البصر:

توجد العديد من الاختبارات التي تستعمل لتقييم حدة البصر، أكثرها شيوعاً: أحرف سنلن، صور آلن، أحرف E متعددة الاتجاهات، ورموز ليا. ويبين الجدول (٥ - ١) مستويات حدة البصر باستعمال بعض هذه الاختبارات المختلفة وفي مختلف الأعمار.

يتم تقييم حدة البصر ــ اصطلاحاً ــ للعين اليمنى في البدء بوضع غطاء على العين اليسرى، ثم للعين اليسرى بنقل الغطاء للعين اليمنى. تعرَّف حدة البصر على أنها: المسافة التي يرى منها المريض/المسافة التي يجب أن يرى منها، ويتم قياسها بتحديد أصغر خط يستطيع المريض أن يرى أحرفه بشكل واضح من مسافة الاختبار. إذا عجز المريض عن رؤية بعض الأحرف في السطر، يشار لذلك برقم تحت الكسر الدال على حدة البصر (مثال-٢٠/٢٠٢). عند عدم قدرة المريض على رؤية بعض الأحرف في السطور، يوضع الثقب

الضيق Pin Hole أمام العين للتحقق من فيما إذا كان نقص الرؤية ناجماً عن سوء انكسار أم لا.

قد يحتاج المرضى ذوو الرؤية المتدنية لأن يقتربوا من اللوحة حتى يستطيعوا أن يروا السطر الأكبر(سطر 20/400). تسجل حدة البصر في هذه الحالات بالشكل الأتي: المسافة المقدرة بالأقدام/حجم الحرف. مثال: إذا كان المريض قادماً على قراءة حرف E الكبير على مسافة ٥ أقدام، فإن حدة البصر تسجل5/400.

تختلف طرق تقييم حدة البصر عند الأطفال عنها لدى البالغين. يمكن تقييم حدة البصر لدى الأطفال غير القادرين على الكلام باستعمال طريقة CSM. تشير C إلى موقع المنعكس الضوئي عندما يثبت الطفل بعين واحدة على الضوء (العين الثانية مغلقة). إذا كان المنعكس واقعاً قرب مركز القرنية، يشار للتثبيت بأنه مركزي Central. أما إذا كان المنعكس خارج المركز، فيشار للتثبيت بأنه غير مركزي Uncentral (UC) . يشير S إلى ثبات التثبيت على الضوء، وهو يجرى أيضاً على عين واحدة بينما تكون العين الثانية مغلقة. تشير M إلى قدرة الطفل على المحافظة على استقامة العين عندما تكون العين الثانية مغطاة، ثم بعد إزالة الغطاء. تقيم المحافظة على التثبيت ضمن ظروف الرؤية الثنائية. يدل عدم القدرة على المحافظة على التثبيت على اختلاف في حدة البصر بين العينين.

في الحالات التي يكون فيها المنعكس الضوئي القرني غير مركزي، مع حركات عينية رأرأية عند محاولة التثبيت، مع عدم القدرة على المحافظة على التثبيت عند كشف العين الثانية، يصنف المريض على أنه (UC , US , UM).

من الاختبارات الأخرى لتقييم حدة البصرية عند الأطفال غير المصابين بالحول، اختبار الموشور الشاقولي أو الحول المحدث. يوضع موشور شاقولي

(١٠-١٥ r) قاعدته للأسفل أو موشور أفقي ذي قوة أكبر قاعدته للخارج إلى الأمام في إحدى العينين، ثم تلاحظ قدرة العين على المحافظة على التثبيت.

كما أن تغطية إحدى العينين والتي يرفضها الطفل بشدة، تدل على نقص الرؤية في العين المكشوفة. في اختبار " مئات وآلاف " Hundreds and Thousands، توضع حبات خرز ناعمة أمام الطفل على بعد ٣٣ سم، فإذا رآها وحاول التقاطها، تكون حدة البصر 6/24 على الأقل. يمكن استخدام اختبارات النظر التفضيلي منذ الطفولة الباكرة. تعتمد هذه الاختبارات على حقيقة أن الأطفال يفضلون التثبيت على نموذج ما أكثر من التثبيت على منبه متجانس. يتم تعريض الطفل لمنبه، وتراقب حركات التثبيت لدى الطفل. من الأمثلة ممكنة الاستعمال، بطاقات تيلر وبطاقات كارديف. يمكن أيضاً اللجوء لتدوير الطفل وملاحظة حدوث الرأرأة الحركية البصرية التي تدل على أن الطفل يرى بشكل معقول. يعطي تخطيط الكمونات البصرية المحرضة VEP تقديراً جيداً لحدة البصر، لكنه يجري عادة في حالات الشك بوجود آفة مرضية ما.

العمر (بالسنوات)	اختبار الرؤية	الطبيعي
٠-٢	VEP	(٣٠/٢٠ بعمر سنة)
٠-٢	النظر التفضيلي	(٣٠/٢٠ بعمر سنتين)
٠-٢	نموذج التثبيت	CSM (انظر النص)
٢-٥	صور آلن	٢٠/٢٠ – ٤٠/٢٠
٢-٥	أحرف HOTV	٢٠/٢٠ – ٤٠/٢٠
٢-٥	أحرف E	٢٠/٢٠ – ٤٠/٢٠
أكبر من ٥	أحرف سنلن	٢٠/٢٠ – ٣٠/٢٠

الجدول ٥-١: حدة البصر الطبيعية باستعمال الاختبارات المختلفة عند الأطفال.

تقييم حركات العين:

بشكل عام، يتم اختبار الحركات العينية الثنائية المتوافقة في البداية. يجب أن يركز الفاحص، على وجه الخصوص، على حركات العينين في وضعيات التحديق التشخيصية التسعة. كما تتوجب ملاحظة أي تحدد في الحركة في أي من هذه الاتجاهات، أو عدم التناظر في حركات العينين. قد تكون مناورة رأس الدمية Doll's Head Maneuver مفيدة في تحريض حدوث حركات عينية دهليزية. إذا لم تكن الحركات الثنائية المتوافقة كاملة، تجرى الاختبارات الخاصة بكل عين على حدى.

إختبارات الانحرافات العينية:

يمكن تصنيف اختبارات الانحرافات العينية إلى أربع مجموعات أساسية: اختبارات التغطية، اختبارات المنعكس الضوئي القرني، اختبارات الخيالين غير المتشابهين، اختبارات الجسمين غير المتشابهين.

اختبارات التغطية:

تتطلب اختبارات التغطية وجود حركات عينية متوافقة، مع التثبيت على الحفرة في العينين، والتركيز والتعاون. إذا كان المريض غير قادر على المحافظة على تثبيت مستمر، فإن نتائج اختبار التغطية قد لا تكون قيِّمة، وبالتالي يجب عدم إجرائها في هذه الظروف. توجد ثلاثة أنماط من اختبارات التغطية: اختبار الغطاء ــ نزع الغطاء Cover – Uncover Test، اختبار التغطية المتناوبة Alternate Cover Test، واختبار التغطية الموشورية المتزامنة Simultaneous Prism – Cover Test. يمكن إجراؤها جميعاً مع التثبيت على البعد والقرب. قد تكون بعض الانحرافات (مثل الحول الوحشي

المتقطع) أكثر وضوحاً للبعد، بينما بعضها الآخر مثل (الحول الأنسي التطابقي) قد يكون أكثر وضوحاً للقرب. اختبار الغطاء ــ نزع الغطاء على عين واحدة هو الاختبار الأهم للتمييز بين الشطور والحول. يغطي الفاحص إحدى العينين، ويراقب حدوث أي حركة في العين الثانية. يدل حدوث حركة في العين الثانية غير المغطاة على وجود حول. أما الحركة في العين المغطاة مباشرة بعد نزع الغطاء عنها فتدل على وجود شطور، والذي يتظاهر فقط بعد انقطاع الرؤية المشتركة بفعل التغطية، بينما تكون العينان مستقيمتين تماماً قبل وبعد إجراء الاختبار.

يقيس اختبار التغطية المتناوبة (مع المواشير) الانحراف الكلي (الظاهري والكامن)، دون أن يحدد درجة مساهمة كل منهما في الانحراف، أي أنه لا يفصل الشطور عن الحول. يوضع الغطاء بالتناوب على كل من العينين عدة مرات من أجل الفصل بينهما وإظهار الانحراف الأعظمي. من المهم نقل الغطاء بشكل سريع للعين الثانية لمنع حدوث الدمج. يجب إجراء هذا الاختبار لكل من البعد والقرب، مع وبدون النظارات. حالما يحدث الافتراق بين العينين، ويصبح الانحراف أعظمياً، تقاس زاوية الانحراف بوضع الموشور أمام العين مع إجراء التغطية المتناوبة حتى تزول الحركة تماماً. تدل قوة الموشور المستخدم على زاوية الانحراف. تجدر الإشارة إلى أنه من غير الممكن وضع المواشير الأفقية فوق بعضها، وإنما يمكن تقسيمها بين العينين. بينما يمكن وضع المواشير الأفقية والشاقولية فوق بعضها دون حدوث أخطاء.

وبينما يقيس اختبار التغطية المتناوبة الانحراف الكلي (الشطور والحول)، فإن اختبار التغطية الموشورية المتزامنة يفيد في كشف الانحراف الظاهري (الحول) عندما تكون كلتا العينين مفتوحتين. يجرى الاختبار بتغطية العين المثبتة في نفس الوقت الذي يوضع فيه الموشور إلى الأمام من العين المنحرفة.

يكرر الاختبار باستعمال قوى موشورية متزايدة حتى تنعدم الحركة تماماً في العين المنحرفة. ومرة ثانية، فإن قوة الموشور المستخدم تدل على زاوية الحول. لهذا الاختبار بعض التطبيقات الخاصة في متلازمة التثبيت المفرد Monofixation Syndrome، حيث يكون الانحراف المقيس بوساطة اختبار التغطية الموشورية المتناوبة في هذه الحالة أكبر من ذلك المقيس بوساطة التغطية الموشورية المتزامنة، بسبب الشطور المرافق.

اختبارات المنعكس الضوئي القرني:

تفيد هذه الاختبارات في تقييم مدى استقامة العينين عند المرضى غير القادرين على التعاون بشكل كافٍ للسماح بإجراء اختبار التغطية، أو الذين يكون التثبيت غير موجود لديهم. الاختبارات الرئيسية في هذه المجموعة هي هيرشبرغ، كريمسكي المعدل، بروكنر، وطريقة مقياس الغطش الكبير. تعتمد طريقة هيرشبرغ على الاعتبار التقريبي بأن كل ١مم من الانزياح في المنعكس الضوئي القرني يتوافق مع حوالي ٧° أو ١٥ r من الانحراف العيني للمحور البصري. بالتالي، فإن توضع المنعكس الضوئي عند حافة الحدقة يعادل مسافة ٢مم من الانزياح عن المركز، وتتوافق مع ١٥° أو ٣٠ r من الانحراف. توضع المنعكس في منتصف المنطقة القزحية يعادل مسافة ٤مم عن مركز الحدقة، وتتوافق مع ٣٠° أو ٦٠ r من الانحراف. بشكل مشابه، فعند توضعه على اللم تكون زاوية الانحراف حوالي ٤٥° أو ١٠٠ r (كل ١٠٠ r تعادل تقريباً ٤٥°).

يتم في طريقة كريمسكي وضع مواشير إلى الأمام من العين المنحرفة حتى يصبح المنعكس الضوئي القرني مركزياً، مما يسمح بتقدير تقريبي لزاوية

الانحراف. أما في طريقة كريمسكي المعدلة، فيتم وضع المواشير إلى الأمام من العين المثبتة، أو أنها تقسم بين العينين.

يجرى اختبار بروكنر باستعمال منظار قعر العين المباشر للحصول على منعكس أحمر في العينين بوقت واحد. يكون المنعكس في حال وجود الحول أكثر سطوعاً في العين المنحرفة منه في العين المثبتة. لاحظ أن هذا الانحراف يكشف وجود الانحراف دون أن يقيسه. يكشف هذا الاختبار أيضاً وجود الكثافات في الأوساط الشفافة، وتفاوت أسواء الانكسار المعتدل والشديد.

في طريقة منظار الغطش الكبير Major Amblyoscope، يستعمل نوعان منفصلان من الإنارة، يمكن تحريكهما لجعل المنعكسين الضوئيين القرنيين مركزيين. تقاس زاوية الانحراف عندئذٍ بشكل مباشر من المؤشر الموجود في الجهاز.

يمكن تطبيق اختبارات المنعكس الضوئي القرني في كل من الانحرافات الأنسية والانحرافات الوحشية، كما تساعد في التمييز بين الانحرافات الحقيقية والانحرافات الكاذبة، التي قد تنتج عن عدة أسباب:

١- الحول الأنسي الكاذب Pseudo – Esotropia:

أ- الثنيات فوق المآقية، وجذر الأنف المسطح والعريض.

ب- نقص المسافة بين الحدقتين بسبب تقارب الحجاجين.

ج- زاوية كابا سلبية: زاوية كابا هي الزاوية بين المحور البصري والمحور التشريحي للعين. تتوضع الحفرة في الحالة الطبيعية إلى الناحية الصدغية من المحور التشريحي. بالتالي، فإن الضوء الواقع على القرنية سينعكس في الناحية الأنفية تماماً من مركز القرنية في العينين. تسمى هذه الزاوية زاوية كابا الإيجابية، وعندما تكون كبيرة فإنها تقلد الحول الوحشي. أما زاوية كابا السلبية

فتحدث عندما تكون الحفرة في الناحية الأنفية من المحور التشريحي كما في حالات حسر البصر العالي. يتوضع المنعكس القرني في هذه الحالة صدغياً بالنسبة لمركز القرنية، وقد يقلد الحول الأنسي.

٢- الحول الوحشي الكاذب:

أ- زيادة المسافة بين الحدقتين.

ب- زاوية كابا الإيجابية.

ج- السحب الصدغي للطخة، كما في حالات اعتلال الشبكية عند الخدج.

اختبارات الأخيلة غير المتشابهة DISSIMILAR IMAGE TEST:

تعتمد هذه الاختبارات على استجابة المريض للشفع المحدث بخيالين غير متشابهين. الأنماط الرئيسية الثلاثة هي: اختبار قضيب مادوكس، اختبار قضيب مادوكس المضاعف، اختبار المرشحة الحمراء.

يتألف قضيب مادوكس من سلسلة من العدسات الأسطوانية المتوازية، تشكل خيالاً خطياً للضوء النقطي. تؤدي الخصائص البصرية للعدسات الأسطوانية إلى توضع الخيال الخطي بشكل معامد لمحور الأسطوانات. ونظراً لأن قضيب مادوكس يقطع الرؤية المشتركة، لا يمكن التمييز بوساطته بين الحول والشطور. يمكن استعمال قضيب مادوكس لاختبار الانحرافات الأفقية والشاقولية و(إذا أشرك مع قضيب مادوكس آخر) الدورانية. لاختبار الانحرافات الأفقية، يوضع القضيب أمام العين اليمنى بحيث يكون محور الأسطوانات بالوضعية الأفقية، ويثبت المريض على ضوء نقطي بعيد. يرى المريض في هذه الحالة ضوءاً أبيض بعينه اليسرى وخطاً أحمر بعينه اليمنى.

إذا مر الخط من مركز الضوء النقطي، تكون الحالة سواء بصر Orthophoria. أما إذا كان الخط إلى اليمين من الضوء النقطي، فيدل ذلك على وجود انحراف أنسي، وإذا كان إلى اليسار، يدل ذلك على وجود انحراف وحشي. تعاد نفس العملية لاختبار الانحرافات الشاقولية، لكن محور الأسطوانات يكون شاقولياً في هذه الحالة، ويظهر الخط أفقياً بالنسبة للمريض. ولقياس زاوية الانحراف تضاف مواشير ذات قوة متزايدة إلى الأمام من العين حتى يمر الخط من مركز الضوء النقطي. مهما يكن، فإن اختبار قضيب مادوكس غير مرضٍ في الانحرافات الأفقية بسبب عدم إمكانية السيطرة على التقارب التطابقي. يستعمل قضيب مادوكس المضاعف لاختبار الانحرافات الدورانية، بوضع قضيب مادوكس إلى الأمام من كل عين بوقت واحد بالوضعية الشاقولية، فيرى المريض خطين أفقيين. يطلب من المريض أن يدير محور الأسطوانات حتى يصبح الخطان متوازيين، وعندها تقاس زاوية الانحراف مباشرة بالدرجات.

يشبه اختبار المرشحة الحمراء اختبار قضيب مادوكس، لكنه لا يستعمل لقياس الانحرافات الدورانية.

تجدر الإشارة إلى أن كل هذه الاختبارات تجرى على مسافة ٦م أو ٢٠قدم. أما من أجل اختبار الانحرافات الأفقية والشاقولية والدورانية للقرب، فيستعمل اختبار جناح مادوكس الذي يجرى على بعد ٣٣سم. جناح مادوكس مصمم بحيث أن المريض يرى بعينه اليمنى سهماً شاقولياً أبيض وسهماً أفقياً أحمر، بينما يرى بعينه اليسرى نسقين شاقولي وأفقي من الأرقام. يقاس الانحراف الشاقولي بسؤال المريض عن الرقم الذي يؤشر عليه السهم الحمر. بينما يقاس الانحراف الأفقي بسؤاله عن الرقم الذي يؤشر عليه السهم الأبيض. ولقياس

الانحراف الدوراني يطلب من المريض أن يدير السهم الأحمر حتى يصبح موازياً للنسق الأفقي من الأرقام.

اختبار الأهداف غير المتشابهة:

تعتمد هذه الاختبارات على استجابة المريض للأخيلة غير المتشابهة الناتجة عن رؤية العينين لجسمين غير متشابهين. الاختبار الأهم والأكثر شيوعاً بين هذه الاختبارات هو اختبار لوحة هيس، الذي يعكس وظيفة عضلات العين الخارجية، ويميز بين الحول الشللي والحول الناجم عن الحصار العضلي (كما في الاعتلال العيني الدرقي وكسور الحجاج). يمكن إجراؤه في الحالات الضرورية بالاشتراك مع اختبار الإدروفونيوم عند الشك بالوهن العضلي الوخيم. لا يفيد هذا الاختبار إلا في حالات التوافق الشبكي الطبيعي.

الطريقة:

أ- يرتدي المريض نظارات حمراء ــ خضراء، ويمسك جهاز إسقاط ضوئي أخضر بيده. توضع المرشحة الخضراء ــ اصطلاحاً ــ فوق العين اليمنى في البداية.

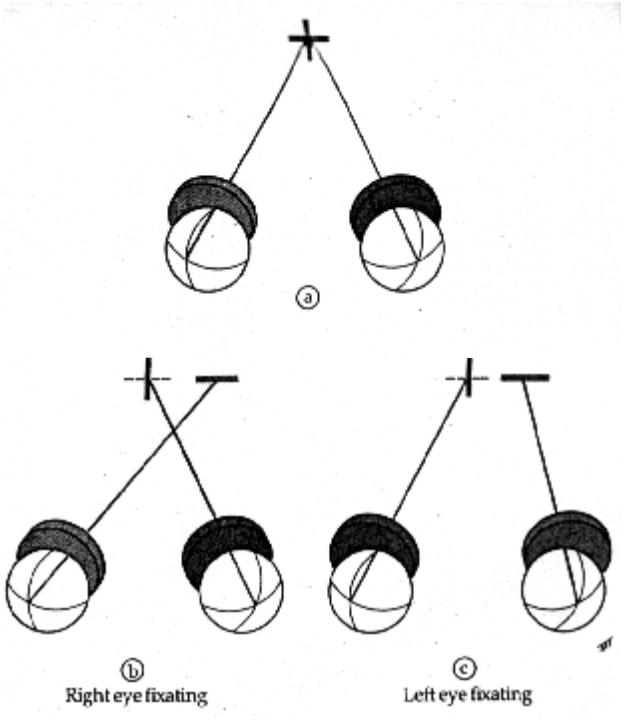
ب- يمسك الفاحص بيده جهاز إسقاط أحمر يستعمل للتثبيت. يعني ذلك انه عندما تكون المرشحة الحمراء إلى الأمام من العين اليمنى للمريض، فإن العين اليمنى هي فقط التي ترى الضوء الأحمر المسقط على الشاشة، وبالتالي فإن العين اليمنى هي المثبتة.

ج- ثم يسقط الفاحص الضوء الأحمر على الشاشة، ويطلب من المريض أن يضع الضوء الأخضر فوق الضوء الأحمر.

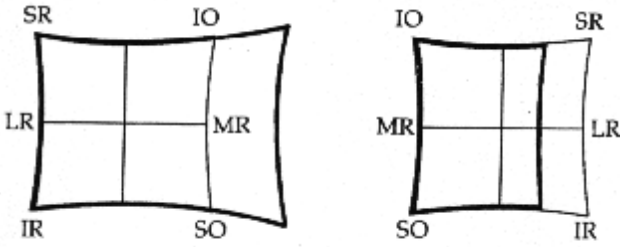
د- في الظروف الطبيعية، يجب أن يتراكب الضوء الأخضر مع الأحمر في كل الوضعيات التسعة للتحديق.

هـ- ثم يتم عكس النظارات بحيث توضع المرشحة الحمراء إلى الأمام من العين اليسرى وتعاد العملية من جديد.

إذا كان لدى المريض شلل في المستقيمة الوحشية اليمنى، وهو يثبت بالعين اليمنى (المرشحة الحمراء)، فسيرد تعصيب مفرط إلى العضلة المستقيمة الأنسية اليسرى وفقاً لقانون هيرنغ. بالتالي، فإن الضوء الأخضر سيقع على نقطة تتجاوز المكان الصحيح على اللوحة. أما إذا استخدم المريض عينه اليسرى للتثبيت (المرشحة الحمراء)، فإن مستوى التعصيب يكون طبيعياً. لكن النظر لكون المستقيمة الوحشية اليمنى مشلولة، فإن الضوء الأخضر سيقع على نقطة تقع قبل الموقع الصحيح على اللوحة. عند إتمام الاختبار، يتم الوصل بين المواقع النسبية بخطوط مستقيمة.



شكل ٥-١: مبادئ اختبار لوحة هيس



شكل ٥-٢: لوحة هيس عند مريض لديه شلل حديث في المستقيمة الوحشية اليمنى.

تشبه شاشة ليز لوحة هيس، لكن الفصل بين العينين يتم فيها بوساطة مرآة وليس بالنظارات الحمراء ــ الخضراء. يتألف الجهاز من شاشتين زجاجيتين تتقاطعان مع بعضهما بمرآة متساوية.

أيضاً، فإن اختبار لانكاستر الأحمر ــ الأخضر مشابه لهذه الاختبارات. وجميع هذه الاختبارات تتطلب توافقاً شبكياً طبيعياً.

تفسير النتائج:

أ- تتم مقارنة اللوحتين.

ب- تدل اللوحة الأصغر على العين الحاوية على العضلة المشلولة.

ج- تدل اللوحة الأكبر على العين الحاوية على العضلة مفرطة النشاط.

د- يكون التحدد الأكبر في اللوحة الأصغر في الاتجاه الرئيسي لعمل لعضلة المشلولة.

هـ- يكون التوسع الأكبر في اللوحة الأكبر في الاتجاه الرئيسي لعمل عضلة يوك للعضلة المشلولة.

التغير مع الوقت:

يعد هذا التغير الحادث مع الوقت دليلاً إنذارياً مفيداً جداً. مثال: عند وجود شلل في العضلة المستقيمة العلوية اليمنى، يظهر نقص في عمل هذه العضلة مع فرط نشاط عضلة يوك الخاصة بها (المائلة السفلية اليسرى). ونظراً لعدم التوافق الكبير بين اللوحتين، فإن التشخيص سهل. إذا استعادت العضلة المشلولة وظيفتها، فإن كلا اللوحتين ستعودان طبيعيتين. أما إذا استمر وجود الشلل، فإن شكلي اللوحتين سيتغير مع الوقت كما يلي:

أ- يحدث تقلص ثانوي في العضلة المضادة في نفس العين (المستقيمة السفلية اليمنى)، ويظهر على اللوحة على أنه فرط نشاط.

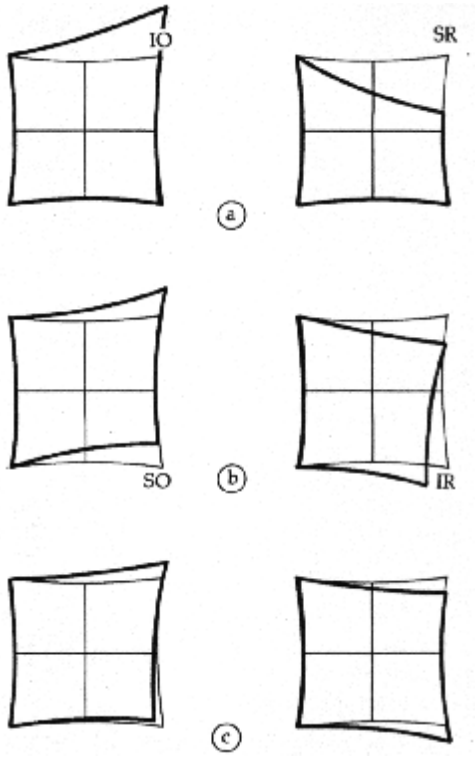
ب- يؤدي ذلك إلى شلل تثبيطي ثانوي للعضلة المضادة لعضلة يوك (المائلة العلوية اليسرى)، ويظهر على اللوحة على أنه نقص نشاط. قد يعطي ذلك انطباعاً خاطئاً بأن العضلة المائلة العلوية اليسرى هي العضلة البدئية المشلولة.

ج- يزداد التوافق بين اللوحتين مع مرور الوقت، حتى يصبح من المستحيل تحديد العضلة البدئية المشلولة.

التقارب CONVERGENCE:

يقاس الانحراف للقرب على بعد ٣٣سم (١٣ إنش) إلى الأمام مباشرة من المريض في المستوي الأفقي. تساعد مقارنة استقامة العينين في الوضعية البدئية في كل من التثبيت البعيد والقريب على تقييم منعكس التقارب التطابقي. يتم تحديد نقطة الكثب للتقارب بوضع جسم للتثبيت على بعد ٤٠سم في المستوي الناصف للرأس، ثم يتم تقريب الجسم باتجاه العينين مع استمرار التثبيت عليه، حتى تفقد إحدى العينين التثبيت وتتجه للخارج. النقطة التي يحدث ذلك فيها هي

نقطة الكثب للتقارب. تعد العين القادرة على الحفاظ على التثبيت العين المسيطرة. تقع نقطة كثب التقارب الطبيعية على بعد ٨-١٠سم أو أقل.



شكل ٥-٣: لوحة هيس عند مريض مصاب بشلل في المستقيمة العلوية اليمنى. لاحظ تغير المخطط مع الوقت.

نسبة التقارب التطابقي/ المطابقة AC/A:

تعرف نسبة AC/A على أنها مقدار التقارب مقاساً بالكسيرة الموشورية، والذي تحرضه كسيرة واحدة من المطابقة. توجد طريقتان للقياس السريري:

طريقة المدروج Gradient: يثبت المريض على هدف تطابقي بعيد، ويقاس الشطور الموجود. ثم تضاف عدسة -١ كسيرة لتحريض المطابقة، ويقاس الشطور من جديد. الفرق بين القياسين يعادل نسبة AC/A، أي مقدار التقارب

الذي حرضته العدسة التي أضفناها والبالغة قوتها -١ كسيرة. أو يمكن إرخاء المطابقة بدلاً من تحريضها بإضافة عدسة موجبة +٣ كسيرة مع التثبيت على القريب، ثم يقاس الشطور قبل وبعد إضافة العدسة، ويقسم الفرق بين القياسين على ٣ فنحصل على النسبة.

تعطينا هذه الطريقة نسبة AC/A المحرضة، والتي قد لا تساوي بالضرورة نسبة AC/A الاستجابية، والتي تقاس باستعمال المقياس البصري Optometer، الذي يسجل التغيرات الحادثة فعلياً في المطابقة.

- طريقة الشطور Heterophoria: يقاس الشطور للبعد ثم يقاس للقرب، وتعطى نسبة AC/A كما يلي: AC/A =(ΔN-ΔD)/3 +IPD، حيث N r هو الشطور للقرب، D r هو الشطور للبعد، 3 هي عدد الكسيرات التي تستخدم للمطابقة على بعد ٣٣سم، IPD هي المسافة بين الحدقتين مقدرة بالسنتيمتر. يمكن التحكم بنسبة AC/A بصرياً أو دوائياً. فعلى سبيل المثال: تنقص العدسات الموجبة لتصحيح مد البصر من المطابقة، وتالياً من التقارب التطابقي. هذا المبدأ هو حجر الأساس في التدبير الطبي للحول الأنسي. تنقص العدسات ثنائية المحرق من المطابقة عند التثبيت على القرب، ويستعمل ذلك في حالات التقارب المفرط عند النظر للقرب (الحول التطابقي غير الانكساري). يمكن استعمال مثبطات الكولين إسيتراز طويل الأمد مثل إيكوتيوفات اليود لإنقاص التقارب التطابقي. تعمل هذه الأدوية مباشرة على الجسم الهدبي بتسهيل النقل عند الوصل العصبي العضلي. إنها تنقص من الحاجة للمطابقة من منشأ مركزي، منقصة بذلك من التقارب المحرض بالمطابقة.

التجانح الدمجي FUSIONAL VERGENCE:

التجانح هو حركة العينين باتجاهين متعاكسين، والتجانح الدمجي هو استجابة حركية للتخلص من التباين الأفقي أو الشاقولي أو الدوراني بين الخيالين الشبكيين. يمكن تصنيف حركات التجانح الدمجي كما يلي:

١- التقارب الدمجي: يحد من التباين الشبكي الصدغي المزدوج، ويسيطر على الشطور الوحشي.

٢- التباعد الدمجي: يحد من التباين الشبكي الأنفي المزدوج، ويسيطر على الشطور الأنسي.

٣- التجانح الدمجي الشاقولي: يسيطر على الشطور العلوي أو السفلي.

٤- التجانح الدمجي الدوراني: يسيطر على الشطور الدوراني الخارجي أو الداخلي.

يمكن قياس التجانح الدمجي باستعمال منظار الغطش أو الموشور الدوار أو عمود المواشير، عن طريق زيادة قوة الموشور تدريجياً حتى يحدث الشفع. يجب السيطرة على المطابقة أثناء قياس التجانح الدمجي. يمكن تغيير التجانح الدمجي بآليات متعددة:

- لا إرادياً من قبل المريض: عندما يحدث ميل نحو الانحراف، يلجأ المريض لا إرادياً للتجانح الدمجي بشكل أكبر من الطبيعي للسيطرة على الانحراف. يشاهد التجانح الدمجي العالي جداً في الانحرافات الشاقولية الولادية والانحرافات الوحشية.

- حدة البصر: يؤدي تحسن حدة البصر لتحسن آلية التجانح الدمجي. قد تؤدي معالجة الرؤية المتدنية إلى تحويل الانحراف العرضي المتقطع إلى شطور لا عرضي.

- حالة الوعي والانتباه: قد يضعف الإعياء والمرض ونقص الأكسجة من آلية التجانح الدمجي، مما يؤدي لتحويل الشطور إلى حول.

- تصويب البصر: يمكن تحسين سعة التجانح الدمجي بوساطة التمارين. تعمل هذه المعالجة بشكل أفضل في حالات التقارب الدمجي، ولا سيما عند وجود عدم كفاية تقارب.

- التحريض البصري للتجانح الدمجي:

١- يؤدي إنقاص قوة التصحيح المدي في حالات الحول الأنسي التطابقي المسيطر عليه إلى شطور أنسي يحرض التباعد الدمجي.

٢- يمكن إضعاف المواشير المستخدمة للسيطرة على الشفع تدريجياً لتنبيه التجانح الدمجي المعاوض.

إختبارات حدة الرؤية المجسمة STEREO ACUITY TESTING:

١- اختبار Titmus:

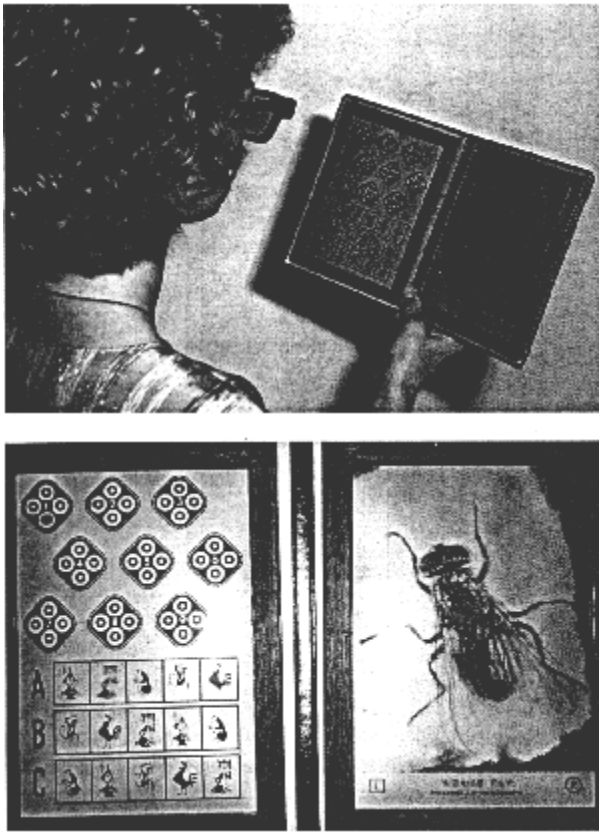
يتألف اختبار تيتموس صفيحتين على شكل كتيب، يتم النظر إليهما من خلال نظارات بولاروید. توجد على الصفيحة اليمنى ذبابة كبيرة، وعلى اليسرى سلسلة من الدوائر والحيوانات. مسافة الاختبار ١٦ إنش (٤,٥مم)، والتي تقابل العين بزاوية ١٥ ثانية قوسية.

١- الذبابة: عبارة عن اختبار للرؤية المجسمة الكبيرة (٣٠٠٠ ثانية قوسية). تظهر الذبابة بشكل ثلاثي الأبعاد، ويشجع الطفل لأن يلتقطها. بغياب الرؤية المجسمة تظهر الذبابة على شكل صورة عادية.

٢- الدوائر: تستخدم لاختبار الرؤية المجسمة الدقيقة. يحتوي كل من المربعات التسعة على أربع دوائر، تظهر إحدى هذه الدوائر واقعة إلى الأمام

من مستوى الصفيحة بحال وجود رؤية مجسمة طبيعية. تتراوح درجة التباين في هذا الاختبار بين ٤٠ – ٨٠٠ ثانية قوسية. إذا لاحظ الطفل أن الدوائر منزاحة نحو الجانب بدلاً من أن تكون مندفعة للأمام، فهذا يدل على أنه يستخدم دلائل العين الواحدة.

٣- الحيوانات: تتألف من ثلاثة أنساق يحوي كل منها على خمس صور، إحدى هذه الصور تتوضع إلى الأمام من مستوى الصفيحة. يتراوح التباين في هذا الاختبار بين ١٠٠ – ٤٠٠ ثانية قوسية.

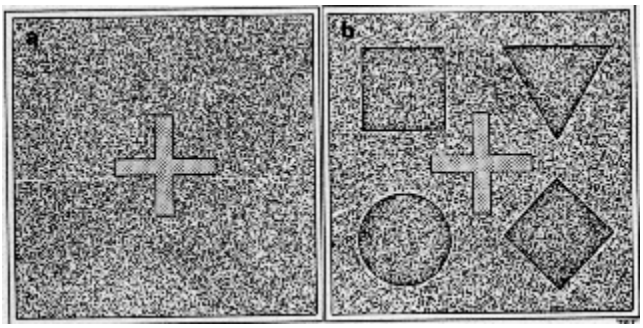


شكل٥-٤: اختبار تيتموس

٢- اختبار TNO:

يتألف من سبع صفائح، تحتوي كل منها على أشكال مختلفة (مربعات، مثلثات.. إلخ)، متشكلة بوساطة نقاط عشوائية بألوان متكاملة، ترى باستعمال النظارات الحمراء ــ الخضراء. تحتوي الصفائح على أشكال يمكن رؤيتها مع أو بدون النظارات، وعلى أشكال مختبئة لا يمكن رؤيتها إلا باستعمال النظارات وبوجود رؤية مجسمة طبيعية. تستعمل الصفائح الثلاثة الأولى لإثبات وجود الرؤية المجسمة، والصفائح.

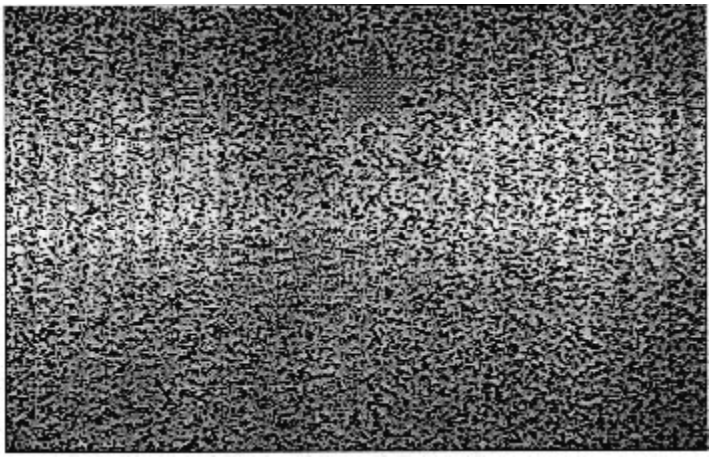
الأربعة التالية لتحديد مستواها. نظراً لأنه لا توجد دلائل عينية مفردة، فإن هذا الاختبار يعطي قياساً أكثر دقة للرؤية المجسمة.



شكل ٥-٥: اختبار TNO.

٣- اختبار LANG:

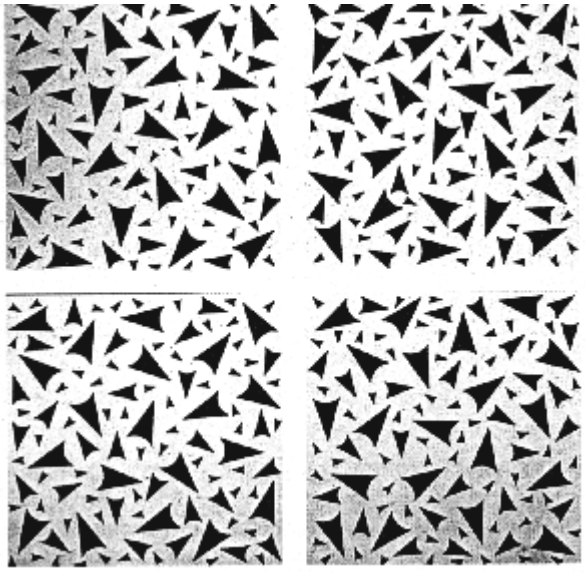
لا يحتاج هذا الاختبار لنظارات خاصة، لأن الأجسام تشاهد بالتناوب بين العينين من خلال عدسات أسطوانية. يخلق انزياح النقاط تبايناً، ويطلب من المريض أن يسمي أو يشير لشكل بسيط على اللوحة مثل نجمة مثلاً. يفيد هذا الاختبار عند الأطفال الصغار جداً على وجه الخصوص.



شكل ٥-٦: اختبار لانغ.

٤- اختبار FRISBY:

يتألف من ثلاث صفائح بلاستيكية شفافة. تتألف كل منها من اربعة مربعات تحتوي على أشكال صغيرة عشوائية. أحد هذه المربعات يحتوي على دائرة مختبئة. لا يحتاج هذا الاختبار نظارات خاصة.



شكل ٥-٧: اختبار فريسبي

مقياس الشطور SYNOPTOPHORE:

مقياس الشطور هو جهاز يستعمل لتقييم الحول ودرجة الرؤية المشتركة. كما أنه قادر على اكتشاف وجود الكبح والتوافق الشبكي الشاذ. يتألف الجهاز من أنبوبين أسطوانيين، ينحني كل منهما بزاوية قائمة، ويحويان مرآة في مكان الانحناء، مع عدسة + ٦.٥ كسيرة في كل عينية. تؤدي هذه العدسة لزيادة مسافة الاختبار بصرياً إلى ستة أمتار. يتم إدخال الصور ضمن شريحة زجاجية في النهاية الخارجية لكل أنبوب. يتوضع الأنبوبان على أعمدة تسمح بتحريك الصور نسبة لبعضها. تكلمنا في فصل سابق عن استخدام مقياس الشطور لاكتشاف التوافق الشبكي الشاذ، وسنتكلم الآن عن استعماله لاكتشاف درجات الرؤية المشتركة.

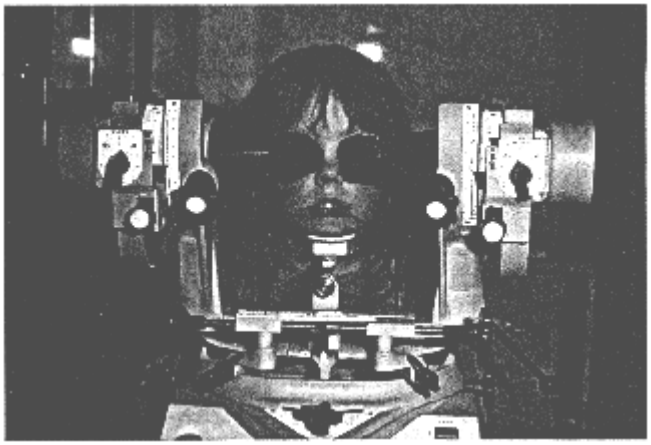
أ- الدرجة الأولى (الإدراك المتزامن Simultaneous Perception):

يتم اختبارها بإدخال صورتين غير متشابهتين لكن غير متضادتين طبيعياً مثل طائر وقفص. ثم يطلب من المريض أن يضع الطائر في القفص بتعديل الأعمدة. إذا لم يكن بالإمكان رؤية الصورتين بوقت واحد، فهذا يدل على وجود كبح أو غطش هام. من المهم ملاحظة أن عبارة الإدراك المتزامن مشوشة نوعاً ما، لأنه من غير الممكن رؤية جسمين غير متشابهين في الموقع نفسه في الفراغ. لكن إحدى الصورتين تكون أصغر حجماً من الصورة الأخرى، بحيث أن الصورة الصغيرة ترى بوساطة الحفرة، والصورة الكبيرة ترى بوساطة المنطقة حول الحفرة (لذلك توضع فوق العين المنحرفة).

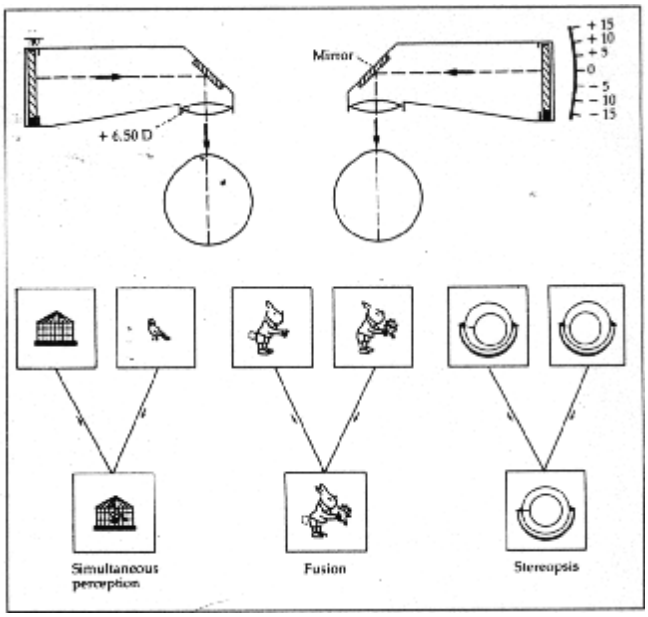
ب- الدرجة الثانية (الدمج Fusion): الدمج هو قدرة العينين على تركيب صورة واحدة من صورتين متشابهتين، لكن كلاً منها تخلو من إحدى التفاصيل. المثال التقليدي هو أرنبان، يخلو احدهما من الذيل، والأخر من باقة زهور. بحال وجود الدمج، يمكن رؤية أرنب كامل مع ذيل وباقة زهور. ثم تختبر سعة الدمج بتحريك ذراعي الجهاز، بحيث تحتاج العينان للتقارب والتباعد للمحافظة على الدمج. من الواضح أن وجود دمج بسيط من دون أي سعة، ليس له أهمية في الحياة العادية.

ج- الدرجة الثالثة (الرؤية المجسمة Stereopsis):

هي القدرة على الحصول على انطباع بالعمق بمراكبة صورتين لنفس الجسم، لكن من زاويتين مختلفتين. المثال التقليدي هو دلو ماء يظهر ثلاثي الأبعاد.



شكل ٥-٨: مقياس الشطور.



شكل ٥-٩: المبادئ البصرية لمقياس الشطور.

اختبارات حركية خاصة:

تتضمن الاختبارات الحركية الخاصة: اختبار التحريك القسري Forced Ductions، التحريك الفعال Active Force Generation، وسرعة الحركات القفزية Saccade.

- يجرى اختبار التحريك القسري باستعمال أدوات لتحريك العين المخدرة ميكانيكياً في الاتجاهات المختلفة، وبالتالي تحديد وجود مقاومة للحركات المنفعلة. يفيد على وجه الخصوص للتمييز بين الشلل العضلي من منشأ عصبي، وبين الحصار العضلي كما في: كسور الحجاج والاعتلال العيني الدرقي.

- التحريك الفعال: يستخدم لتقييم القوة النسبية للعضلة. يطلب من المريض تحريك عينه باتجاه ما بينما يثبت الفاحص عينه بملقط بعد تخديرها. إذا كانت العضلة مشلولة، سيشعر الفاحص بمقاومة أقل من الطبيعي.

- سرعة الحركات القفزية: يمكن تسجيلها باستعمال جهاز خاص، وتفيد في التمييز بين الشلل والحصار العضلي.

اختبار الخطوات الثلاث THREE – STEP TEST:

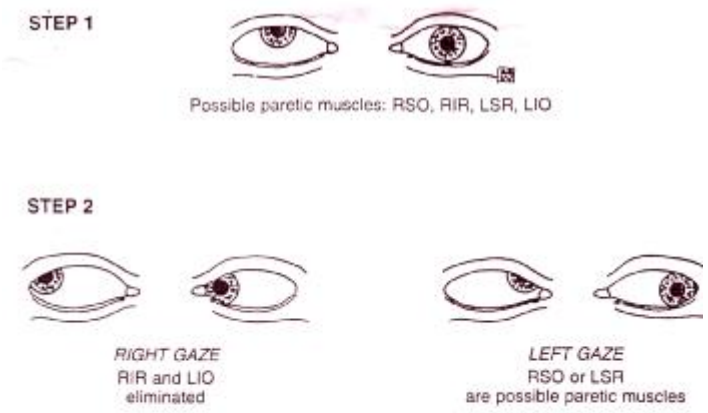
قد يفيد هذا الاختبار في تحديد العضلة المشلولة في حالات الانحرافات الشاقولية الدورانية عبر سلسلة من عمليات الاستبعاد. وبقدر فائدة هذا الاختبار، فإنه قد يكون مشوشاً، ولا سيما عند وجود شلل في أكثر من عضلة واحدة، وفي حالات الحصار العضلي.

يجب أن يكون الفاحص مطلعاً على التشريح والفيزيولوجيا الحركية لعضلات العين الخارجية من أجل فهم هذا الاختبار. بشكل موجز، توجد ثمان عضلات تعمل بالاتجاه الشاقولي الدوراني، أربع خافضات (اثنتان في كل عين)، وأربع رافعات (أيضاً اثنتان في كل عين). الخافضتان هما المستقيمة السفلية والمائلة العلوية، والرافعتان هما المستقيمة العلوية والمائلة السفلية. يجرى الاختبار ثلاث الخطوات بالطريقة التالية:

الخطوة ١: تحديد أي من العينين مصابة بالحول العلوي بإجراء اختبار التغطية ــ رفع الغطاء. تختصر هذه الخطوة عدد العضلات محتملة الإصابة بنقص النشاط من ثمانٍ إلى أربع. فمثلاً، إذا كانت العين اليمنى هي العين المصابة بالحول العلوي، فهذا يعني أن العضلات المشلولة هي إما الخافضتان في العين اليمنى (المستقيمة السفلية اليمنى، المائلة العلوية اليمنى)، أو الرافعتان في العين اليسرى (المستقيمة العلوية اليسرى، المائلة السفلية اليسرى).

الخطوة ٢: تحديد فيما إذا كان الانحراف الشاقولي أكبر عند التحديق للأيمن أو للأيسر. ينخفض عدد العضلات المحتملة في نهاية هذه الخطوة إلى عضلتين (واحدة في كل عين)، وتكون كلاهما علوية أو سفلية، وكلاهما مدورة للخارج أو للداخل (عضلة مستقيمة وعضلة مائلة). فمثلاً، ازدياد الانحراف الشاقولي عند التحديق للأيسر في المثال السابق يستبعد عضلتين هما: المستقيمة السفلية اليمنى والمائلة السفلية اليسرى، ويفترض إصابة المائلة العلوية اليمنى أو المستقيمة العلوية اليسرى.

الخطوة ٣: تعرف باسم اختبار ميلان الرأس لـــ بايلسكوفسكي، وتتضمن إمالة الرأس نحو الأيمن ثم نحو الأيسر. يحرض ميلان الرأس نحو الأيمن حدوث دوران داخلي في العين اليمنى (مستقيمة علوية يمنى، مائلة علوية يمنى)، ودوران خارجي في العين اليسرى (مستقيمة سفلية يسرى، ومائلة سفلية يسرى)، ويحدث العكس عند إمالة الرأس نحو اليسار. إذا كانت إحدى العضلات المدورة للداخل أو للخارج مشلولة، فإنها لا تستطيع القيام بالفعل الشاقولي، ويصبح الفعل الشاقولي للعضلة المدورة الأخرى في نفس العين أكثر وضوحاً. إذا ازداد الانحراف الشاقولي عند إمالة الرأس نحو اليمين في المثال السابق، فهذا يدل على أن العضلة المصابة هي المائلة العلوية اليمنى.



شكل ٥-١٠:
طريقة إجراء اختبار الخطوات الثلاثة.

الانكسار مع إرخاء المطابقة CYCLOPLEGIC REFRACTION:

إن أحد أهم الاختبارات المجراة لتقييم مريض يشكو من مشكلة تخص الرؤية المشتركة و/أو حركية العين هو الانكسار مع استخدام العوامل المرخية للمطابقة.

السيكلوبنتولات ١% هو الدواء المفضل للاستعمال الروتيني عند الأطفال، ولا سيما عندما يتم إشراكه مع الفينيل إفرين الذي ليس له تأثير شال للمطابقة بحد ذاته. يفضل التركيز ٠.٥% عند الرضع، كما يجب على السريري أن يكون مدركاً لاحتمال حصول بعض التأثيرات العكسية، وخاصة النفسية منها. يستعمل الهوماتروبين ٥% السكوبولامين ٠,٢٥% في بعض الأحيان بدلاً من السيكلوبنتولات. لكن لا يتمتع أي منها بالسرعة والفعالية نفسها الخاصة بالسيكلوبنتولات. التروبيكاميد (٠,٥% ، ١%) الذي يستعمل عادة بالاشتراك مع الفينيل إفرين ٢,٥% من أجل توسيع الحدقة، غير قوي كفاية لشل المطابقة الفعال عند الأطفال. وعلى الرغم من أن البعض يدافع عن استعمال الأتروبين (٠,٥%، ١% قطرات أو مرهم)، فإن تشوش الرؤية الذي يحدثه يستمر طويلاً، كما أنه قد يسبب العديد من التأثيرات الجانبية الأرجية أو السمية. يبين الجدول التالي المستحضرات المستخدمة وطريقة التطبيق وأمد التأثير. تجدر الإشارة إلى أن مدة التأثير تختلف بشكل كبير بين هذه المستحضرات، كما أن توسع الحدقة يستمر لمدة أطول من شل المطابقة. من المهم عند مرضى الانحرافات الأنسية التطابقية إعادة الانكسار بفواصل منتظمة.

الدواء	طريقة التطبيق	أمد توسع الحدقة
التروبيكاميد	قطرتان بفاصل خمس دقائق ثم الانتظار لمدة ٣٠ دقيقة	٤-٨ ساعات
السيكلوبنتولات	قطرتان بفاصل خمس دقائق ثم الانتظار لمدة ٣٠ دقيقة	٨-٢٤ ساعة
السكوبولامين	قطرتان بفاصل خمس دقائق ثم الانتظار لمدة ساعة	١-٣ أيام
الهوماتروبين	قطرتان بفاصل خمس دقائق ثم الانتظار لمدة ساعة	١-٣ ايام
الأتروبين	قطرة واحدة ٣ مرات باليوم لمدة ٣ أيام ثم قطرة واحدة صباح موعد الفحص	١-٢ أسبوع

التأثيرات الجانبية:

تتضمن التأثيرات الجانبية العكسية للعوامل المرخية للمطابقة: الارتكاسات الأرجية أو مفرطة الحساسية، التهاب ملتحمة، وذمة في الأجفان، التهاب جلد. تشاهد هذه التأثيرات غالباً مع الأتروبين أكثر من باقي المستحضرات.

يتظاهر الانسمام الجهازي بالأتروبين على شكل حمى، جفاف في الفم، توهج في الوجه، تسرع النبض، غثيان، دوار، هذيان، حمامى. يتم إيقاف الدواء فوراً عند ظهور هذه الأعراض، وتعطى المعالجة الداعمة إذا تطلب الأمر. إذا كان الارتكاس شديداً، يمكن إعطاء الفيزوستغمين. تذكر أن قطرة واحدة من الأتروبين ١% تعادل ٠,٥ ملغ من الأتروبين.

اختبار التكيف الموشوري PRISM ADAPTATION TEST:

يمثل هذا الاختبار شكلاً معدلاً من ممارسة سريرية بسيطة استعملت على مدى سنوات عدة ولاسيما في أوروبا.

يهدف هذا الاختبار لتمكين الطفل من الحصول على الدمج بانتظار إجراء الجراحة المناسبة لتحقيق استقامة العين. أي أن هذه التقنية تعمل بأسلوب مشابه للجراحة، لكن مؤقت.

يستجيب بعض المرضى (ولا سيما المصابين بالحول الأنسي المكتسب) لوضع هذه المواشير بزيادة الانحراف لديهم. وهنا يحتاج الأمر زيادة قوة المواشير الموصوفة حتى تصل زاوية الانحراف للثبات. يفسر البعض هذا الأمر على أن هؤلاء المرضى يحتاجون جراحة أكبر مما هو واضح بحسب زاوية الحول لديهم، ويساعد هذا الاختبار على إظهار الزاوية الفعلية.

الفصل السادس:

الإنحرافات الأنسية ESODEVIATIONS:

هي الشكل الأشيع من الإنحرافات العينية، وتشكل أكثر من ٥٠٪ من هذه الإنحرافات عند الأطفال. الإنحراف الأنسي عبارة عن تقارب خفي أو ظاهري للمحورين البصريين. تصنف الإنحرافات الأنسية وفقاً للتفاوت في القدرة على الدمج إلى:

١. **الشطور الأنسي ESOPHORIA**: وهو عبارة عن انحراف أنسي كامن تتحكم به آلية الدمج، بحيث أن العينين تبقيان متراصفتين ضمن ظروف الرؤية المشتركة.

٢. **الحول الأنسي المتقطع INTERMITTENT ESOTROPIA**: عبارة عن انحراف أنسي تتحكم به آلية الدمج بشكل متقطع، لكنه يتظاهر عفوياً، وخاصة مع المرض أو الإعياء أو الشرود.

٣. **الحول الأنسي ESOTROPIA**: هو انحراف أنسي غير قابل للسيطرة من قبل آلية الدمج، بالتالي فإن الانحراف ثابت بشكل دائم.

قد تحدث الانحرافات الأنسية كنتيجة لأسباب تعصيبية أو تشريحية أو ميكانيكية أو انكسارية أو مورثية أو تطابقية.

يبين الجدول التالي الأنماط الرئيسية للانحرافات الأنسية:

أنماط الانحرافات الأنسية:

» **الحول الأنسي الطفلي (الولادي):**

- الحول الأنسي الولادي التقليدي (الطفلي الأساسي).
- الرأرأة والحول الأنسي.
  - متلازمة سيانسيا.
  - الرأرأة الكامنة والظاهرية.
  - متلازمة حصار الرأرأة.

» **الحول الأنسي التطابقي**:

- الانكساري (نسبة AC/A طبيعية).
- غير الانكساري (AC/A عالية).
- تطابقي جزئي.

» **الحول الأنسي المكتسب غير التطابقي**:

- الأساسي.
- الحاد.
- الدوري.
- الحرمان الحسي.
- عدم كفاية التباعد وشلل التباعد.
- تشنج منعكس القرب.
- التالي للجراحة.

» **الحول الأنسي غير المتوافق**:

- شلل العصب السادس.
- حصار المستقيمة الأنسية.
- الاعتلال العيني الدرقي.
- كسور الجدار الأنسي للحجاج.
- متلازمة دوان ومتلازمة موبيوس.

» الحول الأنسي الطفلي (الولادي) INFANTILE (CONGENITAL) ESOTROPIA :

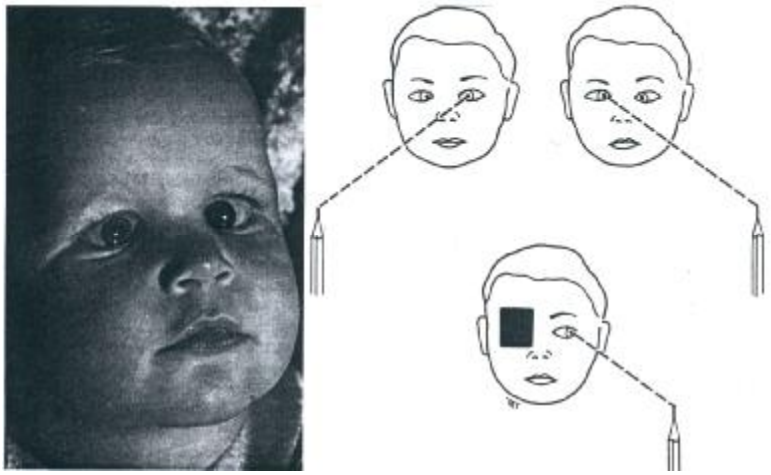
١. الحول الأنسي الولادي التقليدي (الطفلي الأساسي) CLASSIC CONGENITAL (ESSENTIAL INFANTILE) ESOTROPIA:

يذكر معظم الأهل أنه ظهر منذ الولادة، لكن قد يكون تاريخ ظهوره غير معروف بدقة بالنسبة للبعض. عموماً، تم تعريف الحول الأنسي الولادي على أنه الحول الذي يظهر خلال الأشهر الستة الأولى من عمر الطفل.

توجد قصة عائلية للحول الأنسي أو للأشكال الأخرى من الحول في معظم الحالات، لكن من دون نماذج وراثية محددة. باستثناء الحول، يكون الأطفال المصابون أصحاء تماماً في غالبية الحالات. لكن هذا النمط من الحول يشاهد بتواتر عالٍ جداً عند الأطفال المصابين بالشلل الدماغي واستسقاء الرأس (حتى ٣٠% من الحالات).

من الشائع أن تكون حدة البصر متساوية بين العينين مع تناوب التثبيت بينهما عند الأطفال المصابين بالحول الأنسي الولادي. كما يشيع أيضاً نموذج التثبيت المتصالب، حيث يترافق الحول الأنسي كبير الزاوية مع استعمال العين المقربة للتثبيت على الأجسام الواقعة في الساحة الصدغية المقابلة.

قد يكون الغطش موجوداً عند وجود أفضلية بالتثبيت لإحدى العينين مع أو بدون تثبيت متصالب. هذا وإن وجود التثبيت المتصالب قد يوحي بشلل مزدوج في العصب السادس، لكن يمكن إظهار القدرة على التبعيد بوساطة مناورة رأس الدمية، أو بتدوير الطفل، أو بإغلاق إحدى العينين لبضعة ساعات.



شكل ٦-١: التثبيت المتصالب عند طفل لديه حول أنسي.

زاوية الحول كبيرة غالباً (أكبر من ٣٠ r) وثابتة. تصبح الانحرافات الشاقولية مثل فرط نشاط المائلة السفلية والانحراف الشاقولي المتخالف (DVD) أكثر شيوعاً مع مرور الوقت. وتشاهد هذه الانحرافات الشاقولية عند أكثر من ٥٠% من الأطفال المصابين بالحول الأنسي، لكن نادراً ما تظهر قبل نهاية السنة الأولى من العمر.

إن عدم تناظر حركات الملاحقة الأفقية في العين المفردة طبيعي عند الأطفال حتى الشهر السادس من العمر، مع كون حركات الملاحقة من الأنفي إلى الصدغي أقل تطوراً من تلك التي تنتقل من الصدغي إلى الأنفي. لكن عدم التناظر هذا يستمر عند الأطفال المصابين بالحول الأنسي الولادي ولا يزول مع الوقت.

التدبيـــــــــر:

يظهر الانكسار بعد شلل المطابقة أن سوء الانكسار مناسب لسن الطفل عادة (١-٢ كسيرة من مد البصر). عند وجود سوء انكسار مهم يجب تصحيحه، كما أنه من المهم تكرار الانكسار بفواصل منتظمة لأنه قد تتطور مركبة تطابقية في وقت لاحق لدى الأطفال. ونظراً لأن الحول الأنسي التطابقي قد يظهر باكراً منذ عمر أربعة شهور، ويستجيب غالباً لتصحيح مد البصر، فإن أسواء الانكسار المهمة (أكثر من كسيرتين كرويتين) يجب أن تصحح بوصف كامل قيمة الانكسار بعد شلل المطابقة. قد يكون من الضروري استعمال الأتروبين لدى بعض المرضى المديدين والمصابين بالحول الأنسي للتأكد من أن كامل قيمة المد قد تم كشفها. نادراً ما تتحقق استقامة العينين عند الأطفال المصابين بالحول الأنسي الولادي من دون جراحة. لكن يجب عدم إجراء الجراحة إلا بعد تصحيح كامل سوء الانكسار المهم ومعالجة الغطش عند وجودهما، لأن الفشل بتصحيح هاتين المشكلتين يعيق الحصول على ثبات تام في استقامة العينين بعد الجراحة. من الحكمة إعادة قياس زاوية الحول قبل الجراحة بوقت قصير، بسبب إمكانية حدوث زيادة هامة في الزاوية عند العديد من الأطفال مقارنة مع القياس الأول.

يوافق معظم أطباء العيون على أنه يجب إجراء الجراحة باكراً. يجب أن تكون العينان مستقيمتين بعمر ٢٤ شهر لتحريض بعض أشكال التعاون الحسي بين العينين أو الدمج. ويتضمن ذلك إجراء العملية الأولى بعمر ١٢ شهر، لكن بعض الأطباء يجرونها بعمر ٦ أشهر، وحتى ٣اشهر من أجل زيادة فرصة تطور الرؤية المشتركة والمجسمة. غالباً ما يتحسن تطور الطفل ويتسارع بعد أن تصبح العينان مستقيمتين. يمكن التخلص من الأذى النفسي الذي تسببه المشكلة الجمالية التي يطرحها الحول، وكذلك الناجم عن الجراحة بحد ذاتها بإجراء التصحيح باكراً قدر الإمكان.

العملية الجراحية الأكثر استخداماً لعلاج الحول الأنسي الولادي هي تأخير كلتا المستقيمتين الأنسيتين. لكن يفضل إجراء تأخير المستقيمة الأنسية وتقصير المستقيمة الوحشية في عين واحدة (العين المصابة) عند وجود غطش مع أفضلية تثبيت بإحدى العينين. قد يحتاج الأمر التداخل على ثلاث أو أربع عضلات أفقية إذا كانت زاوية الحول أكبر من ٥٠ r . عند وجود فرط نشاط مرافق في المائلة السفلية، يعالج بعمليات إضعاف المائلة السفلية في وقت الجراحة الأولى. يعد ارتصاف العينين ضمن مدى ٨ r من السواء البصري نتيجة مقبولة، فهو يحقق دمجاً محيطياً مع عتمة مركزية وزاوية حول صغيرة أو تثبيت مفرد ومظهر ممتاز. ويعتقد معظم الأطباء أن وجود زاوية حول أنسي صغيرة بعد الجراحة أفضل بكثير من زاوية حول وحشي.

لا يشفى الأطفال غير المعالجين عفوياً، حتى أنه قد يحدث لديهم انكماش ثانوي في أنسجة العين الخارجية.

٢. الرأرأة والحول الأنسي NYSTAGMUS AND ESOTROPIA:

يصاب بعض الأطفال الذين لديهم حول أنسي باكر بالرأرأة أيضاً. تم وصف ثلاثة أنماط من الرأرأة المرافقة للحول الأنسي. لدى مرضى متلازمة سيانسيا CIANCIA SYNDROME حول أنسي كبير الزاوية جداً مع تثبيت متصالب غالباً. تخف شدة الرأرأة عندما تكون العين المثبتة في وضعية التقريب، لكنها تزداد عند محاولة تبعيد العين المثبتة. غالباً ما يكون التبعيد متحدداً لديهم.

لا يبدي المرضى المصابون بالرأرأة الكامنة LATENT NYSTAGMUS أي رأرأة ضمن ظروف الرؤية المزدوجة. لكن عند تغطية إحدى العينين، تتطور رأرأة قفزية في كلتا العينين طورها السريع نحو العين المكشوفة. أما إذا

كانت الرأرأة موجودة عندما تكون كلتا العينين مكشوفتين، لكن عين واحدة فقط هي التي تستعمل للرؤية (العين الأخرى مكبوحة)، فيقال أن لدى المريض رأرأة ظاهرية كامنة MANIFEST LATENT NYSTAGMUS. هذه الرأرأة أيضاً قفزية، وتزداد بتغطية إحدى العينين. يكون لدى مرضى الرأرأة الكامنة والرأرأة الظاهرية الكامنة حول أنسي مرافق في أحيان كثيرة، لكن قد تتواجد أشكال أخرى من الحول. قد يلجأ مرضى الرأرأة الظاهرية الكامنة لتدوير الوجه بحيث تصبح العين المثبتة بوضعية التقريب التي تنخفض فيها شدة الرأرأة، من أجل تحسين القدرة البصرية.

متلازمة حصار الرأرأة NYSTAGMUS BLOCKAGE SYNDROME:

هي نمط من الرأرأة الولادية تتناسب فيها زاوية الحول الأنسي عكسياً مع سعة الرأرأة. تكون شدة الرأرأة أعظمية عندما تكون العينان مستقيمتين، ثم تتباطأ أو تختفي بتقارب العينين الذي يقود إلى الانحراف الأنسي. يعتمد التشخيص على الرأرأة مع محاولة التبعيد، دوران الرأس باتجاه العين المكشوفة عند تغطية العين الأخرى، ونقص سعة الرأرأة عند تقارب العينين الذي يؤدي للانحراف الأنسي.

» الحول الأنسي التطابقي ACCOMMODATIVE ESOTROPIA:

كل الانحرافات الأنسية التطابقية مكتسبة، وتتميز بالخصائص التالية:

تظهر بين عمر ٦ أشهر و٧ سنوات (وسطياً ٢,٥ سنة)، لكنها قد تظهر حتى بعمر ٤ أشهر.

متقطعة عادة في البداية، ثم تصبح ثابتة.

غالباً وراثية.

تتحرض أحياناً بالرض أو المرض.

تترافق مع الغطش في أحيان كثيرة.

قد يتطور الشفع في البداية، لكنه يختفي عادة عندما يطور المريض عتمة كبح اختيارية في العين المنحرفة.

١. الحول التطابقي الانكساري REFRACTIVE ACCOMMODATIVE – ESOTROPIA:

تسهم آليتان رئيسيتان في هذا النمط من الحول الأنسي هما: مد البصر غير المصحح، وعدم كفاية التباعد الدمجي. يرغم مد البصر غير المصحح المريض على المطابقة لزيادة وضوح الخيال الشبكي، مؤدياً بذلك إلى زيادة التقارب. إذا كانت سعة التباعد الدمجي لدى المريض غير كافية للتعامل مع ازدياد مقوية التقارب، ينتج الحول الأنسي. تتراوح زاوية الحول الأنسي بين ٢٠ r إلى ٣٠ r ، وتكون متساوية تقريباً للبعد والقرب. يتراوح مد البصر بين +٣ كسيرة حتى +١٠ كسيرة (وسطياً +٤ كسيرة). تتضمن معالجة الحول الأنسي التطابقي الانكساري تصحيح كامل مد البصر الذي يظهر بعد إرخاء المطابقة بالسيكلوبنتولات أو الأتروبين، مع معالجة الغطش عند وجوده. قد تكون العدسات ثنائية المحرق ضرورية عند وجود زيادة في نسبة AC/A. يؤدي التأخر في بدء المعالجة إلى زيادة احتمال بقاء جزء من الانحراف لا يستجيب للمعالجة. قد يكون من الممكن تخفيض التصحيح المدي تدريجياً مع الوقت إذا استطاع المريض السيطرة على الشطور الأنسي. يحرض هذا التخفيض حدوث زيادة في سعة التباعد الدمجي، والتي قد تسمح بإيقاف النظارة في المستقبل. من

المهم التأكيد على ارتداء النظارة كامل الوقت، ويمكن تسهيل المطاوعة على النظارة باستعمال مرهم الأتروبين ١٪ قبل النوم.

يدافع البعض عن استعمال مقبضات الحدقة (إيكوتيوفات اليود والإيزوفلورفات) كبديل عن النظارات. لكن نظراً لتأثيراتها الجانبية الجهازية والعينية، فإن استعمالها محصور بالأطفال غير المتعاونين على النظارات. قد تكون الجراحة ضرورية عند مرضى الحول الأنسي التطابقي الانكساري عند الفشل في استعادة القدرة على الدمج بالنظارات، أو عند التطور اللاحق لمركبة غير تطابقية. لكن يجب التأكد من عدم وجود مد بصر خفي غير مصحح قبل اللجوء للجراحة.

٢. الحول الأنسي التطابقي غير الانكساري:

لدى مرضى هذا النوع من الحول الأنسي علاقة شاذة بين المطابقة والتقارب التطابقي أي، نسبة AC/A عالية. يتطور الحول الأنسي لدى هؤلاء المرضى نتيجة زيادة مقوية التقارب الذي تسببه المطابقة مع عدم وجود سعة تباعد دمجي كافية لديهم. تكون زاوية الحول موجودة للقرب فقط، وتزول تماماً باستعمال عدسة +٣ كسيرة للقرب. زاوية الحول للبعد معدومة، أو لا تتجاوز ١٠ r . يكون سوء الانكسار لدى هؤلاء المرضى عادة مناسباً للعمر (١-٢ كسيرة من مد البصر). طبعاً هذا في حالات الحول غير الانكساري الصرف. أما في حالات الحول المختلط فيترافق مد البصر العالي أو المعتدل مع نسبة AC/A عالية. وهنا تكون زاوية الحول موجودة للبعد لكنها تصبح أكبر للقرب.

التدبيـــــر:

الخيار الأوسع استخداماً في المعالجة هو استعمال النظارات ثنائية المحرق. تستعمل النظارات من نمط القمة المسطحة ٣٥مم FLAT TOP بقوة +٢,٥ أو

+٣ كسيرة. يجب أن يمر خط الفصل بين القسمين القريب والبعيد عبر مركز الحدقة (EXECUTIVE). يمكن استعمال العدسات المترقية PROGRESSIVE، لكن تفضل عدسات ثنائية المحرق. عند استعمال العدسات المترقية، يجب أن يتم ارتداؤها بشكل أعلى منه عند البالغين (حوالي ٤مم)، وتكون القوة العظمى للإضافة +٣,٥ كسيرة. الاستجابة المثالية للعدسات ثنائية المحرق هي باستعادة الرؤية المشتركة الطبيعية (الدمج والرؤية المجسمة) لكل من البعد والقرب.

يمكن استعمال مثبطات الكولين اسيتراز طويلة الأمد بدلاً من النظارات ثنائية المحرق. يتم البدء باستخدام التركيز ٠,١٢٥٪ من إيكوتيوفات اليود مرة واحدة في اليوم لمدة ستة أسابيع. يمكن بعد ذلك تخفيض التركيز أو تواتر الاستخدام بحسب الاستجابة. لكن يجب تنبيه الأهل إلى التأثيرات الجانبية المحتملة، والتي قد تتضمن حذف الكولين إسيتراز الكاذبة من الدم، مما يعرض الطفل للخطر عند استعمال المرخيات العضلية النازعة للاستقطاب مثل السوكسونيل كولين. قد تستطب الجراحة عند تطور مركبة غير تطابقية، وهنا ينبه الأهل إلى أن الجراحة ستجرى فقط للجزء المتبقي من الحول بعد ارتداء النظارة وليس لكامل زاوية الحول، أي تصبح عينا الطفل مستقيمتين بعد الجراحة مع ارتداء النظارة فقط، ويظهر الحول إذا نزعت النظارة.

كيفية متابعة مريض الحول الأنسي التطابقي:

من المهم تكرار الانكسار بفواصل منتظمة كل ٦ أشهر، لأن الحالة الانكسارية للعين تتغير بشكل مستمر في السنوات الأولى من العمر. فقد تحدث زيادة في مد البصر مع نقص في الحرج بعد عمر سنتين، ويستمر مد البصر

بالزيادة حتى عمر ٦ سنوات، ومن ثم يبقى ثابتاً بين ٦-٨ سنوات، ثم يبدأ بالتناقص تدريجياً حتى سنوات المراهقة الأولى.

الأطفال الذين يكون مد البصر لديهم أقل من +٢,٥ كسيرة بعمر أقل من ٦ سنوات، يصلون إلى السداد غالباً بعمر ١٤ سنة.

توصف كامل قيمة مد البصر المحددة بعد شل المطابقة للأطفال بعمر أقل من ٦ سنوات، مع حذف مكافئ مسافة العمل فقط (عادة +١,٥ كسيرة)، دون حذف مكافئ شل المطابقة. يمكن بعد عمر ٦ سنوات، إنقاص المقدار الموصوف بوصف أعلى قيمة تحافظ على القدرة البصرية واستقامة العينين. يساعد هذا الإجراء على تحسين سعة التباعد الدمجي وتطوير الرؤية المشتركة، حتى أنه قد يتم الاستغناء عن النظارة مستقبلاً مع تطور تباعد دمجي كاف للسيطرة على الانحراف.

٣. الحول الأنسي التطابقي الجزئي:

يحدث في هذا النوع من الحول تحسن جزئي في زاوية الحول عند ارتداء النظارة، بسبب وجود جزء منه غير خاضع للتقارب التطابقي. كما أسلفنا من قبل، تجرى الجراحة للجزء المتبقي من الحول بعد ارتداء النظارة.

» الحول الأنسي المكتسب غير التطابقي:

١. الحول الأنسي الأساسي BASIC ESOTROPIA:

يدعى الحول الأنسي الذي يتطور بعد عمر ستة أشهر، لكن قبل نهاية مرحلة الطفولة بالحول الأنسي الأساسي أو المكتسب. وكما هو الحال في الحول الأنسي الطفلي، فإن العامل التطابقي غائب عادة، ومد البصر غير هام، كما أن العلاقة بين البعد والقرب طبيعية. وبالرغم من كون معظم الأطفال المصابين

بهذا الشكل من الحول أصحاء، فإنه من الضروري استبعاد آفات الجملة العصبية المركزية. تتضمن المعالجة معالجة الغطش عند وجوده، مع التصحيح الجراحي باكراً قدر الإمكان.

يفضل بعض الأطباء استعمال آلية التكيف الموشوري قبل إجراء الجراحة، لأنها تقي من حدوث نقص في التصحيح بعد الجراحة. يتم في هذه العملية وصف كامل التصحيح المدي عند وجوده مع وصف مواشير مدمجة بالنظارة لمدة ١-٢ أسبوع. يستجيب بعض الأطفال لهذه العملية بزيادة الانحراف الأنسي، عندها تزاد قوة الموشور الموصوف، ويعاد الفحص بعد أسبوعين من جديد حتى يصل الانحراف للثبات، عندها تجرى الجراحة.

٢. الحول الأنسي الحاد ACUTE ESOTROPIA:

قد يظهر الحول الأنسي في بعض الحالات بشكل حاد، وكثيراً ما يشكو المريض من حدوث شفع مباشرة بعد تطوره. من الضروري إجراء فحص كامل لحركية العين لنفي أي مركبة تطابقية أو شللية. إن القطع الصنعي للرؤية المشتركة، كما يحدث عند استعمال ضماد على العين لمعالجة أذية عينية أو غطش، من الأسباب الشائعة للحول الأنسي الحاد. من الأسباب المفترضة الأخرى: الشدة الفيزيائية أو العاطفية، التقدم بالسن، المرض. كما يجب إجراء تقييم عصبي شامل لنفي أي آفة عصبية مستبطنة.

معظم هؤلاء المرضى لديهم رؤية مشتركة طبيعية، بالتالي فإن إمكانية استعادة هذه الرؤية بالمواشير أو الجراحة عالية.

٣. الحول الأنسي الدوري CYCLIC ESOTROPIA:

هذا النوع من الحول نادر جداً، وتقدر نسبة حدوثه بحوالي ١/٣٠٠٠ – ١/٥٠٠٠ من مرضى الحول. تحدث الهجمة خلال السنوات قبل سن المدرسة

عادة، لكن سجلت حالات عند الأطفال، وكذلك عند البالغين. يظهر الحول بشكل متقطع كل يومين (دورة ٤٨ ساعة)، وأحياناً كل ٢٤ ساعة، وأحياناً بشكل متغاير. يصبح الحول الأنسي الدوري ثابتاً عند معظم المرضى مع الوقت. قد يترافق في بعض الحالات مع مد بصر، فيختلط مع الحول الأنسي التطابقي. قد يشاهد الغطش في بعض الأحيان عند هؤلاء المرضى، كما أن نموذج V شائع لديهم. في الأوقات التي لا يكون فيها الحول ظاهراً تكون الرؤية المشتركة طبيعية، وكذلك الرؤية المجسمة.

تتضمن المعالجة معالجة الغطش ومد البصر عند وجودهما. إذا استمر وجود الحول، يلجأ للجراحة. يمكن تعديل تواتر دورات الحول عند بعض المرضى باستخدام الفينوباربيتال والأمفيتامين.

٤. الحول الأنسي الناجم عن الحرمان الحسي SENSORY DEPRIVATION – ESOTROPIA:

يمكن للآفات العضوية بعين واحدة مثل: الساد، تندب القرنية، ضمور العصب البصري... إلخ أن تسبب حولاً أنسياً. يشاهد تفاوت أسواء الانكسار والغطش بشكل شائع في هذا النوع من الحول.

العلاج هو بإزالة أي سبب يعيق الرؤية، مع معالجة الغطش، ثم بجراحة الحول. تجدر الإشارة إلى أن جراحة الحول في هذه الحالة تجرى فقط على العين المنحرفة.

٥. عدم كفاية التباعد DIVERGENCE INSUFFICIENCY:

تتميز هذه الحالة بوجود حول أنسي أكبر للبعد منه للقرب. لا يتغير الانحراف مع التحديق الأفقي أو الشاقولي، وتكون سعة التباعد الدمجي منخفضة. من المهم جداً استبعاد الاضطرابات العصبية التي قد ترافق الحالة.

تتضمن المعالجة وصف موشور قاعدته للخارج، ونادراً الجراحة (تقصير المستقيمتين الوحشيتين).

٦. شلل التباعد DIVERGENCE PARALYSIS:

تشبه الموجودات المشاهدة في شلل التباعد تلك المشاهدة في عدم كفاية التباعد، وقد يكون التمييز بينهما في الحالات الباكرة صعباً. قد يترافق شلل التباعد مع أورام الجسر، رضوض الرأس، والتشوهات العصبية الأخرى. يوجه العلاج نحو الآفة المسببة.

٧. تشنج منعكس القرب SPASM OF NEAR SYNKINETIC REFLEX:

تطلق هذه العبارة لوصف الهجمات المتقطعة من التقارب الثابت المترافق مع تشنج المطابقة وتقبض الحدقة. قد يحدث حسر بصر كاذب. بالرغم من التحدد الملحوظ في التبعيد عند حركة العينين معاً، فإن التبعيد يكون طبيعياً عند اختبار كل عين على حدى. قد يحدث تشنج منعكس القرب عند المصابين باضطرابات التحويل، حيث لا تكون للأعراض لديهم أي قاعدة فيزيولوجية. كما أنه قد ينجم عن الضعف العضوي في التقارب كما في الوهن العضلي الوخيم. قد يكون في بعض الأحيان استجابة لعدم كفاية التقارب / المطابقة ذي الأسباب المتنوعة.

٨. الحول الأنسي التالي للجراحة CONSECUTIVE ESOTROPIA:

يتلو المعالجة الجراحية للحول الوحشي. قد يتحسن عفوياً في بعض الحالات. تتضمن المعالجة استخدام مواشير قاعدتها للخارج، عدسات موجبة، مقبضات الحدقة (إذا كان المريض مديداً)، التغطية المتناوبة، وأخيراً الجراحة. يجب تأجيل الجراحة لعدة أشهر ما لم يكن الانحراف كبيراً، بسبب الاحتمال الكبير للتحسن العفوي.

» الحول الأنسي غير المتوافق INCOMITANT ESOTROPIA:

تستعمل هذه العبارة للدلالة على اختلاف زاوية الحول في الاتجاهات المختلفة للتحديق.

١. شلل العصب السادس:

يؤدي شلل العضلة المستقيمة الوحشية إلى حول أنسي غير متوافق، ويترافق أحياناً مع دوران في الوجه للمحافظة على الدمج. كثيراً ما يحدث شلل عفوي في العصب السادس في سن الطفولة. قد يشكو المرضى الأكبر سناً من شفع، ويلجؤون غالباً لتدوير الوجه باتجاه العضلة المشلولة. يترافق ثلث هذه الحالات تقريباً مع آفات داخل القحف، وقد تترافق مع موجودات عصبية أخرى. قد تكون الحالات الأخرى ناجمة عن مشكلة خمجية أو مناعية في العصب السادس. تشفى الآفات السليمة العفوية عادة خلال عدة أشهر.

تكون الرؤية متساوية بين العينين ما لم يوجد سوء انكسار مستبطن أو حول باكر. يزداد الحول الأنسي بالنظر إلى جهة المستقيمة الوحشية المصابة بالشلل. تكون سرعة الحركات القفزية بطيئة في العضلة المصابة، كذلك فإن اختبار التحريك الفعال يبدي ضعفاً في تلك العضلة. يكون التبعيد متحدداً أو معدوماً في العين المصابة.

يجب أخذ القصة بحرص لنفي وجود خمج سابق أو رض على الرأس كأسباب محتملة لشلل العصب السادس. يستطب إجراء تصوير طبقي محوري أو رنين مغناطيسي نووي للدماغ عند وجود أعراض أو علامات عصبية.

قد تكون التغطية ضرورية للمحافظة على الرؤية في العين المصابة، ولا سيما عند وجود وضعية رأس معيبة للمحافظة على الرؤية المشتركة. يساعد موشور فرنل، الذي يدمج بالنظارة، على التخلص من الشفع في الوضعية البدئية. كما يمكن حقن ذيفان الوشيقيات BOTULINUM TOXIN في العضلة المضادة (المستقيمة الأنسية) لتحقيق استقامة العين، وللوقاية من حدوث الانكماش في المستقيمة الأنسية أثناء فترة الانتظار قبل الجراحة، والتي قد تستمر عدة أشهر.

قد يحدث الشفاء العفوي أحياناً، مما يجعل الجراحة غير ضرورية. تستطب الجراحة عند عدم حدوث تحسن عفوي بعد ستة أشهر، وبعد نفي الآفات داخل القحف. غالباً ما يكفي تأخير المستقيمة الأنسية مع تقصير المستقيمة الوحشية كعملية بدئية. إذا استمر وجود خزل خفيف بعد هذه العملية، يمكن اللجوء لتأخير المستقيمة الأنسية في العين الثانية مع أو بدون قطبة تثبيت خلفية، كعملية إضافية على العملية الأولى. تفيد عملية القطبة القابلة للتعديل في حالات الحول الشللي، إذا كان المريض متعاوناً على هذا النوع من العمليات. في حالات الشلل الكامل قد يستطب نقل العضلات مع حقن ذيفان الوشيقيات في المستقيمة الأنسية في نفس العين.

٢. الأشكال الأخرى من الحول الأنسي غير المتوافق:

حصار العضلة المستقيمة الأنسية: قد ينجم هذا الحصار عن الاعتلال العضلي الدرقي، كسور الجدار الأنسي للحجاج، التقصير المفرط للعضلة المستقيمة الأنسية.

متلازمة دوان ومتلازمة موبيوس: سنتكلم عنهما بالتفصيل في الفصول للاحقة.

الفصل السابع:

الانحرافات الوحشية EXODEVIATIONS

الانحراف الوحشي عبارة عن شكل تباعدي من الحول، قد يكون كامناً (يسيطر عليه الدمج)، أو ظاهرياً. السبب الحقيقي لمعظم الانحرافات الوحشية غير واضح، لكن يمكن افتراض العوامل التالية كعوامل سببية محتملة: عوامل تشريحية، عوامل ميكانيكية ضمن الحجاج، اضطرابات تعصيبية مثل فرط مقوية التباعد. القاعدة الوراثية للانحرافات الوحشية واضحة لدى بعض العائلات.

١) الشطور الوحشي EXOPHORIA:

هو نمط من الانحراف الوحشي تتحكم به آلية الدمج ضمن ظروف الرؤية المشتركة الطبيعية. يتم اكتشاف الشطور الوحشي عندما يتم قطع الرؤية المشتركة، كما يحدث في اختبار التغطية المتناوبة. قد يكون الشطور الوحشي لا عرضياً إذا كانت سعة الدمج التقاربي ملائمة. لكن قد يسبب العمل البصري المديد والقراءة أعراض إعياء بصري. المعالجة غير ضرورية عادة ما لم يترقى الشطور الوحشي نحو حول وحشي متقطع.

٢) الحول الوحشي المتقطع INTERMITTENT EXOTROPIA:

يعد الحول الوحشي المتقطع ــ إذا استثنينا الشطور الوحشي للقرب ــ أشيع أنماط الانحرافات الوحشية، وهو يبقى كامناً لبعض الوقت ثم يتظاهر لمدة أخرى.

المظاهر السريرية: تحدث هجمة الحول الوحشي المتقطع بشكل مبكر عادة، قبل عمر ٥ سنوات، لكنها قد لا تكتشف إلا لاحقاً في سن الطفولة. ونظراً لأن الارتصاف الملائم للعينين في الحول الوحشي المتقطع يتطلب أن تكون عوامل الدمج المعاوضة فعالة، فإن الانحراف يتظاهر غالباً خلال فترات عدم الانتباه البصري أو الإعياء أو الشدة. يذكر أهل الطفل أن الحول الوحشي يظهر عندما يكون الطفل منهكاً أو مريضاً أو نعساناً أو شارداً أو بعد توبيخه. يشاهد غالباً رفيف انعكاسي في عين واحدة عند التعرض للضوء الساطع.

يكون الانحراف عند الأطفال أكبر للبعد منه للقرب، ويتظاهر الحول الوحشي بتواتر أكبر عندما يكون الهدف المرئي بعيداً. أما عند البالغين فإن الانحراف الوحشي يميل لأن يصبح متساوياً بين البعد والقرب، حتى ولو بقيت سعة الدمج طبيعية. قد يترافق الحول الوحشي المتقطع مع حول علوي صغير، نموذج Aأو V، خلل في وظيفة العضلات المائلة، حيث أن فرط نشاط المائلة السفلية يشاهد في ثلث الحالات. يترقى الحول الوحشي المتقطع عند العديد من المرضى نحو الحول الوحشي الثابت، عندها يظهر الحول بمستويات من الإعياء أقل من السابق، ويستمر لمدة أطول. قد يتطور تكيف حسي عند الأطفال دون سن العاشرة، بحيث يستبدل الشفع المفترض أن يحدث أثناء تظاهر الحول بالكبح والتوافق الشبكي الشاذ. لكن يبقى التوافق الشبكي طبيعياً عندما تكون العينان مستقيمتين. الغطش غير شائع ما لم يحدث الترقي نحو الحول الوحشي الثابت.

التقييم السريري: يبدأ التقييم السريري بأخذ قصة مفصلة لتحديد العمر الذي ظهر فيه الحول بدقة، ولتحديد فيما إذا كان الحول يترقى نحو الثبات أم لا. يسجل الفاحص أيضاً الظروف التي يتظاهر الحول ضمنها، وطول مدة تظاهره. يمكن تصنيف التحكم بالحول الوحشي إلى ثلاثة أنماط:

- تحكم جيد: يتظاهر الحول الوحشي فقط بعد اختبار التغطية، ويستأنف المريض التثبيت مباشرة دون رفيف أو إعادة تثبيت.
- تحكم مقبول: يتظاهر الحول الوحشي بعد انقطاع الدمج باختبار التغطية، ويستأنف المريض التثبيت بعد الرفيف أو حركة إعادة التثبيت.
- تحكم ضعيف: يتظاهر الحول الوحشي عفوياً دون انقطاع الدمج.

التصنيف: يصنف الحول الوحشي المتقطع تقليدياً إلى أربعة مجموعات اعتماداً على الفرق بين قياسات التغطية الموشورية المتناوبة للبعد والقرب.

- النمط الأساسي BASIC TYPE: تكون فيه زاوية الانحراف متساوية تقريباً للبعد والقرب.
- فرط التباعد الحقيقي TRUE DIVERGENCE EXCESS: يكون فيه الانحراف أكبر للبعد منه للقرب.
- أما في فرط التباعد الكاذب SIMULATED DIVERGENCE EXCESS: فيكون الانحراف فيه في البداية أكبر للبعد منه للقرب، لكن بعد إضافة عدسة +٣ كسيرة (لإرخاء المطابقة) أو بعد إغلاق إحدى العينين لمدة ٣٠-٤٥ دقيقة (لقطع الرؤية المشتركة)، يصبح متساوياً بين البعد والقرب.
- عدم كفاية التقاربCONVERGENCE INSUFFICIENCY: يكون فيه الانحراف أكبر للقرب منه للبعد، وهو يختلف عن عدم كفاية التقارب المعزول الذي سنناقشه لاحقاً. يفيد هذا التصنيف عند التخطيط للجراحة. تظهر الاختبارات الحسية رؤية مجسمة ممتازة مع توافق شبكي طبيعي عندما يكون الانحراف كامناً، وكبح مع توافق شبكي شاذ عندما يكون الانحراف ظاهرياً.

التدبير غير الجراحي: توصف العدسات المصححة عند وجود أي سوء انكسار مهم. قد يحسن تصحيح الحسر، حتى الخفيف منه، من السيطرة على الحول الوحشي. لا تصحح الدرجات الخفيفة والمعتدلة من مد البصر روتينياً عند الأطفال المصابين بالحول الوحشي المتقطع، بسبب الخوف من أن يسوء الانحراف لديهم. لكن المرضى الذين لديهم أكثر من ٤ كسيرات من المد أو أكثر من ١,٥كسيرة من تفاوت سوء الانكسار المدي، قد تتحسن السيطرة لديهم على الحول الوحشي بعد التصحيح البصري.

قد يكون الأطفال المصابون بمد البصر الشديد غير قادرين على المطابقة الضرورية من أجل رؤية خيال واضح، ويؤدي هذا النقص في الجهد التطابقي إلى تشوش في الخيال الشبكي وحول وحشي ظاهري. قد يحسن التصحيح البصري من وضوح الخيال الشبكي، ويساعد على التحكم بالحول الوحشي.

يلجأ بعض الأطباء إلى فرط تصحيح الحسر بمقدار ٢-٤ كسيرات من أجل التحريض المؤقت للمطابقة للمساعدة على التحكم بالحول الوحشي. قد تسبب هذه المعالجة إجهاداً بصرياً عند الأطفال بسن المدرسة، لكنها قد تكون فعالة جداً لتحريض الدمج وتجنب الجراحة خلال السنوات الأولى، الأمر الذي يقي من تطور الغطش.

قد تكون نسبة AC/A عالية عند مجموعة نادرة من مرضى الحول الوحشي المتقطع، وهنا قد تساعد العدسات السالبة مع الإضافة للقرب (عدسات ثنائية المحرق) في السيطرة على الحول لدى هؤلاء المرضى.

عند وجود غطش يلجأ للتغطية بمعدل ٤-٦ ساعات كل يوم، أو للتغطية اليومية المتناوبة.

يمكن اللجوء لتمارين تصويب البصر كمحاولة لزيادة سعة التقارب الدمجي، وتستخدم هذه المعالجة لوحدها أو بالاشتراك مع معالجة الكبح والشفع عند

وجودهما. نادراً ما يلجأ للمواشير ذات القاعدة للداخل لمدة طويلة، لأنها قد تنقص من سعة التقارب الدمجي.

المعالجة الجراحية: يلجأ للجراحة عند حدوث الترقي نحو الحول الوحشي الثابت بالرغم من استخدام المعالجة المناسبة غير الجراحية. لكن يفضل بعض الجراحين اللجوء للمعالجة الجراحية الباكرة لأي انحراف يتجاوز ١٥ r ، على أمل تحقيق استقامتي العينين قبل حدوث الكبح.

يفضل معظم الجراحين في الوقت الحاضر إجراء تأخيرٍ للمستقيمتين الوحشيتين كعملية أولى في كل أنماط الحول الوحشي المتقطع. بينما يجري بعضهم الآخر تقصير المستقيمة الأنسية مع تأخير المستقيمة الوحشية في عين واحدة عند المصابين بالحول الوحشي الأساسي وفرط التباعد الكاذب، وتأخير كلتا المستقيمتين الوحشيتين في حالات فرط التباعد الحقيقي، وتقصير الأنسيتين في حالات عدم كفاية التقارب.

تدبير فرط التصحيح الجراحي: إن فرط التصحيح المؤقت المعتدل مرغوب بعد تأخير المستقيمتين الوحشيتين. أما فرط التصحيح الدائم (أكثر من ٣-٤ أسابيع) فإنه قد يتطلب المعالجة بالمواشير ذات القاعدة للخارج للوقاية من الغطش أو الشفع. يجب وصف العدسات المصححة أو مقبضات الحدقة عند وجود مد بصر غير مصحح، كما يمكن استعمال العدسات ثنائية المحرق إذا كانت نسبة AC/A عالية. وما لم تدل اختبارات حركات العين على حدوث انفكاك في العضلة، فإن تأجيل الجراحة لمدة ٤-٦ أشهر هو الخيار الأمثل، لأن التحسن العفوي شائع.

تدبير نقص التصحيح الجراحي: يعالج الانحراف الوحشي الخفيف أو المعتدل المتبقي بالمراقبة فقط إذا كانت سعة الدمج جيدة. لكن عودة الحول الوحشي الظاهري شائعة مع الوقت، لذلك فإن بعض الجراحين ينصح بالمعالجة

بالمواشير ذات القاعدة للداخل، مع تخفيف قوة المواشير مع الوقت. كما يمكن حقن ذيفان الوشيقيات بجرعات صغيرة لمعالجة نقص التصحيح، لكن لا توجد معطيات كافية داعمة لفعاليته. الاستطبابات لإعادة التداخل الجراحي هي نفسها بالنسبة للجراحة البدئية. إذا كان التداخل الجراحي المجرى في الجراحة البدئية هو تأخير المستقيمتين الوحشيتين، يجرى تقصير للأنسيتين عند إعادة الجراحة. أما إذا كان التداخل على عين واحدة (تأخير وتقصير) في الجراحة الأولى، فيجرى أيضاً تداخل على العين الأخرى في الجراحة التالية.

٣) الحول الوحشي الثابت CONSTANT EXOTROPIA:

يصادف الحول الوحشي الثابت غالباً عند المرضى الأكبر سناً، وينجم عن انكسار معاوضة الحول الوحشي المتقطع. يشاهد فرط نشاط في العضلات المائلة غالباً في حالات الحول الوحشي كبير الزاوية. قد يترافق هذا الحول الوحشي كبير الزاوية مع نموذج X، ربما كنتيجة لفرط نشاط كل المائلات الأربعة. يزداد الانحراف في النموذج X عند التحديق نحو الأعلى وكذلك نحو الأسفل.

تتضمن المعالجة الجراحية للحول الوحشي الثابت تأخير المستقيمتين الوحشيتين مع أو بدون تقوية المستقيمتين الأنسيتين. قد تكون الجراحة ضرورية أيضاً على العضلات المائلة. قد يشعر المريض في بعض الأحيان بتوسع في الساحة البصرية المحيطية نظراً للتناوب السريع في التثبيت، وقد يفتقد لذلك الأمر بعد الجراحة.

٤) الحول الوحشي الولادي CONGENITAL EXOTROPIA:

يظهر الحول الوحشي الولادي قبل الشهر السادس من العمر، ويكون كبير الزاوية، ثابتاً، ويترافق مع اضطرابات عصبية أو تشوهات قحفية وجهية غالباً.

يكون الإنذار من أجل تطور الرؤية المجسمة والتثبيت المركزي سيئاً. قد تساعد الجراحة الباكرة على تطور الدمج المحيطي.

٥) الحول الوحشي الحسي SENSORY EXOTROPIA:

يمكن لأي حالة تنقص الرؤية في إحدى العينين أن تؤدي إلى حول وحشي حسي. تتضمن الأسباب: تفاوت أسواء الانكسار، كثافات القرنية أو البلورة، ضمور أو نقص تنسج العصب البصري، آفات اللطخة. من غير المعروف لماذا يصاب بعض الأشخاص بالحول الوحشي بعد نقص الرؤية وحيد الجانب، بينما يصاب بعضهم الآخر بالحول الأنسي. لكن يلاحظ أن الحول الأنسي الحسي يظهر خلال السنوات الخمسة الأولى غالباً، بينما يسود الحول الوحشي الحسي بعد هذا السن. يتم توجيه المعالجة نحو السبب، ثم تجرى إعادة تأهيل للعين كما ذكرنا سابقاً بالتصحيح الانكساري ومعالجة الغطش وإلى ما هنالك. لكن يجب عدم التأخر في البدء بالمعالجة وإلا وصلنا إلى حالة انقطاع الدمج المركزي التي تحدثنا عنها سابقاً، والتي تنجم عن فقدان سعة الدمج، وتؤدي إلى شفع معند. تظهر هذه الحالة غالباً في حالات الحول الوحشي الحسي الذي ظهر عند البالغين واستمر أكثر من ١٠ سنوات. قد يستمر الشفع حتى بعد زوال الحول بالمعالجة المناسبة.

٦) الحول الوحشي التالي:

يتلو المعالجة المفرطة للحول الأنسي. يعالج بالمراقبة بانتظار التحسن العفوي. وإذا لم يحدث تحسن يلجأ للجراحة.

٧) عدم كفاية التقارب CONVERGENCE INSUFFICIENCY:

تتضمن خصائص عدم كفاية التقارب: إجهاد بصري، تشوش الرؤية القريبة، ومشاكل بالقراءة مع كون سعة التقارب الدمجي ضعيفة ونقطة كثب التقارب بعيدة. قد يكون لدى المريض شطور وحشي للقرب لكن، بالتعريف، ليس لديه حول وحشي. قد يحدث تشنج مطابقة في حالات نادرة إذا تم تحريض المطابقة

الإرادية والتقارب، كمحاولة للتغلب على عدم كفاية التقارب. يجب عدم الخلط بين عدم كفاية التقارب المعزول وذلك النمط من الحول الوحشي الذي يحمل الاسم نفسه. يعالج عدم كفاية التقارب بتمارين تصويب البصر. يمكن استعمال المواشير ذات القاعدة للخارج لتحريض التقارب الدمجي، كما يمكن استعمال التمارين الأخرى مثل تمرين النظر إلى الإصبع مع تقريبه من الأنف. إذا فشلت هذه التمارين يلجأ لاستخدام النظارات الموشورية ذات القاعدة للداخل أثناء القراءة. يلجأ للجراحة في حالات نادرة جداً عند فشل الأساليب غير الجراحية، لكنها تحمل خطراً لحدوث الشفع أثناء النظر للبعيد. قد يترافق عدم كفاية التقارب مع وهن المطابقة.

٨) شلل التقارب CONVERGENCE PARALYSIS:

يتميز شلل التقارب الثانوي للآفات داخل القحف بوجود مطابقة وتقريب طبيعيين مع وجود حول وحشي وشفع عند محاولة التثبيت على القريب فقط. كثيراً ما يترافق مع متلازمة بارينو. تنحصر المعالجة باستعمال مواشير قاعدتها للداخل للتخلص من الشفع، وتعد الجراحة مضاد استطباب.

الفصل الثامن:

الانحرافات الشاقولية VERTICAL DEVIATIONS:

قد يكون الانحراف الشاقولي متوافقاً، لكنه على الأغلب غير متوافق. وسواء أكان متوافقاً أم لا، فإنه قد يحدث لوحده أو بالاشتراك مع مركبة أفقية (مثال: حول علوي صرف أو حول علوي مع حول أنسي أو وحشي). يسمى الحول الشاقولي اعتماداً على جهة انحراف العين غير المثبتة. فإذا كانت العين اليمنى أعلى من العين اليسرى التي تستعمل للتثبيت، فإنه يدعى حول علوي أيمن، أما إذا كانت أخفض من العين اليسرى المثبتة، فإنه يدعى حول سفلي أيمن. عند وجود تثبيت متناوب، يسمى الانحراف اعتماداً على العين المنحرفة نحو الأعلى (مثال: حول علوي أيمن بدلاً من حول سفلي أيسر).

أنماط الانحرافات الشاقولية:

١) الانحرافات الشاقولية المتوافقة:

معظم الانحرافات الشاقولية المتوافقة صغيرة وتترافق غالباً مع انحرافات أفقية متوافقة. بالرغم من أن كل الانحرافات الخزلية الشاقولية تقريباً تبدأ غير متوافقة، فإنها تصبح متوافقة مع الوقت بغياب أي حصار ميكانيكي كما في الاعتلال العيني الدرقي أو كسور الحجاج. لكن في معظم (البعض يقول كل) الانحرافات الشاقولية، يوجد بعض الاختلاف في سعة الانحراف إذا ما أجريت القياسات في الوضعيات التشخيصية للتحديق ومع ميلان الرأس.

٢) الانحرافات الشاقولية غير المتوافقة:

الغالبية العظمى من الانحرافات الشاقولية غير متوافقة، وتنجم عن خذل أو انكماش واحدة أو أكثر من العضلات الشاقولية الدورانية، أو عن حصار ميكانيكي للحركة الشاقولية.

التشخيص التفريقي والتدبير:

قد تنجم الانحرافات الشاقولية عن عوامل تعصيبية أو ميكانيكية، كما قد يحدث اشتراك بهذه العوامل.

٣) الانحراف الشاقولي المتخالف DISSOCIATED VERTICAL DEVIATION (DVD):

الانحراف الشاقولي المتخالف اضطراب تعصيبي شائع يشاهد عند ثلثي المرضى المصابين بحول أنسي ولادي. السبب غير معروف، لكن يعتقد أنه ينجم عن الانقطاع الباكر لتطور الرؤية المشتركة. يمكن لأي من العينين أن تتحرك عفوياً وببطء نحو الأعلى والخارج مع دورانها للخارج أيضاً عندما تتم تغطية هذه العين، أو خلال فترات عدم الانتباه. تكون الحركة الشاقولية هي المسيطرة عادة ويشار إليه باسم DVD. أما عندما تكون الحركة الأفقية هي السائدة فيشار إليه باسم DHD، لكنه نادراً ما يشاهد من دون DVD مرافق. عند رفع الغطاء أو الانتباه، تعود العين للتثبيت دون أن تحدث حركة موافقة في العين الثانية. يناقض ذلك حالات الحول الشاقولي التي تحدث فيها حركة موافقة في العين الثانية عند التثبيت (يحدث حول سفلي في العين الثانية عند تثبيت العين التي كانت منحرفة نحو الأعلى) بحسب قانون هيرنغ.

بالتالي فإن الانحراف الشاقولي المتخالف لا يخضع لقانون هيرنغ. تكون هذه الحالة ثنائية الجانب عادة، لكن ليس بالضرورة أن تكون متناظرة.

قياس الـــ DVD صعب، وتكون النتائج متفاوتة. يمكن استعمال موشور قاعدته للأسفل إلى الأمام من العين المنحرفة تحت الغطاء. ثم ينقل الغطاء إلى العين المثبتة. تزاد قوة الموشور تدريجياً حتى تتوقف الحركة للأسفل عند رفع الغطاء. يجرى القياس لكل عين على حدى في الحالات ثنائية الجانب.

يمكن تصنيف الانحراف إلى درجات من +١ إلى +٤ اعتماداً على شدته. تستطب المعالجة لأسباب تجميلية. المعالجة غير الجراحية التي تغير نموذج التثبيت بالتغطية أو بالوسائل البصرية هي الأكثر فعالية في الحالات وحيدة الجانب أو ثنائية الجانب غير المتناظرة. تتضمن المعالجة الجراحية تأخير المستقيمة العلوية مع وضع قطبة تثبيت خلفية FADEN PROCEDURE.

شكل ٨-١: الانحراف الشاقولي المتخالف في العين اليسرى.

٤) فرط نشاط المائلة السفلية INFERIOR OBLIQUE OVERACTION:

يسمى فرط النشاط البدئي في العضلة المائلة السفلية بهذا الاسم لأنه لا يترافق مع خزل في المائلة العلوية. قد يكون فرط النشاط هذا عائداً لأسباب ميكانيكية أو تعصيبية أو لكليهما. يتطور فرط نشاط المائلة السفلية البدئي بين عمري ١-٦ سنوات عند ثلثي مرضى الحول الأنسي الولادي تقريباً. قد يرافق في حالات نادرة الحول الأنسي المكتسب والحول الوحشي، وحتى إنه قد يظهر لوحده من دون أي حول مرافق. يميل فرط النشاط البدئي لأن لا يسبب حولاً علوياً في الوضعية البدئية، حتى وإن كان وحيد الجانب أو غير متناظر.

ينجم فرط النشاط الثانوي في المائلة السفلية عن خزل أو شلل في العضلة المضادة لها وهي المائلة العلوية.

تتضمن المظاهر السريرية حدوث الرفع في وضعية التقريب. عند التحديق الجانبي واستعمال العين المبعدة للتثبيت، يحدث ارتفاع في العين المقربة كنتيجة لفرط نشاط المائلة السفلية، بينما عندما تستعمل العين المقربة للتثبيت في التحديق الجانبي، يحدث خفض في العين المبعدة ، ويتظاهر على شكل حول سفلي في اختبار التغطية المتناوبة. هذا على العكس من الـــ DVD الذي لا تحدث فيه حركة في العين الثانية عندما تثبت العين المصابة، وبالتالي لا يظهر حول سفلي. كما أن الرفع في الـــ DVD يظهر في كل وضعيات التحديق وليس فقط وضعية التقريب. أخيراً، قد يشاهد دوران خارجي في الوضعية البدئية لصورة قعر العين في منظار قعر العين اللامباشر PRIMARY POSITION EXTORSION، وكذلك نموذج V في فرط نشاط المائلة السفلية، ولكن ليس في الـــ DVD.

تستطب العملية المضعفة للمائلة السفلية عندما يصبح الانحراف العلوي في وضعية التقريب هاماً سريرياً. يفضل العديد من الأطباء تأخير المائلة السفلية، بينما يفضل بعضهم الآخر إجراء قطع للمائلة السفلية MYECTOMY. عند ترافق فرط نشاط المائلة السفلية مع الـــ DVD، تجرى عملية سحب المائلة السفلية التي تم تأخيرها نحو الأمام ANTERIORIZATION.

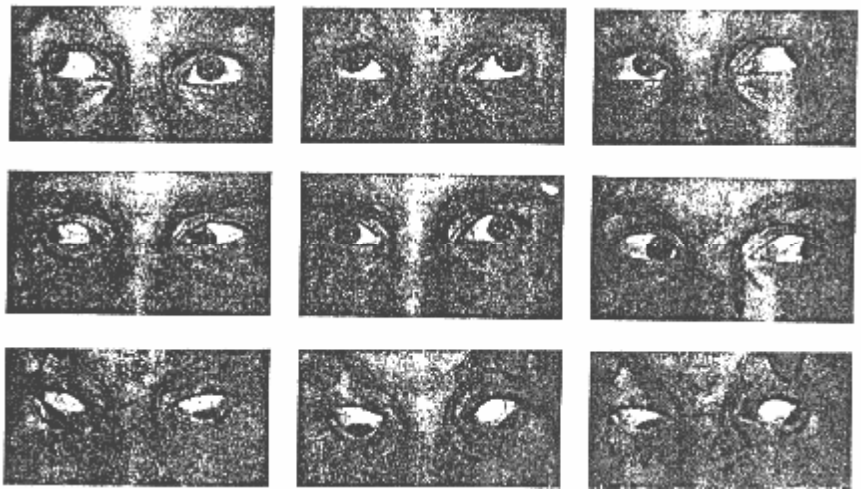
شكل ٨-٢: حول أنسي صغير الزاوية مع فرط نشاط ملحوظ في كلتا المائلتين السفليتين.

٥) فرط نشاط المائلة العلوية SUPERIOR OBLIQUE OVERACTION:

على عكس فرط نشاط المائلة السفلية، فإن فرط نشاط المائلة العلوية لا يقسم عادة إلى بدئي وثانوي، لأن شلل المستقيمة السفلية والمائلة السفلية غير شائعين. بالتالي، يمكن اعتبار كل حالات فرط نشاط المائلة العلوية ثنائية الجانب بدئية.

أيضاً على العكس من فرط نشاط المائلة السفلية البدئي، يحدث غالباً انحراف شاقولي في الوضعية البدئية في حالات فرط نشاط المائلة العلوية وحيد الجانب أو غير المتناظر. يحدث حول سفلي في جهة المائلة العلوية مفرطة النشاط. قد يشاهد حول أفقي مرافق- غالباً حول وحشي- كما يحدث خفض في العين عند محاولة التقريب.

يستطب إضعاف كلا المائلتين العلويتين في حالات الحول الشاقولي الهام سريرياً، أو عند وجود نموذج A ثانوي لفرط النشاط ثنائي الجانب. يمكن إجراء خزع وتر المائلة العلوية TENOTOMY، أو تطويل الوتر بوضع قطبة غير قابلة للامتصاص أو شريط من السيليكون.



شكل ٨-٣: حول وحشي مع نموذج A وفرط نشاط ملحوظ ثنائي الجانب في المائلة العلوية .

٦) شلل المائلة العلوية (شلل العصب القحفي الرابع):

إن العضلة الشاقولية الدورانية الأكثر تعرضاً لشلل هي العضلة المائلة العلوية. قد يكون الشلل ولادياً ناجماً عن شذوذ في نواة القسم الحركي للعصب القحفي الرابع، أو قد يكون مكتسباً وينجم غالباً عن رضوض الرأس المغلقة أو نادراً، عن الحوادث الوعائية في الجملة العصبية المركزية، الداء السكري، أو أورام الدماغ. قد يكون الشلل وحيد الجانب أو ثنائي الجانب. عندما يكون الشلل ثنائي الجانب وغير متناظر بشكل ملحوظ، فإنه يظهر كما لو أنه وحيد الجانب، وهذا ما دعا إلى تسميته بثنائي الجانب الخفي. يجب أن يضع الفاحص باعتباره دائماً احتمال أن يكون الشلل ثنائي الجانب عند تقييمه حالة شلل في المائلة العلوية.

يفيد تفحص الصور العائلية القديمة للتمييز بين الشلل الولادي والمكتسب، وذلك باستقصاء وجود أي وضعية رأس معيبة تعود إلى سن الطفولة. ومن العلامات التي تدل أيضاً على الإزمان: عدم تناظر الوجه بسبب وضعية الرأس المعيبة، سعة الدمج الشاقولية العالية، زيادة طول ومرونة وتر المائلة العلوية (يكتشف أثناء الجراحة).

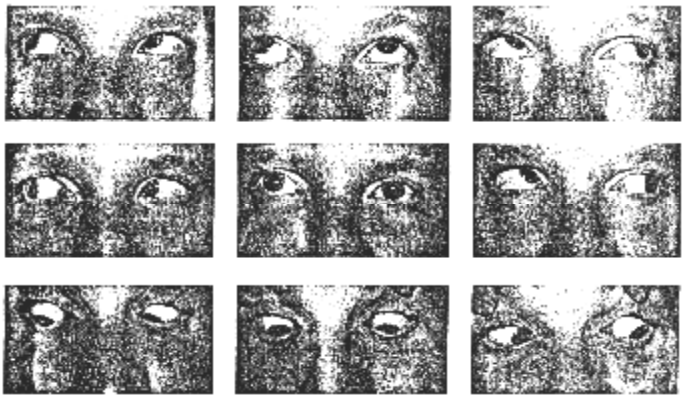
عندما يستعمل المريض عينه السليمة للتثبيت، يحدث حول علوي في العين المصابة، أما إذا استعمل عينه المصابة للتثبيت، فيحدث حول سفلي في العين السليمة، وهذا ما يدعى بـــ FALLEN EYE SYNDROME. وضعية الرأس المعيبة شائعة، وتكون بإمالة الرأس نحو الكتف المعاكس عادة، مع خفض الذقن ودوران الوجه نحو نفس الجهة. الغطش غير شائع في حالات الشلل المكتسب، لكنه قد يشاهد في الحالات الولادية. كما أن الدوران الخارجي

والشكوى من الميلان الظاهري للأجسام شائعة في الحالات المكتسبة. تكون الحالات الولادية وحيدة الجانب عادة، بينما تكون الحالات المكتسبة ثنائية الجانب غالباً. تساعد المعايير التالية في التمييز بين الحالات وحيدة الجانب والحالات ثنائية الجانب.

الحالات ثنائية الجانب: حول أنسي مع نموذج V عند التحديق للأسفل، يكون الدوران الخارجي أكبر من ١٠° عند قياسه بوساطة قضيب مادوكس المضاعف، يكون اختبار ميلان الرأس (بايلسكوفسكي) إيجابياً في كلا الجانبين، أي يبدي دوران الرأس نحو اليمين حولاً علوياً أيمن، وميلان الرأس نحو اليسار حولاً علوياً أيسر. تكون الحركات التي تنتج عن تقلص المائلة العلوية متحددة في الحالات ثنائية الجانب، كذلك يحدث دوران خارجي موضوعي لقعر العين عند فحصه باستعمال المنظار اللا مباشر.

الحالات وحيدة الجانب: حول أنسي أقل عند التحديق للأسفل، يكون الدوران الخارجي أقل من ١٠° عند قياسه بوساطة قضيب مادوكس المضاعف، يكون اختبار ميلان الرأس إيجابياً في الجانب المصاب فقط، وقد تكون الحركات الناجمة عن تقلص المائلة العلوية طبيعية أو متحددة قليلاً.

يتم دعم تشخيص شلل المائلة العلوية بنتائج اختبار الخطوات الثلاثة، والتحليل الدقيق للحركات المفردة والمزدوجة. تتضمن استطبابات المعالجة: وضعية الرأس المعيبة، الانحراف الشاقولي الهام، الشفع، يمكن استعمال المواشير للتغلب على الشفع في الحالات الخفيفة غير المترافقة مع مركبة دورانية.



شكل ٨-٤: شلل المائلة العلوية اليمنى.

التدبير الجراحي: تتبع نفس المبادئ الجراحية التي تنطبق على معالجة الانحرافات الشاقولية.

عند وجود فرط نشاط في العضلة المائلة السفلية (المضادة)، مع كون الانحراف في الوضعية البدئية لا يتجاوز ١٥ r ، يتم إضعاف المائلة السفلية. يتناسب مقدار التصحيح في الانحراف في الوضعية البدئية مع درجة فرط النشاط في المائلة السفلية.

إذا كان الانحراف أكبر من ١٥ r مع وجود فرط نشاط في المائلة السفلية، يتم إضعاف المائلة السفلية وعضلة يوك في العين الثانية (المستقيمة السفلية). وهنا أيضاً يعتمد مقدار التصحيح على درجة فرط النشاط الموجود مسبقاً، وليس على نوع العملية المضعفة المستخدمة. بشكل عام، إن كل تأخير بمقدار ١مم في المستقيمات الشاقولية يصحح ٣ r تقريباً من الانحراف الشاقولي.

يفضل بعض الجراحين ثني وتر المائلة العلوية المصابة بدلاً من تأخير المستقيمة السفلية في الجانب المقابل. يتم تحديد مقدار الثني في الوتر اعتماداً على اختبار التحريك القسري. يتم الثني حتى يصبح هذا الاختبار إيجابياً في

وضعية الرفع من التقريب. أما عند عدم وجود فرط نشاط في المائلة السفلية، فيجرى تأخير للمستقيمة السفلية (عضلة يوك) أو ثني المائلة العلوية المصابة. قد يحتاج الأمر إجراء تأخير في المستقيمة العلوية في نفس الجانب، إذا ما أظهر اختبار التحريك القسري تحدداً في الخفض في جانب الانحراف. يشيع توارد هذا الامر عندما يكون الشلل قد حدث منذ مدة طويلة. إذا كان الانحراف أكبر من ٣٥ r في الوضعية البدئية، تجرى الجراحة على ثلاث عضلات.

عندما يكون الشلل ثنائي الجانب، ويكون الانحراف دورانياً بالدرجة الأولى أكثر منه شاقولياً، تجرى عملية بديلة هي: الازاحة الأمامية الصدغية للنصفين الأماميين لوتري المائلتين العلويتين. تدعى هذه العملية بعملية "هارادا ــ إيتو"، وهي تصحح الدوران الخارجي وضعف التبعيد، ولكنها لا تصحح أي انحراف شاقولي في الوضعية البدئية.

٧) تحدد الرفع في عين واحدة (شلل الرافعات المزدوج) MONOCULAR ELEVATION DEFICIENCY (DOUBLE ELEVATOR PALSY):

تشير عبارة شلل الرافعات المزدوج إلى خذل في كل من العضلة المائلة السفلية والعضلة المستقيمة العلوية. لكن هذه العبارة أضحت مثل المظلة التي تنضوي ضمنها أي حالة حول تتظاهر بتحدد الرفع في كل وضعيات التحديق. ونظراً لأن هذا النموذج الحركي قد ينجم ــ كما هو معروف ــ عن حصار العضلة المستقيمة السفلية، بالإضافة لخذل إحدى العضلتين الرافعتين أو كليهما، فقد تم استبدال عبارة شلل الرافعات المزدوج بعبارة تحدد الرفع في عين واحدة.

توجد ثلاثة أنماط من تحدد الرفع بعين واحدة هي:

١- مترافقة مع حصار المستقيمة السفلية. يتم تشخيص هذه الحالة بما يلي:

- ¶ اختبار التحريك القسري إيجابي في الرفع.
- ¶ اختبار التحريك الفعال طبيعي (لا يوجد شلل عضلي).
- ¶ الحركات القفزية طبيعية في العضلة المستقيمة العلوية.

٢- مترافق مع ضعف في الرافعتين. يتم تشخيص هذه الحالة بما يلي:

- ¶ اختبار التحريك القسري سلبي (حر).
- ¶ نقص التحريك الفعال للرافعتين (دليل على الشلل).
- ¶ نقص سرعة الحركات القفزية عند التحديق للأعلى في العين المصابة (مع ظاهرة بل غالباً، مما يدل على سبب فوق نووي).

٣- مختلط، يتميز بضعف في الرافعتين مع حصار في المستقيمة السفلية. يتم تشخيص هذه الحالات بما يلي:

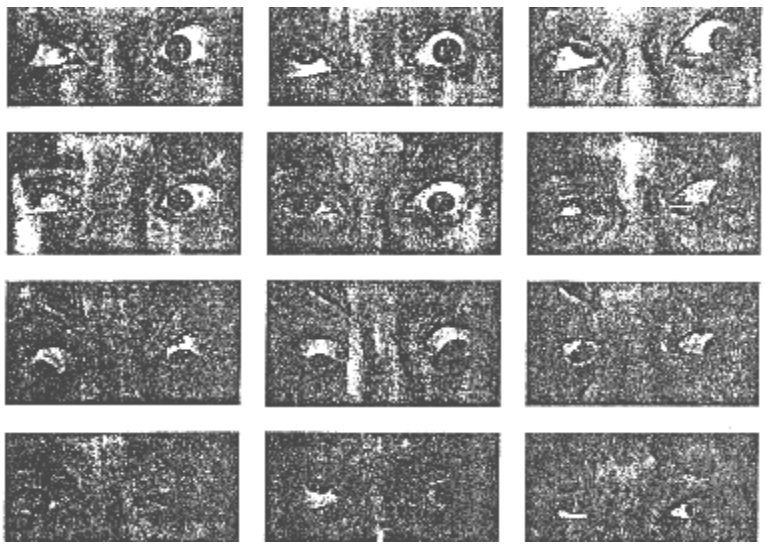
- ¶ اختبار التحريك القسري إيجابي في الرفع.
- ¶ نقص التحريك الفعال للرافعتين.
- ¶ نقص سرعة الحركات القفزية عند التحديق للأعلى.

الخصائص: تتضمن الخصائص السريرية لكل من الأنماط الثلاثة المذكورة أعلاه:

- **ü** تحدد الرفع، الذي يكون ملحوظاً أكثر في وضعية التبعيد، ثم يتحسن في الوضعية البدئية، ويتحسن أكثر في التقريب، على العكس من متلازمة براون.
- **ü** حول سفلي في العين المصابة يزداد بالتحديق للأعلى.

- رفع الذقن للأعلى مع وجود الدمج في التحديق للأسفل، أو أن يكون الرأس منتصباً مع وجود الغطش في العين المصابة بالحول السفلي.
- انسدال أو انسدال كاذب في الوضعية البدئية (يتواجد عنصر الانسدال الحقيقي عند ٥٠٪ من المرضى، وتشاهد ظاهرة ماركس ــ كن [غمز الجفن] عند ثلث هؤلاء).
- حصار العضلة المستقيمة السفلية: يكون لدى المرضى المصابين بحصار المستقيمة السفلية غالباً ثنية إضافية أو عميقة على الجفن السفلي في الجهة المصابة، كما أن ظاهرة بل تكون غائبة أو ضعيفة في الجهة المصابة مقارنة مع الجهة السليمة.

التدبيـــر: تتضمن استطبابات المعالجة: وجود انحراف شاقولي كبير في الوضعية البدئية، مع أو بدون انسدال، ووضعية رأس معيبة. عند وجود حصار في المستقيمة السفلية يتم تأخير هذه العضلة. أما عند وجود حصار، فيتم نقل وتري المستقيمتين الأنسية والوحشية نحو وتر المستقيمة العلوية (عملية ناب KNAPP PROCEDURE).



شكل ٨-٥: الأنساق الثلاثة العلوية: تحدد الرفع في العين اليسرى في وضعيات التحديق التشخيصية التسعة. الأسفل والأيسر: انسدال في الجفن العلوي الأيسر. الأسفل والوسط: الانحراف الثانوي الملحوظ أثناء الرفع في العين اليمنى. الأسفل والأيمن: ظاهرة بل ضعيفة.

٨) متلازمة براون (متلازمة غمد وتر المائلة العلوية):

كان هذا الاضطراب الحركي ــ الذي وصفه براون عام ١٩٥٠ ــ قد سمي في البداية باسم متلازمة غمد وتر المائلة العلوية، أما الآن فإنه يعرف باسم متلازمة براون. اعتقد في البداية أن الحصار المميز للرفع من وضعية التقريب ناتج عن قصر ثانوي في الغمد الأمامي لوتر المائلة العلوية بسبب شلل ولادي في العضلة المائلة السفلية في نفس الجهة. وتمكن براون فيما بعد من نقض هذه النظرية، فأهملت منذ ذلك الوقت.

قد تكون متلازمة براون ولادية أو مكتسبة، ثابتة أو متقطعة. تشترك كل هذه الأشكال بمظهر مميز، ألا وهو حصار المرور الحر لوتر المائلة العلوية عبر البكرة، حتى تلك الأشكال الناجمة عن الرض أو الالتهابات الجهازية (الرثيانية). إن احتمال أن تكون متلازمة براون المكتسبة متقطعة أكبر منه في متلازمة براون الولادية، ومن المحتمل أن تشفى عفوياً. لكن الاستثناءات تحدث، وقد تشفى الحالات الولادية الثابتة عفوياً بعد عدة سنوات. تكون متلازمة براون ثنائية الجانب في ١٠٪ من الحالات.

تتضمن المظاهر في متلازمة براون: تحدد الرفع الفاعل والمنفعل من وضعية التقريب، مع دوران العين بعيداً عن مجال الفعل الشاقولي للمائلة العلوية. يتحسن الرفع في الخط المتوسط، ثم يصبح أفضل أو حتى طبيعياً تماماً في وضعية التبعيد. يزداد عرض الفرجة الجفنية في وضعية التقريب، وتحدث حركة سفلية للعين غالباً في هذه الوضعية. يثبت اختبار الحركات العينية

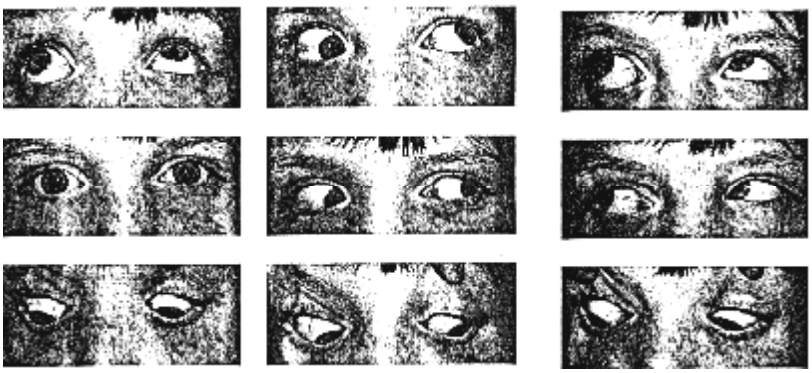
المزدوجة عدم وجود فرط نشاط في المائلة العلوية. تميز هذه الموجودات، بالإضافة لإيجابية اختبار التحريك القسري بين متلازمة براون وشلل العضلة المائلة السفلية.

تصنف متلازمة براون من حيث الشدة إلى:

- خفيفة: لا يوجد حول سفلي في الوضعية البدئية، ولا تحدث حركة سفلية للعين في وضعية التقريب.

- معتدلة: تحدث فيها حركة سفلية للعين في وضعية التقريب، لكن أيضاً لا يوجد حول في الوضعية البدئية.

- شديدة: تحدث فيها ايضاً حركة سفلية في وضعية التقريب، كما يوجد حول سفلي في الوضعية البدئية، ترافقه غالباً وضعية رأس معيبة (غالباً رفع الذقن للأعلى، وأحياناً دوران الوجه نحو الجانب المقابل)، وعند عدم وجود وضعية رأس معيبة رغم وجود حول ظاهري، فغالباً ما يوجد غطش مرافق.



شكل ٨-٦: متلازمة براون في العين اليمنى.

المعالجة: تبقى المراقبة لوحدها التدبير الأكثر شيوعاً لكل حالات متلازمة براون. قد تستجيب الحالات المكتسبة ــ مثل تلك الناجمة عن التهاب المفاصل

الرثياني أو التهاب الجيوب أو الرض ــ للستيروئيدات جهازياً أو حقناً حول المقلة.

يستطب التداخل الجراحي عند وجود حول سفلي في الوضعية البدئية و/ أو وضعية رأس معيبة. العملية الأكثر شيوعاً في هذه الحالة هي خزع وتر المائلة العلوية TENOTOMY في الجانب نفسه، لكنها قد تختلط بحدوث شلل في العضلة في ٢٠٪ من الحالات. لذلك يفضل بعض الجراحين إجراء تأخير أو قطع للمائلة السفلية في الجانب نفسه في نفس الوقت.

٩) خذل المائلة السفلية INFERIOR OBLIQUE PARESIS:

تم الافتراض بأن أذية الفرع السفلي للعصب القحفي الثالث، وعلى الأخص فرع المائلة السفلية، قد يكون سبباً محتملاً لخذل العضلة المائلة السفلية. لكن مهما يكن، فإن السبب الحقيقي غير معروف. هذه الحالة نادرة، ولم يذكر ترافقها مع أي اضطرابات عصبية أخرى.

يتظاهر خذل المائلة السفلية بتحدد الرفع من وضعية التقريب. غالباً ما يوجد نموذج A مرافق، مع فرط نشاط المائلة العلوية. يدعم تشخيص خذل المائلة السفلية بموجودات اختبار الخطوات الثلاثة. لكن على كل حال، فإن معظم الحالات التي اعتقد أنها خذل في المائلة السفلية، كانت في الواقع فرط نشاط في المائلة العلوية مع نقص نشاط ثانوي في المائلة السفلية.

ويميز الجدول التالي بين المائلة السفلية ومتلازمة براون:

	خذل المائلة السفلية	متلازمة براون
التحريك القسري	سلبي	إيجابي
نموذج الحول	نموذج A	نموذج V
فرط نشاط المائلة العلوية	موجود عادة	غير موجود

١٠) كسور أرض الحجاج (الكسور الانفجارية):

إن الرض الوجهي الكليل هو السبب المعتاد لكسور أرض الحجاج، وتسبب حوادث السيارات الغالبية العظمى من الحالات. تتضمن المظاهر السريرية:

- كدمة حول العين المصابة.
- شفع في إحدى وضعيات التحديق أو في كلها مباشرة بعد الحادث.
- خدر في المنطقة تحت الحجاج، ثانوي لأذية العصب تحت الحجاج.

غؤور المقلة، إما باكراً أو متأخراً.

- انحشار المستقيمة السفلية أو المائلة السفلية أو النسيج المحيط بهما.
- حول سفلي في الوضعية البدئية يزداد بالتحديق للأعلى، وقد يخف أو حتى يتحول إلى حول علوي بالتحديق للأسفل، مما يقترح وجود حصار ميكانيكي في المستقيمة السفلية مرافق لخذل أو خذل كاذب في المستقيمة السفلية.
- كسر في الجدار الأنسي للحجاج يؤدي لانحشار المستقيمة الأنسية. عند الشك بوجود كسور في جدر الحجاج، تجرى صورة طبقية محورية أو رنين مغناطيسي نووي. إذا أثبت التصوير وجود انحشار لإحدى العضلات في خط الكسر، يصبح التداخل الجراحي مستطباً حالما تزول الوذمة حول الحجاج (٥-١٠ أيام). أما إذا بين التصوير وجود نسيج شحمي فقط في خط الكسر دون انحشار في العضلات، فإن المراقبة هي التدبير الأمثل في تلك الحالات.

١١) خذل المستقيمة السفلية INFERIOR RECTUS PARESIS:

تنجم هذه الحالة عن رض الفرع المعصب للعضلة المستقيمة السفلية أو عن رض للعضلة بحد ذاتها، والذي قد يحدث في نفس وقت الأذية الأصلية، أو أثناء إصلاح الكسر في أرض الحجاج. يجب توخي الحذر لوضع التشخيص الصحيح قبل محاولة الإصلاح.

عند وجود خذل في المستقيمة السفلية من دون انحشار، يشاهد حول علوي في الوضعية البدئية. أما إذا ترافق الخذل مع انحشار، فإن الانحراف يكون خفيفاً جداً أو يتحول إلى حول سفلي في الوضعية البدئية، ويتناقص عند التحديق للأسفل. التدبير هو بالمراقبة لأنه قد يتحسن مع الوقت. إذا لم يحدث التحسن بعد ٦ أشهر من الأذية، تستطب جراحة العضلات. في حالات الخذل الجزئي، يجرى تقصير للمستقيمة السفلية مع تأخير للمستقيمة العلوية، أو تأخير للمستقيمة السفلية المقابلة مع أو بدون قطبة تثبيت خلفي.

يمكن نقل وتري المستقيمتين الأنسية والوحشية نحو وتر المستقيمة السفلية (عملية ناب المعكوسة) في حالات الشلل الكامل.

الفصل التاسع:

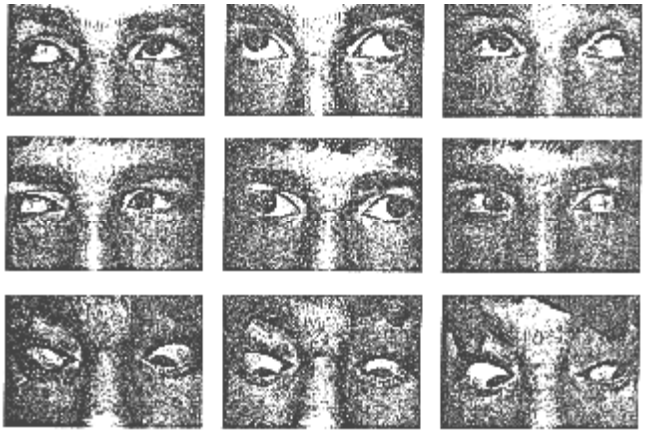
النموذجان A و A AND V PATTERNS V

هي أنماط فرعية غير متوافقة من الحول الأفقي، تتغير فيها سعة الانحراف الأفقي عند التحديق للأعلى أو للأسفل. لا يعتبر النموذج A هاماً سريرياً ــ وفقاً للتعريف التقليدي ــ ما لم يختلف قياس الانحراف بمقدار ١٠ r أو أكثر بين التحديق للأعلى ٢٥° وللأسفل ٢٥°. كذلك فإن النموذج V لا يعتبر هاماً سريرياً ما لم يتجاوز الفارق ١٥ r بين التحديق للأعلى ٢٥° وللأسفل ٢٥°.

يقال بوجود النموذج A عندما يبدي الانحراف الأفقي غير المتوافق شاقولياً زيادة في التقارب (نقص في التباعد) عند التحديق للأعلى، وزيادة في التباعد عند التحديق للأسفل.

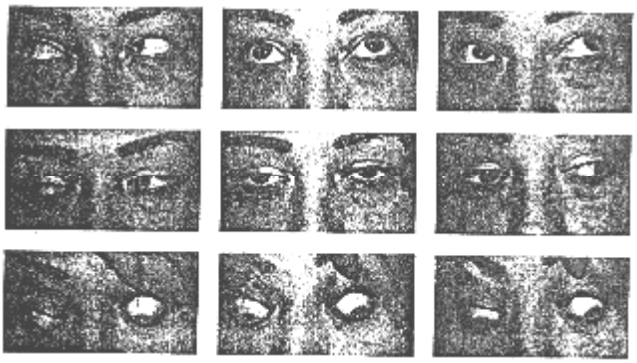
أما النموذج V فيشير لحالات الانحراف الأفقي غير المتوافق شاقولياً، والتي تبدي زيادة في التقارب (نقص التباعد) عند التحديق للأسفل، وزيادة في التباعد عند التحديق للأعلى.

تتضمن النماذج الأخرى الأقل شيوعاً: Y ، λ ، X ، ¯ . يرافق النموذجان A ، V نحو ١٥-٢٥٪ من كل حالات الحول. النماذج الشائعة في الممارسة السريرية هي: حول أنسي مع نموذج V (شكل ٩-١)، حول وحشي مع نموذج V (شكل ٩-٢)، حول وحشي مع نموذج A (شكل ٩-٣)، حول أنسي مع نموذج A (شكل ٩-٤).

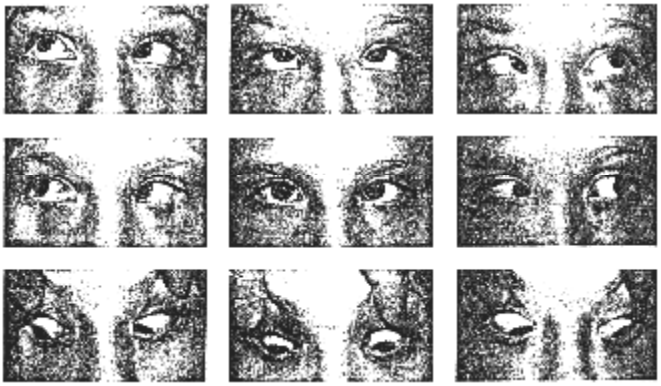


شكل ٩-١: حول أنسي مع نموذج V. لاحظ فرط نشاط المائلتين السفليتين المرافق.

شكل ٩-٢: حول وحشي مع نموذج V، مع فرط نشاط معتدل في المائلتين السفليتين.



شكل ٩-٣: حول وحشي مع نموذج A، مع فرط نشاط ملحوظ في المائلتين العلويتين.



شكل ٩-٤: حول أنسي مع نموذج A.

ثبت بالدليل القاطع أن كلاً مما يلي يشكل سبباً للنموذجين A ، V. يجب أن يتوخى طبيب العيون الحذر قبل اتخاذ القرار بالجراحة، خشية وجود هذه الاضطرابات التشريحية والتعصيبية:

١- اضطرابات وظائف العضلات المائلة: يترافق فرط نشاط المائلة السفلية مع النموذج V، ويترافق فرط نشاط المائلة العلوية مع النموذج A. تتوارد اضطرابات العضلات المائلة بشكل شائع مع النماذج الهامة سريرياً.

٢- اضطرابات وظائف العضلات المستقيمة الأفقية: مثال: تؤدي زيادة تعصيب المستقيمة الوحشية لدى التحديق للأعلى إلى نموذج V.

٣- اضطرابات وظائف العضلات المستقيمة الشاقولية: مثال: عند وجود نقص نشاط في المستقيمة العلوية، ينقص فعلها التقريبي بالتحديق للأعلى، وينتج نموذج V.

٤- متلازمة كروزون ومتلازمة أبرت: تترافق غالباً مع نموذج V مع حول أنسي أو وحشي.

التدبير:

تعالج النماذج الهامة سريرياً بالجراحة. عند وجود فرط نشاط في المائلتين العلويتين أو السفليتين، يتم إضعافهما لعلاج هذه النماذج. فمثلاً يصحح إضعاف المائلتين السفليتين أو ثني المائلتين العلويتين حوالي ١٥-٢٥ r من النموذج V. ويميل إضعاف المائلة السفلية لأن يكون ضابطاً لنفسه، بحيث يصحح كل نموذج V الموجود دون حدوث فرط نشاط. يصحح خزع وتري المائلتين العلويتين نحو ٣٥-٤٥ r من النموذج A.

عند عدم وجود فرط نشاط في العضلات المائلة، يصحح النموذجان A ، V بنقل أوتار المستقيمات الأفقية شاقولياً أثناء جراحة الحول الأصلية. يتم تحريك

وتر المستقيمة الأنسية دائماً في الاتجاه الشاقولي الذي يكون فيه التقارب أعظمياً أي: نحو الأعلى في النموذج A، ونحو الأسفل في النموذجV. ويتم تحريك وتر المستقيمة الوحشية دائماً في الاتجاه الشاقولي الذي يكون فيه التباعد أعظمياً أي: نحو الأعلى في نموذج V، ونحو الأسفل في نموذج A.

لتسهيل حفظ كيفية نقل الأوتار، تستعمل كلمة MALE

(MEDIAL ¦ APEX , LATERAL ¦ EMPTY SPACE)، أي يتم تحريك الأنسية نحو الذروة، والوحشية نحو الفراغ. يتم تحريك الوتر بمقدار يعادل نصف عرض وتر أو عرض وتر كامل.

الفصل العاشـــر:

أشكـــال خاصـــة من الحـــول

أ- الشلل الولادي في العصب القحفي السادس (المبعد):

ذكرت حالات من الشلل في العصب السادس الذي يحدث مباشرة بعد الولادة. يعتقد أنه ينجم عن ارتفاع التوتر داخل القحف المرافق للحمل والولادة، ويشفى عفوياً عادة. لكن ذكر أيضاً حدوث أذية دائمة في العصب السادس مع حول أنسي تالٍ عند الولدان.

ب- متلازمة دوان DUANE SYNDROME:

تشمل متلازمة دوان طيفاً من الاضطرابات الحركية، التي تشترك جميعها بحدوث انكماش في كرة العين أثناء التقريب. كما أنه من الشائع وجود بعض التحدد في الحركات الأفقية. الانحرافات الشاقولية شائعة مع حركة علوية أو سفلية للعين المصابة عند التقريب (ظاهرة اللجام LEASH PHENOMENON).

تنجم متلازمة دوان خلل في التطور خلال الأسبوع الرابع الحملي. تكون متلازمة دوان عن معزولة في معظم الحالات، لكنها قد تترافق مع اضطرابات جهازية مثل متلازمة غولد نهار (قصر القامة، عدم تناظر الوجه، كيسات نظيرة أدمة عينية، تشوهات في الأذن، زوائد جلدية أمام الأذن، ثلامة في الجفن العلوي) ومتلازمة ويلدر فانك (صمم حسي عصبي، تشوه كليبل فايل مع التحام الفقرات الرقبية)، والتي تظهر فقط عند الإناث. معظم حالات متلازمة دوان

إفرادية، لكنها تنتقل بشكل وراثي جسمي سائد في ٥-١٠٪ من الحالات. تصيب الإناث بشكل أشيع من الذكور، كما أنها تصيب العين اليسرى أكثر من اليمنى لسبب غير معروف.

أظهرت الدراسات التشريحية غياب نواة العصب السادس، مع وجود فرع زائغ من العصب الثالث يعصب المستقيمة الوحشية. كما أظهرت الدراسات الكهربائية العضلية حدوث تعصيب متناقض للمستقيمة الوحشية (زيادة التعصيب عند محاولة التقريب، ونقص التعصيب عند محاولة التبعيد).

تتميز متلازمة دوان- كما سبق وأسلفنا ــ بحدوث انكماش في الأجفان مع غؤور في كرة العين عند محاولة التقريب بسبب التقلص المشترك لكلتا المستقيمتين الأنسية والوحشية.

أجريت العديد من المحاولات لتصنيف مرضى متلازمة دوان، أكثرها قبولاً هو تصنيف هوبر:

النمط I: حول أنسي مع تحدد التبعيد، بينما يكون التقريب طبيعياً (٥٠-٨٠٪ من الحالات).

النمط II: حول وحشي مع تحدد التقريب، بينما يكون التبعيد طبيعياً (٢-٣٣٪ من الحالات).

النمط III: تحدد كل من التقريب والتبعيد، مع عينين مستقيمتين أو حول أنسي.

توجد لدى معظم مرضى متلازمة دوان بعض وضعيات التحديق التي تكون فيها العينان مستقيمتين، وبالتالي تتطور الرؤية المشتركة لديهم، كما أن الغطش وأسواء الانكسار أقل تواردا لديهم منها عند بقية مرضى الحول.

تستطب الجراحة عند وجود حول في الوضعية البدئية، وضعية رأس معيبة، انكماش شديد في كرة العين عند محاولة التقريب، حركة علوية أو سفلية كبيرة

للعين عند التقريب. يجب على الطبيب أن يضع التشخيص بدقة قبل إقرار الجراحة ، لأن النمط الأول من متلازمة دوان ــ على سبيل المثال ــ قد يشخص خطأً على أنه شلل في العصب السادس ما لم يتم الفحص بدقة، ويلاحظ حدوث الانكماش عند التقريب. كما يجب التنويه بأن الأهل غالباً ما يراجعون بشكوى أن العين الطبيعية تدور نحو الداخل، غير مدركين أن المشكلة في العين الثانية التي لا تبعد بشكل كامل.

يجرى لمرضى النمط الأول تأخير في المستقيمة الأنسية في الجهة المصابة أو في الجهتين بحسب شدة الحول. يؤدي ذلك لزوال الحول في الوضعية البدئية دون أن يؤدي لاستعادة القدرة على التبعيد. لكن يحظر إجراء تقصير المستقيمة الوحشية لأن ذلك يزيد من انكماش كرة العين. كذلك فإن الجراحة لدى مرضى النمط الثاني تتضمن تأخير إحدى المستقيمتين الوحشيتين أو كلتيهما دون إجراء تقصير الأنسية. لا توجد جراحة قادرة على إعادة القدرة على التقريب أو التبعيد، لذا فإذا كانت العينان مستقيمتين لدى مرضى النمط الثالث، لا تجرى أي جراحة. أما عند وجود انكماش شديد في كرة العين لدى محاولة التقريب، فيمكن إجراء تأخير كلتا المستقيمتين الأنسية والوحشية.

لمعالجة ظاهرة اللجام (الحركة العلوية والسفلية للعين عند التقريب)، والتي تنجم عن انزلاق الوتر المتين للمستقيمة الوحشية إلى الأسفل أو الأعلى من كرة العين عند التقريب، يمكن شطر المستقيمة الوحشية بشكل حرف Y، أو وضع قطبة تثبيت خلفية فيها.

شكل ١٠-١: متلازمة دوان مع حول أنسي في العين اليسرى.

شكل ١٠-٢: متلازمة دوان مع حول وحشي في العين اليمنى.

ت- متلازمة موبيوس MOBIUS SYNDROME

تتميز متلازمة موبيوس بوجود شلل في كل من العصبين السادس والسابع، وهذا الأخير يؤدي إلى وجه يشبه القناع.

قد يظهر أيضاً لدى العديد من المرضى شلل بالتحديق، لا يمكن أن يعزى لشلل عصب قحفي وحيد، لكن قد يعزى لاضطرابات في منطقة التشكلات الشبكية الجسرية جانب الخط المتوسط (PPRF). كما يظهر أيضاً لدى العديد من المرضى تشوهات في الأطراف والصدر واللسان، ويشعر علماء الوراثة أن متلازمة موبيوس تشكل فرداً من عائلة من المتلازمات التي يحدث فيها نقص تنسج في الأطراف، وتترافق مع شذوذات وجهية وفموية وفي الأعصاب القحفية. تشاهد متلازمة بولاند (غياب العضلة الصدروية) لدى بعض مرضى متلازمة موبيوس.

الاضطرابات الحركية المشاهدة في متلازمة موبيوس أكثر تعقيداً من تحدد التبعيد المتوقع في شلل العصب السادس. قد يكون التقريب متحدداً أيضاً، ويتحسن التقريب مع الوقت في التقارب أكثر منه في الحركات المتوافقة. تحدث تبدلات في شكل الفرجة الجفنية لدى بعض المرضى عند التقريب.

عند وجود انحراف هام في الوضعية البدئية، يمكن إجراء تأخير للمستقيمة الأنسية، لكن يفضل البعض المراقبة فقط في الحالات التي يوجد فيها إضافة للحول الأنسي تحدد في التقريب.

ث- شلل العصب الثالث:

قد يحدث حول وحشي في شلل العصب الثالث، سواء أكان ولادياً أم مكتسباً. يترافق الحول الوحشي في هذه الحالة مع حول سفلي في العين المصابة، لأن العضلات المتبقية السليمة تشمل المستقيمة الوحشية (مبعدّة) والمائلة العلوية (خافضة).

أشيع أسباب شلل العصب الثالث عند الأطفال هو الشلل الولادي (٤٠-٥٠٪ من الحالات). ومن الأسباب الأخرى: الرضوض، الالتهابات، وفي بعض الأحيان التنشؤات، كما أنه قد يلي الأخماج الفيروسية والشقيقة. ونظراً لأن الجهاز البصري لدى الأطفال ما يزال في مرحلة التطور، فإن الغطش مرافق شائع لشلل العصب الثالث لديهم، وتتوجب معالجته بشكل جدي. كما أن الموجودات السريرية والمعالجة قد تكون معقدة في الحالات الولادية والرضية بسبب التجدد الزائغ (الاتجاه الخاطئ) لألياف العصب الثالث. قد تنتج عن هذا التجدد الزائغ حركات شاذة في الأجفان والحدقة والعين، مثل حدوث ارتفاع في الجفن أو تقبض حدقة أو انخفاض في كرة العين عند محاولة التقريب.

أما عند البالغين فإن شلل العصب الثالث قد ينجم عن أمهات الدم، الداء السكري، التهاب العصب، الرض، الخمج، ونادراً الورم. لا يمكن إجراء الجراحة لدى غالبية مرضى أمهات الدم بسبب سوء الحالة العامة لديهم، كما أن الشلل في الداء السكري يشفى عفوياً عادة خلال ٣-٤ أشهر، بالتالي فإن الغالبية

العظمى من المرضى الذين تستطب الجراحة لديهم هم المصابون بالشلل من منشأ رضي.

يشكل شلل العصب الثالث تحدياً علاجياً كبيراً نظراً لتعدد العضلات التي تتعصب منه، وبالتالي فإن الهدف الرئيسي من الجراحة هو تحقيق استقامة العين في الوضعية البدئية، مع بعض الانخفاض الخفيف في وضعية القراءة. لهذا السبب يجب مناقشة الأمر بشكل وافٍ مع المريض حتى تكون توقعاته واقعية لمرحلة ما بعد الجراحة. في كل الأحوال، يفضل الانتظار لمدة ٦-١٢ شهر قبل الجراحة على أمل التحسن العفوي.

يجب توخي الحذر عند إجراء الجراحة للمرضى المصابين بالشلل الكامل مع رؤية مشتركة طبيعية، خشية حدوث الشفع بعد الجراحة عند عدم تحقيق الارتصاف الكامل. يفيد اختبار التكيف الموشوري في هذه الحالات قبل الجراحة، فإذا لم يحدث الشفع لدى وضع الموشور، فمن غير المحتمل أن يتطور بعد الجراحة.

الجراحة المجراة عادة هي تأخير المستقيمة الوحشية مع تقصير المستقيمة الأنسية لتصحيح الانحراف الوحشي، مع إزاحة وتري هاتين العضلتين نحو الأعلى لتصحيح الحول السفلي. يمكن اللجوء لخزع وتر المائلة العلوية بدلاً من إزاحة الوترين نحو الأعلى لتصحيح الحول السفلي. لكن يجب توخي الحذر في هذه الحالة خشية حدوث إقفار في القسم الأمامي من العين عند الجراحة على ثلاث عضلات أو أكثر، ولا سيما عند المسنين.

ج- داء غريف (الاعتلال العيني الدرقي):

قد يحدث اعتلال عضلي حصاري شديد في داء غريف. يحدث ارتشاح في عضلات العين الخارجية بالخلايا اللمفاوية، مع درجات متفاوتة من الوذمة

والالتهاب والتليف. قد لا تؤدي الضخامة الشديدة في عضلات العين الخارجية إلى الحصار الحركي فحسب، وإنما قد تسبب اعتلالاً انضغاطياً في العصب البصري. يتم اثبات التشخيص باكتشاف هذه الضخامة العضلية بالتصوير الطبقي المحوري أو الرنين المغناطيسي النووي. العضلات الأكثر تعرضاً للإصابة، وبالترتيب من الأشيع إلى الأقل شيوعاً هي: المستقيمة السفلية، المستقيمة الأنسية، المستقيمة العلوية، المستقيمة الوحشية. يراجع مريض داء غريف غالباً بشكوى جحوظ، حول سفلي، و/ أو حول أنسي. يكون اختبار التحريك القسري إيجابياً لدى هؤلاء المرضى. قد تساعد المواشير على التخلص من الشفع في الوضعية البدئية ووضعية القراءة، لكن نظراً لأن هذا النوع من الحول غير متوافق، فإن المواشير غير قادرة على التخلص من الشفع في كل وضعيات التحديق، لكنها تفيد بشكل مؤقت بانتظار الجراحة. يجب أن تكون زاوية الحول ثابتة لمدة ٣ أشهر على الأقل قبل إجراء الجراحة، وتجرى الجراحة بالترتيب التالي: تخفيف الضغط في الحجاج DECOMPRESSION، جراحة الحول، جراحة الأجفان. تتضمن استطبابات الجراحة ما يلي: الشفع، وضعية الرأس المعيبة، الحول كبير الزاوية. العملية الجراحية الأشيع استخداماً هي تأخير العضلة المصابة، ويحظر تقصير العضلة المضادة لأن ذلك من شأنه أن يزيد الحصار. تفيد تقنية القطبة القابلة للتعديل ADJUSTABLE SUTURE في تحديد مقدار التأخير الدقيق اللازم دون حدوث فرط تصحيح.

ح- شلل عضلات العين الخارجية المترقي المزمن: CHRONIC PROGRESSIVE EXTERNAL OPHTHALMOPLEGIA(CPEO)

يبدأ شلل عضلات العين الخارجية المترقي المزمن في سن الطفولة عادة بانسدال مع ترقٍ بطيء نحو الشلل الكامل في الأجفان وعضلات العين

الخارجية. قد تكون الحالات إفرادية أو عائلية. يحدث بالإضافة للشلل تضيق في الساحة البصرية مع تبدلات تخطيطية كهربائية تشبه تلك المشاهدة في اعتلال الشبكية الصباغي، لكن من دون وجود تبدلات صباغية حقيقية في قعر العين. تحدث لدى بعض المرضى عيوب في DNA المتقدرات، وتنقل الأم المصابة هذا المرض إلى أبنائها من كلا الجنسين بوساطة المتقدرات الأمومية. قد يترافق شلل عضلات العين الخارجية المترقي المزمن مع اعتلال شبكية صباغي واعتلال عضلة قلبية حاصر، وهذا ما يشكل متلازمة كيرنز ــ ساير.

خ- الوهن العضلي الوخيم MYASTHENIA GRAVIS:

قد تبدأ هجمة الوهن العضلي الوخيم بأي عمر، بالرغم من أنه غير شائع عند الأطفال. قد يكون المرض عينياً صرفاً، ويتظاهر بانسدال مع ضعف في عضلات العين الخارجية، أو قد يكون جزءاً من مرض جهازي مع إصابة العضلات الهيكلية الأخرى.

يمكن إجراء العديد من الاختبارات لإثبات التشخيص. فالتفاوت الملحوظ في الاضطرابات الحركية يفترض وجود المرض، كما أن التعب السريع للعضلات في اختبار الإعياء العضلي MUSCLE FATIGUE TEST يشير لاحتمال الإصابة، ويجرى هذا الاختبار بالطلب من المريض النظر إلى الأعلى لمدة ٣٠ ثانية وملاحظة ازدياد شدة الانسدال أثناء ذلك. في اختبار النوم SLEEP TEST، يطلب من المريض إغلاق عينيه لمدة ٢٠-٣٠ دقيقة في غرفة مظلمة، فإذا زال الانسدال بعدها يتم إثبات التشخيص. من المظاهر الأخرى للمرض COGAN'S TWITCH: وهي عبارة عن حركة علوية للجفن عندما ينظر المريض إلى الأمام بعد أن كان ينظر للأسفل لعدة دقائق.

يتم التشخيص الأكيد للمرض باختبار التينسيلون، ويجرى بحقن ٠,٢ مل من الإدروفونيوم كلورايد وريدياً مع مراقبة حركات العينين والأجفان. إذا لم يحدث التحسن، ولم يحدث ارتكاس عكسي للدواء، يمكن إضافة ٠,٢ مل أخرى من نفس الدواء، وهكذا حتى الوصول لجرعة تراكمية بمقدار ٠,٨ مل. يجب الاحتفاظ بمحقنة تحوي على الأتروبين معدّة للاستعمال الوريدي في الحالات التي يحدث فيها ارتكاس كولنرجي شديد. يمكن بالإضافة لمراقبة التحسن في الحركات، وضع مسبار للتخطيط الكهربائي أو لتسجيل سرعة الحركات القفزية. تحدث زيادة في سرعة الحركات القفزية مع زيادة الفعالية الكهربائية بعد الحقن في حالات الوهن العضلي الوخيم. وقد يكون من الضروري في بعض الحالات تحليل الدم للبحث عن الأضداد الجوالة المضادة لمستقبلات الأستيل كولين.

الوهن العضلي الوخيم العيني مقاوم عادة للمعالجة الجهازية المعتادة. يمكن اللجوء للجراحة عند ثبات الانحراف العيني وهدوء المرض (أصبح غير فعال)، لاستعادة القدرة على الرؤية المشتركة في بعض وضعيات التحديق على الأقل.

د- متلازمـــة التليـــف الخلقـــي CONGENITAL FIBROSIS SYNDROME:

تتألف متلازمة التليف الخلقي من مجموعة نادرة من التشوهات الولادية التي تتميز بدرجات متفاوتة من الحصار في عضلات العين الخارجية، مع استبدال العضلات بنسيج ليفي. يتراوح الطيف من التليف المعزول في عضلة وحيدة، وحتى الإصابات ثنائية الجانب في عضلات العين الخارجية جميعها.

توجد خمسة أنماط رئيسية:

- **متلازمة التليف المعمم**: هي الشكل الأكثر شدة، وتصيب كامل عضلات العين الخارجية بما فيها رافعة الجفن العلوي. تنتقل عادة بشكل جسمي سائد، لكن قد تنتقل أحياناً بشكل جسمي مقهور.
- **التليف الخلقي في العضلة المستقيمة السفلية**: يتميز بحدوث تليف في المستقيمة السفلية والرافعة غالباً. قد يكون إفرادياً أو عائلياً، وحيد الجانب أو ثنائي الجانب.
- **الحول الثابت STRABISMUS FIXUS**: يصيب المستقيمتين الأنسيتين عادة، لكنه قد يصيب المستقيمتين الوحشيتين. يؤدي إلى حول أنسي شديد في العينين. يكون عادة إفرادياً، وقد يكون مكتسباً عند المرضى الحسيرين بشدة.
- **متلازمة الانكماش الشاقولي**: تصيب المستقيمتين العلويتين، مع عدم القدرة على خفض العينين.
- **التليف الخلقي وحيد الجانب**: نادر وغير عائلي، يصيب عضلات العين الخارجية جميعاً مع الرافعة، ويترافق مع انسدال وغؤر مقلة، إنما في جانب واحد.
- السبب في هذه المتلازمات **غير معروف**، لكن يعتقد أن **التهاب الحجاج** مسؤول عن بعض الحالات. التدبير صعب جداً، ويتضمن التحرير الجراحي للعضلة أو العضلات المتليفة.

ذ- الشـــــلل العينـــــي بـــــين النـــــووي INTERNUCLEAR OPHTHALMOPLEGIA:

تصل حزمة من الألياف، تدعى الحزمة الطولانية الأنسية، بين نوى الأعصاب المحركة للعين في الجسر والدماغ المتوسط، وهي تتوضع ظهرياً على جانبي الخط المتوسط في جذع الدماغ. ولهذه المجموعة من الألياف اتصال هام مع النوى الدهليزية.

إن سلامة هذه الحزمة أساسية للحركات العينية المتوافقة، أما أذيتها فإنها تؤدي لنمط مميز من الحركات غير المتوافقة يدعى بالشلل العيني بين النووي. يحدث في هذا النمط من الشلل تقريب بطيء وغير كامل للعين الواقعة في نفس جانب الأذية (وأحياناً يكون التقريب غائباً تماماً)، بينما تبدي العين المبعدة رأرأة أفقية مميزة. بينما أثناء التقارب، تقرب كلتا العينين بشكل طبيعي للتثبيت على جسم قريب. كما تلاحظ درجة ما من الانحراف المتخالف، بحيث تكون العين في جهة الأذية أعلى بقليل من العين الثانية. يشاهد الشلل العيني بين النووي ثنائي الجانب في الأمراض المزيلة للنخاعين، لكنه قد يحدث أيضاً في الحوادث الوعائية الدماغية أو أورام الدماغ، إذا استمر الانحراف لمدة تفوق ستة أشهر، يجرى تقصير للمستقيمة الأنسية مع تأخير للوحشية للتخلص من الشفع.

ر- اللا أدائية الحركية العينية الخلقية: CONGENITAL OCULAR MOTOR APRAXIA:

هي عبارة عن اضطراب حركي نادر يترافق أحياناً مع الحول. إنها أكثر شيوعاً عند الذكور منها عند الإناث، وقد تكون عائلية. تتضمن الموجودات السريرية عدم القدرة على القيام بالحركات القفزية الأفقية الطبيعية. يحدث بدلاً من ذلك تغير في التثبيت الأفقي عن طريق تحريك الرأس ليتجاوز الهدف، ثم يحدث دوران للرأس بالاتجاه المعاكس حالما يتحقق التثبيت. تبقى الحركات

القفزية الشاقولية سليمة، لكن الرأرأة الدهليزية والحركية البصرية تكونان مضطربتين. يمكن للأعراض أن تتحسن مع الوقت. الآلية الإمراضية غير واضحة، لكن يعتقد أنها قد تترافق مع: الخداج، تأخر التطور الروحي الحركي، تشوهات في الجملة العصبية المركزية، ولاسيما غياب الجسم الثفني واستسقاء الرأس. بالتالي فإن تقيم الطفل المصاب من قبل أخصائي أمراض عصبية يعد أمراً أساسياً.

تترافق اللا أدائية المكتسبة مع الآفات ثنائية الجانب في القشر الجبهي الجداري، ويدخل في التشخيص التفريقي معها الأمراض التي تؤثر على الحركات القفزية الإرادية، مثل الأمراض الاستقلابية والتنكسية كما في داء رقص هنتنغتون.

الفصل الحادي عشر:

الرأرأة في سن الطفولة CHILDHOOD NYSTAGMUS

تشكل حالة الطفل الذي يراجع بشكوى رأرأة تحدياً تشخيصياً صعباً، فالنقطة الرئيسية هنا هي التأكد من أن الرأرأة ليست علامة لاضطراب عصبي هام، والذي - عند وجوده - يستدعي تداخلاً علاجياً فورياً.

لدى العديد من الأطفال المصابين بالرأرأة أسباب عينية يمكن كشفها بتقنيات الفحص البسيطة. كما أنه قد توجد أنماط معينة عن الرأرأة لا تستدعي أي تداخل، وهذه الأنماط تكتشف بسهولة.

بعض المصطلحات الهامة:

الرأرأة عبارة عن اهتزاز دوري لا إرادي من ــ و ــ إلى ــ العينين. يصف الأهل غالباً عيني الطفل بأنهما ترقصان أو تقفزان. الرأرأة النواسية PENDULAR NYSTAGMUS عبارة عن حركات عينية من ــ و ــ إلى ذات سرعة متساوية في كلا الاتجاهين. أما الرأرأة القفزية JERK NYSTAGMUS فتمثل حركات بسرعة غير متساوية، ويدل طورها السريع ــ اصطلاحاً ــ على اتجاه الرأرأة. بالتالي، فإن للرأرأة القفزية اليمنى حركة بطيئة نحو اليسار، وحركة سريعة نحو اليمين.

تصنف الرأرأة أيضاً وفقاً لتواترها (عدد الاهتزازات في وحدة الزمن)، ولسعتها (المسافة الزاوية المقطوعة أثناء الحركة). أخيراً فإن الرأرأة قد تكون

أفقية، أو شاقولية، أو دوارة، أو مائلة وفقاً لاتجاه الحركة. قد تتغير خصائص الرأرأة وفقاً لاتجاه التحديق، وتجدر ملاحظة هذا التغير.

الرأرأة المتوافقة هي رأرأة عينية ثنائية متماثلة في الطور بين العينين من حيث السعة والتواتر واتجاه الحركة. أما الرأرأة غير المتوافقة أو المتخالفة فقد تكون بعين واحدة أو بالعينين. وإذا كانت في العينين، فإن التواتر والسعة والاتجاه في إحدى العينين تكون خارج الطور مع العين الأخرى.

خطة العمل في الرأرأة الطفلية:

من المهم جداً الحصول على قصة كاملة أثناء التقييم البدئي.

توجد أشكال عديدة من الرأرأة تنتقل بشكل وراثي، ولا سيما عن طريق الوراثة المرتبطة بالجنس. ونظراً لأن الرأرأة الطفلية تترافق مع نسبة مئوية عالية من الاضطرابات في الجهاز البصري، يجب الاستفسار حول الأنماط الأخرى من الأمراض العينية الوراثية. ويبين الجدول التالي الأسباب العينية للرأرأة الولادية:

الأسباب العينية للرأرأة الولادية	
- عمى الألوان الكامل.	- ضمور العصب البصري.
- العمى الليلي الولادي الثابت.	- نقص تنسج العصب البصري.
- انعدام القزحية.	- حسر البصر عالي.
- الساد.	- المهق.
- عمه ليبر الولادي.	- نقص تنسج اللطخة.

يجب التركيز في التقييم العيني على: تقييم حدة البصر، التفاعلات الحدقية، حركات العين، فحص قعر العين. يكون مرضى الرأرأة، الذين تكون حدة

البصر طبيعية لديهم، مصابين بالرأرأة الحركية الولادية، وهي حالة سليمة. بينما يفترض تدني حدة البصر الشديد وجود اضطراب في الشبكية أو العصب البصري. كما أنه من المفيد تحري التفاعلات الحدقية، لأن بطء التفاعل أو غيابه يدل على مشكلة في العصب البصري أو العصب الثالث.

كما يجب التحري عن وجود الاضطرابات في قعر العين مثل الثلامات أو نقص تنسج اللطخة أو العصب البصري، والذي يشاهد في المهق، ويكشف أيضاً بالتنوير الخلالي عبر القزحية. كثيراً ما تترافق الرأرأة مع الحول، إما بسبب نقص الرؤية أو كمحاولة لإبطاء سرعة الرأرأة باللجوء للتقارب، وهذه ما تسمى بمتلازمة حصار الرأرأة.

أنماط الرأرأة في سن الطفولة:

- **<u>الرأرأة الولادية</u>:**

١ - الـــرأرأة الحركيـــة الولاديـــة CONGENITAL MOTOR NYSTAGMUS:

هذه الرأرأة المتوافقة بالعينين وحيدة المستوي وأفقية عادة، وتبقى أفقية لدى التحديق للأعلى أو الأسفل. قد تكون نواسية أو قفزية أو دائرية أو إهليلجية، كما قد يتواجد أكثر من نمط واحد عند نفس المريض. تتباطأ سرعة الرأرأة مع التقارب، وبالتالي فإنها تترافق غالباً مع حول أنسي. قد تتواجد منطقة تدعى بمنطقة التعديل أو نقطة انعدام الرأرأة NEUTRAL ZONE OR NULL POINT، حيث تنقص شدة الاهتزاز فيها وتتحسن حدة البصر. إذا لم تكن منطقة التعديل واقعة في الوضعية البدئية، يتخذ المريض وضعية رأس معيبة

لإنقاص شدة الرأرأة وتحسين الرؤية. الرؤية النواسية OSCILLOPSIA غير موجودة عادة.

كما أن ثلثي المرضى المصابين بالرأرأة الحركية الولادية القفزية يظهرون استجابة تناقضية للرأرأة الحركية البصرية، حيث تنقص سرعة الرأرأة أو ينعكس اتجاهها عند التعرض لمنبه يدور نحو الجهة الثانية، عكس المتوقع، وهذه الاستجابة تشاهد فقط في الرأرأة الحركية الولادية.

٢ - الرأرأة الحسية SENSORY DEFECT NYSTAGMUS:

ينجم هذا النمط من الرأرأة الولادية عن اضطراب في السبيل البصري الوارد. يؤدي التشكل غير الملائم للخيال إلى فشل تطور منعكس التثبيت الطبيعي. إذا كان نقص الرؤية موجوداً منذ الولادة، فإن الرأرأة الناتجة تظهر خلال الأشهر الثلاثة الأولى من العمر. تعتمد شدة الرأرأة عادة على شدة نقص الرؤية. غالباً ما تكون الرأرأة نواسية، لكنها تصبح قفزية في التحديق الجانبي.

٣ - الرأرأة الدورية المتناوبة PERIODIC ALTERNATING NYSTAGMUS:

هي شكل غير اعتيادي من الرأرأة الولادية الحركية القفزية، التي تغير اتجاهها بشكل دوري بتواتر معين يدوم عادة بين ٦٠-١٢٠ ثانية. تبدأ عادة برأرأة قفزية في إحدى الاتجاهات تدوم لمدة ٦٠-٩٠ ثانية، ثم تبدأ بالتباطؤ، يلي ذلك فترة من زوال الرأرأة تستمر من ١٠-٢٠ ثانية، ثم تبدأ من جديد إنما باتجاه معاكس. يلجأ بعض الأطفال لاتخاذ وضعية رأس معيبة متناوبة للتكيف مع تغير موقع منطقة التعديل. سبب الرأرأة الدورية المتناوبة غير معروف، لكنها تترافق مع المهق الجلدي العيني.

٤ - الرأرأة الكامنة LATENT NYSTAGMUS:

هي رأرأة قفزية أفقية متوافقة ولادية تحدث ضمن شروط التثبيت بعين واحدة. عندما يتم إغلاق إحدى العينين، تتطور رأرأة قفزية في كلتا العينين، طورها السريع نحو العين المكشوفة. تشاهد الرأرأة الكامنة في الطفولة الباكرة غالباً، ولا سيما عند المرضى المصابين بالحول الأنسي الولادي والانحراف الشاقولي المتخالف. لذلك يجب تجنب إغلاق العين عند تقييم حدة البصر للعين الأخرى في هذه الحالة، وإنما يمكن تشويشها بإضافة عدسة موجبة قوية.

قد تصبح الرأرأة الكامنة ظاهرية، حيث تحدث مع كون كلتا العينين مفتوحتين، لكن عين واحدة فقط هي التي تستعمل للرؤية (العين الثانية مصابة بالغطش أو الكبح).

- **الرأرأة المكتسبة ACQUIRED NYSTAGMUS**:

١ - رأرأة الأجل التشنجي SPASMUS NUTANS:

هي رأرأة مكتسبة تصيب الأطفال بعمر ٣-١٥ شهر. تتضمن الموجودات لدى هؤلاء المرضى: صعر TORTICOLLIS، انحناء في الرأس، رأرأة. الرأرأة ثنائية الجانب عادة، لكن ليس من الضروري أن تكون متناظرة، صغيرة السعة، عالية التواتر، ومن الصعب رؤيتها غالباً. قد تكون أفقية أو شاقولية أو دوارة. هذا المرض سليم في معظم الحالات، ويشفى عفوياً بعمر ٣-٤ سنوات. لكن يوجد شكل من الرأرأة مشابه للرأرأة المشاهدة في هذا المرض يرافق أورام التصالب والأورام فوق التصالب عند الأطفال.

٢ - رأرأة الأرجوحة المحورية SEE – SAW NYSTAGMUS:

لهذا النوع من الرأرأة مركبتان: شاقولية ودورانية. اشتق اسم هذه الرأرأة من لعبة الأطفال المكونة من عارضة خشبية موضوعة فوق محور مركزي تهتز عليه إلى الجانبين. إذا افترضنا أنه قد تم وضع العينين على جانبي هذه الأرجوحة. فإن العين العلوية ستدور نحو الداخل، والعين السفلية ستدور نحو الخارج. ثم ينعكس اتجاه الدوران مع انعكاس وضعيتي العينين. بالتالي فإن العينين في هذا النوع من الرأرأة تقومان بحركات دورية من الارتفاع والدوران الداخلي، ثم الانخفاض والدوران الخارجي.

يترافق هذا النوع من الرأرأة مع آفات الدماغ المتوسط الذيلي أو المنطقة فوق السرج. الورم داخل القحفي الأكثر شيوعاً عند الأطفال كمسبب لهذه الرأرأة هو الورم القحفي البلعومي، وهنا قد يترافق مع عمى شقي صدغي مزدوج في الساحة البصرية. المعالجة هي بمعالجة السبب.

٣ - الـــرأرأة الانكماشـــية (متلازمـــة الـــدماغ المتوســـط الظهـــري) NYSTAGMUS RETRACTORIUS (DORSAL MIDBRAIN SYNDROME):

إن الرأرأة التقاربية الانكماشية جزء من متلازمة الدماغ المتوسط الظهري، وتترافق مع شلل في التحديق العلوي، نقص في التقارب، والافتراق بين منعكسي الضوء والقرب. وعلى العكس من الأنماط الأخرى من الرأرأة، لا يظهر هذا النوع إلا ضمن ظروف معينة. الوضعية الأفضل لظهوره هي بمحاولة التحديق السريع نحو الأعلى، حيث تتقلص كل المستقيمات الأفقية بوقت واحد، وتغور العين ضمن الحجاج (ومن هنا تسمية الانكماشية). تنتج هذه الرأرأة عند الأطفال غالباً عن تضيق ولادي في قناة سلفيوس أو عن ورم في الغدة الصنوبرية.

٤ - ترجرج العين OPSOCLONUS:

ترجرج العين اضطراب حركي نادر جداً، وهو ليس رأرأة حقيقية وإنما اهتزاز شاذ في العينين. يحدث الاهتزاز بشكل سريع، لا إرادي، وفي اتجاهات متعددة.

السبب الأشيع لترجرج العين هو الرنح المخيخي الحاد في الطفولة، حيث يراجع الأهل بشكوى " رقص في العينين مع رقص في القدمين ". كما قد يكون ترجرج العين علامة للورم الجذعي العصبي، أو أنه قد يلي التهاب الدماغ الوبائي ذا المنشأ الفيروسي، أو قد يترافق مع استسقاء الدماغ.

٥ - الرأرأة الشاقولية:

هي رأرأة قفزية عادة، يتجه طورها السريع نحو الأعلى أو نحو الأسفل. يكون الطور السريع في معظم الحالات نحو الأسفل، وتترافق في هذه الحالة مع تشوه أرنولد ــ كياري أو التنكس المخيخي الشوكي.

٦ - الرأرأة التي تحدث في عين واحدة:

تحدث غالباً في العين الغطشاء أو العمياء. تكون عادة نواسية، صـــغيرة السعة، شاقولية. هذه الرأرأة نادرة عند الأطفال الصغار.

٧ - الرأرأة الافتراقية DISSOCIATED NYSTAGMUS:

هي الرأرأة التي تحدث في العين المبعدة، وتشاهد في حالات كثيرة كما في الشلل العيني بين النووي، كما ذكرت حالات من هذه الرأرأة بعد الإضعاف الجراحي للمستقيمة الأنسية في العين الثانية. وكذلك يمكن للوهن العضلي الوخيم أن يحرض شللاً عينياً بين نووي مع رأرأة في العين المبعدة.

المعالجة:

في البداية توجه المعالجة نحو السبب عند وجوده. ثم يتم التصحيح الكامل لسوء الانكسار للحصول على أفضل حدة بصر مصححة. يعالج الغطش عند وجوده بالتغطية، ما عدا في حالة الرأرأة الكامنة حيث يعالج بتشويش العين الأفضل بالأتروبين.

يمكن وصف المواشير عند وجود دوران في الوجه، بحيث تتجه قاعدة الموشور بعكس اتجاه منطقة التعديل أو انعدام الرأرأة NULL ZONE. على سبيل المثال: إذا كان المريض يدير وجهه نحو اليسار، فهذا يعني أن منطقة التعديل موجودة في وضعية التحديق للأيمن، بالتالي يتم وضع موشور قاعدته للداخل في العين اليمنى وقاعدته للخارج في العين اليسرى.

الهدف من وصف المواشير هو إزاحة منطقة التعديل نحو الوضعية البدئية. إذا زال دوران الوجه بعد تجربة المواشير، يمكن اللجوء للجراحة لتحقيق نفس الهدف مع الاستغناء عن المواشير.

العملية المجراة هي عملية KESTENBAUM – ANDERSON، ويتم فيها تدوير العينين جراحياً بجهة دوران الوجه، أي بعيداً عن منطقة التعديل، بإجراء تقصير وتأخير في العضلات في كلتا العينين.

ففي المثال السابق، إذا كانت منطقة التعديل في التحديق للأيمن، ودوران الوجه نحو الأيسر، يتم تدوير العينين نحو الأيسر بتأخير المستقيمة الوحشية اليمنى والأنسية اليسرى، وتقصير المستقيمة الأنسية اليمنى والوحشية اليسرى. تم تعديل عملية KESTENBAUM فيما بعد من أجل الحصول على نتائج أفضل لمدة طويلة، بحيث يعتمد مقدار التأخير والتقصير على درجة دوران الوجه. يبين الجدول التالي مقدار التأخير والتقصير في العملية الأصلية،

بالإضافة إلى التعديلات التي أجريت عليها. لاحظ أن العدد الكلي للميلليمترات التي تم تأخيرها أو تقصيرها في نفس العين مساويةً لعددها في العين الأخرى.

العملية	KESTENBAUM	إضافة ٤٠٪	إضافة ٦٠٪
تأخير المستقيمة الأنسية	٥مم	٧مم	٨مم
تقصير المستقيمة الأنسية	٦مم	٨.٤مم	٩.٦مم
تأخير المستقيمة الوحشية	٧مم	٩.٨مم	١١.٢مم
تقصير المستقيمة الوحشية	٨مم	١١.٢مم	١٢.٨مم
الجراحة الكلية	١٣مم	١٨.٢مم	٢٠.٨مم
تأخير + تقصير	(٥+٨) = (٦+٧)	(٧+١١.٢) = (٩.٨+٨.٤)	(٨+١٢.٨) = (٩.٦+١١.٢)

الفصل الثاني عشر:

جراحـــة عضـــلات العين الخارجيـــة

إن المعرفة الكاملة لتشريح عضلات العين الخارجية واللفافات المحيطة بها، وفهم الفيزيولوجيا الحركية لها، أمر أساسي قبل التخطيط لجراحة الحول. هذا وتوجد عدة أنماط من العمليات الجراحية التي تجرى لتصحيح الحول. تقسم هذه الأنماط إلى أربع مجموعات رئيسية:

١ - **عمليات الإضعاف**: وتشمل:

أ- التأخير RECESSION: فك مرتكز العضلة وإعادة وصلها في مكان أقرب إلى منشئها، وهي العملية التقليدية التي تجرى لإضعاف العضلات المستقيمة.

ب- التأخير والسحب نحو الأمام RECESSION AND ANTERIORIZATION: تحريك مرتكز العضلة إلى الأمام من موقعه الأصلي، وتجرى على العضلة المائلة السفلية لتغيير عملها من الرفع إلى الخفض، وهي تفيد على وجه الخصوص عندما يترافق فرط نشاط المائلة السفلية مع DVD.

ج- خزع العضلة MYOTOMY: إجراء قطع عرضي عبر العضلة، ويجرى لإضعاف المائلة السفلية.

د- قطع العضلة MYECTOMY: استئصال جزء من العضلة، ويجرى لإضعاف المائلة السفلية.

هـ- الخزع الهامشي MARGINAL MYOTOMY: إجراء قطع جزئي عرضي عبر العضلة، ويجرى لإضعاف عضلة مستقيمة تم تأخيرها مسبقاً بدرجة أعظمية.

و- خزع الوتر TENOTOMY: إجراء قطع عرضي عبر الوتر، ويجرى لإضعاف المائلة العلوية.

ز- قطع الوتر TENECTOMY: استئصال جزء من الوتر، ويجرى أيضاً لإضعاف المائلة العلوية. تم استبدال هذه العمليات مؤخراً بوضع شريط سيليكون أو قطبة غير قابلة للامتصاص لتطويل العضلة من أجل التحكم بدرجة الإضعاف.

ح- قطبة التثبيت الخلفية (عملية فادن): تجرى بتثبيت العضلة المستقيمة إلى الصلبة على بعد ١١-١٨مم إلى الخلف من المرتكز باستعمال قطبة غير قابلة للامتصاص. تجرى هذه العملية لإضعاف العضلة في مجال عملها، وتستعمل بالاشتراك مع التأخير في معالجة الـ DVD، الرأرأة، بعض حالات الحول الأنسي الناجم عن زيادة نسبة AC/A، والحول غير المتوافق.

٢ - **عمليات التقوية**:

أ- التقصير RESECTION: تجرى للعضلات المستقيمة، ونادراً ما تجرى للعضلات المائلة.

ب- التقديم ADVANCEMENT: يتم بسحب مرتكز العضلة المستقيمة باتجاه اللم، ويجرى لتقوية عضلة مستقيمة تم تأخيرها مسبقاً. يمكن أيضاً تقديم النصف الأمامي لوتر المائلة العلوية صدغياً وباتجاه اللم لإنقاص الانحراف الدوراني الوحشي في حالات شلل المائلة العلوية (عملية هارادا ــ إيتو).

ج- الثني TUCKING: يجرى لتقوية العضلة المائلة العلوية في حالات شللها.

٣ - تقنية القطبة القابلة للضبط ADJUSTABLE SUTURE:

تستعمل هذه الطريقة لتحسين النتائج الجراحية (الحصول على الاستقامة الأفضل للعين)، ولا سيما في حالات الحول الشللي والحول الناجم عن الحصار العضلي. وتجرى هذه الجراحة على مرحلتين:

تجرى في المرحلة الأولى جراحة الحول التقليدية باستعمال قطب خارجية وعقد تسمح بتعديل موقع العضلة بعد الجراحة بحسب الضرورة. ويتم في المرحلة الثانية (مرحلة الضبط) إرخاء أو شد هذه العقد لتغيير موقع العضلة بحسب الضرورة.

٤ - عمليات نقل الأوتار:

يتم في هذا النوع من العمليات تحريك العضلات بعيداً عن مكان عملها الأصلي. تجرى هذه العمليات في حالات الحول الشللي كما في شلل العصب السادس على سبيل المثال، بحيث يتم نقل وتري المستقيمتين العلوية والسفلية نحو المستقيمة الوحشية.

ونبين فيما يلي مقادير تأخير وتقصير المستقيمات الأفقية مقدرة بالمليليمتر، والمستعملة في علاج الحول الأفقي. تم وضع هذه الجداول وفقاً لتحليل خطي لآلاف الحالات، وتختلف القيم اعتماداً على فيما إذا كانت الجراحة مخططة على عين واحدة أم على العينين.

الجدول " ١ "

الجراحة على العينين لمعالجة الحول الأنسي

زاوية الحول الأنسي	تأخير الأنسية في العينين	أو تقصير الوحشية في العينين
r ١٥	٣.٠مم	٤.٠مم
r ٢٠	٣.٥مم	٥.٠مم
r ٢٥	٤.٠مم	٦.٠مم
r ٣٠	٤.٥مم	٧.٠مم
r ٣٥	٥.٠مم	٨.٠مم
r ٤٠	٥.٥مم	٩.٠مم
r ٥٠	٦.٠مم	٩.٠مم

الجدول " ٢ " جراحة التأخير ــ التقصير في عين واحدة لمعالجة الحول الأنسي

زاوية الحول الأنسي	تأخير المستقيمة الأنسية	و تقصير المستقيمة الوحشية
r ١٥	٣.٠مم	٤.٠مم
r ٢٠	٣.٥مم	٥.٠مم
r ٢٥	٤.٠مم	٦.٠مم
r ٣٠	٤.٥مم	٧.٠مم
r ٣٥	٥.٠مم	٨.٠مم
r ٤٠	٥.٥مم	٩.٠مم
r ٥٠	٦.٠مم	٩.٠مم

الجدول " ٣ " الجراحة على العينين لمعالجة الحول الوحشي

زاوية الحول الوحشي	تأخير الوحشية في العينين	أو تقصير الأنسية في العينين
Δ١٥	٤.٠مم	٣.٠مم
Δ٢٠	٥.٠مم	٤.٠مم
Δ٢٥	٦.٠مم	٥.٠مم
Δ٣٠	٧.٠مم	٦.٠مم
Δ٤٠	٨.٠مم	٦.٠مم

الجدول " ٤ " جراحة التأخير والتقصير على عين واحدة لمعالجة الحول الوحشي.

زاوية الحول الوحشي	تأخير الوحشية	و تقصير الأنسية
Δ١٥	٤.٠مم	٣.٠مم
Δ٢٠	٥.٠مم	٤.٠مم
Δ٢٥	٦.٠مم	٥.٠مم
Δ٣٠	٧.٠مم	٦.٠مم
Δ٤٠	٨.٠مم	٦.٠مم
Δ٥٠	٩.٠مم	٧.٠مم
Δ٦٠	١٠.٠مم	٨.٠مم
Δ٧٠	١٠.٠مم	٩.٠مم
Δ٨٠	١٠.٠مم	١٠.٠مم

هذا ويجب الانتباه إلى المقادير الأعظمية المسموح بها للتأخير والتقصير. فالتأخير الأعظمي المسموح به للمستقيمة الأنسية هو: ٦مم، والتقصير الأعظمي هو: ١٠مم. والتأخير الأعظمي المسموح به للمستقيمة الوحشية هو: ١٠مم، والتقصير الأعظمي هو: ٩مم.

إختلاطات جراحة الحول:

١ - الاستقامة غير المرضية للعينين:

الاختلاط الأشيع لجراحة الحول هو الاستقامة غير المرضية للعينين. نقص التصحيح أكثر شيوعاً من فرط التصحيح. هذا وقد أدى ظهور تقنية القطبة القابلة للضبط إلى التقليل من ظهور هذا الاختلاط. قد تكون إعادة الجراحة ضرورية في بعض الحالات.

٢ - التبدلات الانكسارية:

تحدث التبدلات الانكسارية بشكل أشيع عندما تجرى الجراحة على عضلتين مستقيمتين في نفس العين. سوء الانكسار الأشيع في هذه الحالة هو الحرج الخفيف الموافق للقاعدة، ويزول عادة بعد عدة أشهر.

٣ - الشفع:

قد يتطور الشفع بعد جراحة الحول عند البالغين على وجه التحديد. تؤدي الجراحة لتحريك الخيال خارج عتمة الكبح فيحدث الشفع. وفيما بعد قد يطور المريض عتمة كبح جديدة، أو يتمكن من دمج الخيالين، أو قد يستمر الشفع. عند استمرار الشفع أكثر من ٣-٤ أسابيع، تستطب المعالجة بالمواشير أو بحقن ذيفان الوشيقيات أو حتى بالجراحة.

٤ - انثقاب الصلبة:

قد تنفذ الإبرة إلى الفراغ فوق المشيمي أو عبر المشيمية والشبكية. لا يسبب هذا الانثقاب أي مشكلة في معظم الحالات باستثناء الندبة الشبكية المشيمية. لكن قد يحدث في بعض الحالات انفصال شبكية أو نزف زجاجي أو انتان باطن

العين. المعالجة بإجراء التبريد مكان الانثقاب مباشرة بعد حدوثه (بعد قطع الزجاجي إذا كان قد خرج) مع المراقبة بمنظار قعر العين غير المباشر.

٥ - الأخماج بعد الجراحة:

الأخماج الخطيرة غير شائعة، إنما قد يحدث التهاب ملتحمة خفيف ناجم عن الارتكاس الأرجي للخيوط الجراحية أو للأدوية أو عن العوامل الخمجية. قد يحدث في حال نادرة التهاب نسيج خلوي أمام الحاجز أو خلف الحاجز الحجاجي مع جحوظ ووذمة في الأجفان وحمى وقضأ ملتحمة. تتطور هذه الحالات بعد ٢ - ٣ أيام من الجراحة عادة، وتستجيب بشكل جيد للصادات الجهازية.

٦ - حبيبوم الجسم الأجنبي والارتكاس الأرجي:

قد يتطور حبيبوم الجسم الأجنبي بعد عدة أسابيع من الجراحة في موقع القطب. يتظاهر الحبيبوم بكتلة موضعة مرتفعة مؤلمة بقطر أقل من ١سم. قد يستجيب بشكل جيد للستيروئيدات الموضعية، وأحياناً تكون الجراحة ضرورية. أصبح الارتكاس الأرجي للخيوط الجراحية نادراً في الوقت الحاضر، بعد إلغاء استعمال خيوط الكتكوت في الجراحة.

٧ - تندب الملتحمة:

قد تحتفظ الملتحمة ومحفظة تينون بلون أحمر أو بلون السلمون بدلاً أن يعود اللون الأبيض الطبيعي، ويعود ذلك لأحد العاملين التاليين:

- تقدم محفظة تينون المتثخنة لتصبح قريبة جداً من اللم.
- تقدم الطية نصف الهلالية فوق الملتحمة البصلية.

٨ - متلازمة الالتصاق:

قد يؤدي اختراق محفظة تينون مع تفتق شحم الحجاج إلى الفراغ تحت تينون إلى تشكل ندبة شحمية ليفية، تؤدي إلى حصار حركي للعضلات. قد يحدث هذا الاختلاط أثناء جراحة أي من عضلات العين الخارجية، وعندما يحدث بعد الجراحة على المائلة السفلية، فإنه قد يؤدي لظهور حول سفلي.

٩ - إقفار القسم الأمامي:

تأتي معظم التروية الدموية للقسم الأمامي من العين عن طريق الشرايين الهدبية الأمامية التي ترافق العضلات المستقيمة. بالتالي، فإن الجراحة المتزامنة على ثلاث عضلات مستقيمة، أو حتى عضلتين عند بعض المرضى المسنين، قد تؤدي إلى إقفار في القسم الأمامي. يتظاهر هذا الاختلاط بحدوث وذمة ابتلیالية قرنية، تثنيات في غشاء ديسيمه، علامات التهاب عنبة أمامي، وفي الحالات الشديدة قد يؤدي لضمور المقلة. توجه المعالجة نحو التهاب العنبة الأمامي، الذي يستجيب للستيروئيدات الموضعية أو الجهازية أو حقناً حول العين.

١٠ - تبدل وضعية الأجفان:

يحدث تبدل في وضعية الأجفان بعد جراحة المستقيمات الشاقولية غالباً كما سبق وأسلفنا في بداية الكتاب، ويمكن الوقاية منه بإجراء التسليخ الجيد للارتباطات اللفافية بين الأجفان والعضلات.

١١ - فقدان العضلة:

قد تتحرر العضلة في بعض الأحيان من القطب أو الأدوات الجراحية وتنكمش ضمن اللفافة الخاصة بها قرب جدر الحجاج، وتضيع خلفياً في

الحجاج. يجب على الجراح المحاولة بكل الوسائل لإيجاد العضلة، وإذا لم يستطع أن يجدها، تصبح جراحة نقل الأوتار ضرورية.

١٢- انفكاك العضلة بعد الجراحة:

قد تنزلق العضلة وتتحرر من الصلبة لتتجه نحو الخلف في الفترة التالية مباشرة للعملية. يتظاهر ذلك بتحدد الحركة ضمن مجال عمل العضلة. المعالجة كما في الحالة السابقة.

١٣- المنعكس العيني القلبي:

هو بطء في نظم القلب ينجم عن الشد على عضلات العين الخارجية، وقد يؤدي في حالات نادرة لتوقف القلب. يمكن استعمال الأتروبين وريدياً للوقاية من هذا المنعكس.

١٤- ارتفاع الحرارة الخبيث:

هو اضطراب استقلابي حاد قد يكون مميتاً إذا ما تأخر التشخيص والعلاج، ويتميز بإنتاج مفرط للحرارة. يتحرض هذا الاضطراب باستعمال المخدرات الإنشاقية مثل الهالوتان والإيزوفلوران، والمرخيات العضلية مثل السوكسنيل كولين، كما يمكن للمخدرات الناحية الأميدية أن تسببه.

تؤدي هذه العوامل المحرضة إلى تحرر الكالسيوم داخل الخلوي بكميات مفرطة من الشبكة البلاسمية العضلية في العضلات الهيكلية، مما يؤدي لتقلص مفرط في هذه العضلات. يؤدي هذا الاستقلاب المفرط لاستهلاك الأوكسجين، فيتم اللجوء للاستقلاب اللا هوائي، مما يزيد من انتاج حمض اللبن، وبالتالي حماض استقلابي.

قد يحدث ارتفاع الحرارة الخبيث كحالة معزولة، أو قد ينتقل كصفة وراثية جسمية سائدة مع نفوذية غير كاملة، وتتراوح نسبة حدوثه بين ١/٦٠٠٠ إلى ١/٦٠٠٠٠.

العلامة الأبكر لهذا المرض هي تسرع القلب مع عدم ثباتية الضغط الشرياني. من العلامات الباكرة الأخرى: تسرع التنفس، التعرق، الصمل العضلي، تلون الجلد بلون أزرق بقعي. آخر علامة تظهر هي ارتفاع الحرارة، والتي تصل لمستويات عالية. حالما يتم تشخيص الحالة، يوقف التخدير، وتطبق التهوية المفرطة بالأوكسجين، ويعطى الدانترولين وريدياً. يعمل الدانترولين عن طريق منع تحرر الكالسيوم داخل الخلوي، مما يمنع التقلص العضلي.

الفصل الثالث عشر:

معالجة الحول وتشنج الأجفان عن طريق إزالة التعصيب كيميائياً باستعمال ذيفان الوشيقيات

الخصائص الدوائية وآلية العمل:

البوتوكس، أو ما كان يعرف سابقاً باسم أوكيولينوم (خلاصة ذيفان الوشيقيات A)، عبارة عن بروتين مستخرج من الجراثيم المعروفة باسم المطثيات الوشيقية CLOSTRIDIUM BOTULINUM. يتم حقن هذا الذيفان مباشرة في العضلة الدويرية العينية أو في عضلة مختارة من عضلات العين الخارجية باستعمال محقنة موصولة مع جهاز تخطيط العضلات الكهربائي. يرتبط ذيفان الوشيقيات بعد الحقن ويختزن في النهايات العصبية الحركية الموضعية خلال مدة ٢٤ – ٤٨ ساعة، ويبقى هناك لعدة أسابيع ليمنع تحرر الأستيل كولين.

يبدأ الشلل في العضلة التي حقنت بالذيفان في غضون ٢ - ٤ أيام، ويستمر سريرياً لمدة ٥ - ٨ أسابيع في عضلات العين الخارجية، ولمدة ٣ أشهر على الأقل في العضلة الدويرية. تم الترخيص باستعمال البوتوكس في علاج الحول وتشنج الأجفان من قبل منظمة الدواء والأغذية الأمريكية عام ١٩٩٠.

الاستطبابات، التقنيات، والنتائج:

أ- تصحيح الحول:

أظهرت التجارب السريرية أن ذيفان الوشيقيات يكون أكثر فعالية عند استعماله في الحالات التالية:

- الحول صغير أو معتدل الزاوية، سواء أكان أنسياً أو وحشياً (أقل من ٤٠ r).
- إضعاف العضلة المضادة في حالات الحول الشللي الحاد، ولا سيما في حالات شلل العصب السادس.
- الحول الأنسي الدوري.
- الاعتلال العيني الدرقي الفعال (داء غريف)، عندما تكون الجراحة غير مستطبة.

أظهرت الدراسات أن هذه المعالجة تكون مخيبة للآمال في حالات الحول كبير الزاوية، أو الحول الميكانيكي (الناجم عن الرض أو التداخلات الجراحية المتعددة)، أو الحول الثانوي الذي تم تأخير العضلة فيه بشكل مفرط. كما أن الحقن غير فعال في حالات النماذج A ، V والـ DVD، واضطرابات العضلات المائلة، والحول الشللي المزمن. قد يتطلب الأمر عدة حقنات لتحقيق الارتصاف الجيد للعينين. وكما هو الأمر في الجراحة، تكون النتائج أفضل عند وجود الدمج والرؤية المشتركة للمحافظة على ارتصاف العينين.

<u>نتائج العلاج</u>:

تتراوح النسبة المئوية للمرضى الذين حافظوا على الارتصاف العيني (بمقدار ١٠ r أو أقل) لمدة ستة أشهر على الأقل بعد آخر حقنة بين ٣٣٪ بالنسبة للحول الوحشي كبير الزاوية، و٧٢٪ بالنسبة للحول الأنسي صغير

الزاوية. من النادر حدوث فرط تصحيح، وتكون الاستجابة متشابهة لدى الأطفال والبالغين.

ب - اضطرابات الأجفان:

ثبتت فعالية ذيفان الوشيقيات في معالجة تشنج الأجفان الأساسي وتشنج نصف الوجه. وبالرغم من أن التحسن في هذه الاضطرابات مؤقت ويحتاج لتكرار الحقن، فإن عدم وجود دواء آخر موثوق وفعال جعل من البوتوكس الدواء الأمثل.

<u>الإختلاطات</u>:

التأثيران الجانبيان الأكثر شيوعاً هما الانسدال المؤقت الذي يدوم فترة ٣ أسابيع حتى ٣ أشهر (عند ١٦٪ من البالغين و ٢٥٪ من الأطفال)، والحول الشاقولي الثانوي (١٧٪ من كل المرضى). من الاختلاطات القليلة الأخرى التي ذكر حدوثها: انثقاب الصلبة، نزف خلف المقلة، توسع حدقة، شفع دائم. لكن لم يذكر حدوث أي من الاختلاطات السمية الجهازية.

القسم الثاني

أمراض العيون عند الأطفال
PEDIATRIC OPHTHALMOLOGY

مقدمة

نمو وتطور عين الطفل:

يختلف الأطفال عن البالغين بعدة نقاط مهمة. فعين الطفل، على سبيل المثال، ليست ببساطة عيناً بالغة صغيرة. ونظراً لكون الإمراضية في عين الطفل قد تتظاهر بتغير في حجمها أو في تناسب هيكليتها، فإنه من الضروي بالنسبة للطبيب المسؤول عن معالجة أمراض العيون لدى الأطفال أن يكون مطلعاً على الأبعاد والنسب الطبيعية.

يكون طول الفرجة الجفنية عند الولادة مماثلاً تقريباً لطولها في سن الطفولة، لكن الارتفاع الشاقولي للفرجة الجفنية عند حديثي الولادة يعادل نصف ارتفاعها في عين البالغ. يبلغ قطر العين عند الولادة ٦٦٪ تقريباً من قطرها في مرحلة البلوغ. تنمو العين بسرعة خلال السنتين الأوليتين من العمر، ثم يتباطأ النمو بعد ذلك حتى سن البلوغ، حيث تحدث مرحلة أخرى من النمو. غالباً ما يوجد لدى الأطفال حرج بصر خلال الأشهر الأولى من العمر، كما أن معظم الأطفال الصغار مديدون. يشير غياب مد البصر في الطفولة الباكرة إلى أن العين ستصبح حسيرة مع نموها المتزايد.

مع نمو الطول المحوري للعين (شكل ١)، تتسطح البلورة (شكل ٢). يكون الطول الأمامي الخلفي للعين عند الولادة حوالي ١٧مم، ثم يزداد تدريجياً ليصبح ٢٤مم تقريباً في مرحلة البلوغ. يكون عمق الحجرة الأمامية عند الولادة ٢,٣-٢,٧ مم، وهي أكثر ضحالة منها عند البالغين لكون سطح البلورة الأمامي شديد الانحناء عند الأطفال.

يبلغ القطر الأفقي الوسطي للقرنية عند حديثي الولادة ٩,٥ – ١٠,٥ مم، وعند البالغين ١٢مم. يتراوح نصف قطر انحناء القرنية عند حديثي الولادة بين ٦,٦ و ٧,٤مم، بينما يتراوح عند البالغين بين ٧,٤ و ٨,٤ مم.

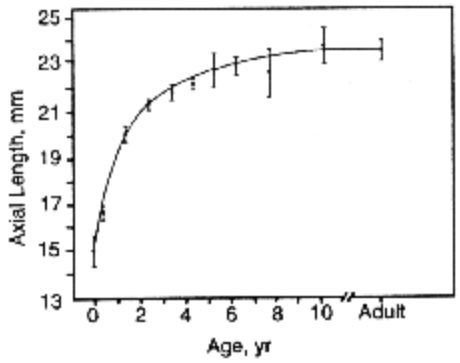
تتغير قيمة قياس القرنية بشكل ملحوظ خلال السنة الأولى من العمر، ثم تصبح ثابتة نسبياً فيما بعد (شكل ٣). تعادل ثخانة الصلبة وقوتها عند الرضع نحو نصف ثخانتها وقوتها عند البالغين.

قد يترسب صباغ إضافي في اللحمة الأمامية للقزحية عند الولدان ذوي العيون الزرقاء خلال الشهر الأول من العمر، وبذلك يتحول اللون تدريجياً إلى الأخضر أو البني. لا تكون العضلة الموسعة للحدقة متطورة بشكل كامل عند الولادة، وهذا ما يجعل الحدقة متقبضة عند الرضّع. تنضج الحفرة المركزية خلال الأشهر الأولى من العمر، بينما يكتمل تغمد ألياف العصب البصري بالنخاعين بعد الولادة بفترة قصيرة. يكون تقعر القرص البصري غير متناظر بين العينين، و تكون نسبة التقعر إلى قطر كامل القرص أعلى من ٠,٣ عند ٣ - ١٠٪ من الرضع.

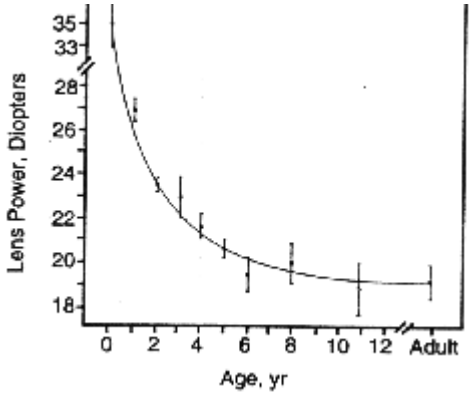
تكون حدة البصر ممتازة عند الرضع، على عكس الاعتقاد الشائع. أظهر تخطيط الكمونات البصرية المحرضة من القشر القذالي أثناء تثبيت الطفل على نموذج معين أن حدة البصر عند رضيع بعمر ٦أشهر تكون ٢٠/٢٠. بينما تكون حدة البصر أقل عند استعمال الاختبارات السلوكية الأخرى لتقييمها في الأشهر الأولى من العمر، مثل اختبار النظر التفضيلي. بالتالي، فإن الاختبارات التي تقيس الاستجابة من القشر القذالي تختلف نوعاً ما عن تلك التي قد تتضمن استجابات من مناطق الارتباط البصري في القشر.

العين الطفلية عين نامية، مما يميزها عن العين البالغة بعدة أمور. كما أن الجهاز المناعي الآخذ بالتطور لدى الأطفال يؤهبهم لأنماط من الارتكاسات نحو

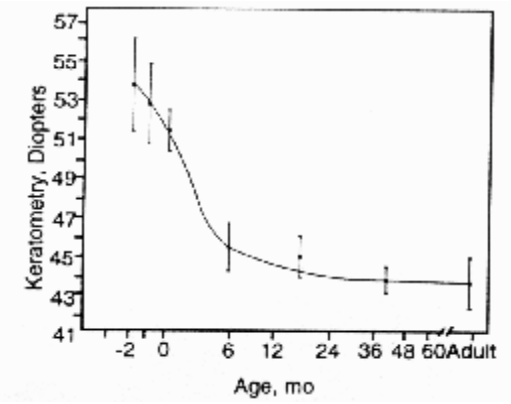
الالتهابات والأمراض مختلفة عن تلك الخاصة بالبالغين. وبشكل مشابه، نظراً لأن الجهاز العصبي المركزي ما يزال في مرحلة التشكل لدى الأطفال، فإنه معرض على وجه الخصوص لشذوذات التطور أو توقفه.



شكل (١): الطول المحوري نسبة للعمر. تمثل النقاط القيم الوسطية بالنسبة للمجموعة العمرية المبينة، بينما تمثل الأعمدة الانحرافات المعيارية.



شكل (٢): القيم الوسطية (النقاط) والانحرافات المعيارية (الأعمدة) لقوة البلورة المحددة اعتماداً على معادلة SRK المعدلة نسبة للعمر.



شكل (٣): قيم قياس القرنية نسبة للعمر وفقاً لمقياس لوغاريتمي. يمثل الرقم السالب أشهر الخداج. تمثل النقاط القيم الوسطية للمجموعة العمرية المبينة، بينما تمثل الأعمدة الانحرافات المعيارية.

الفصل الرابع عشر:

التشوهات الخلقية CONGENITAL ANOMALIES

تحدث التشوهات الخلقية الكبرى عند ٢-٣٪ من المواليد الأحياء. تتضمن الأسباب: أسباب مورثية وحيدة، الشذوذات الصبغية، الاضطرابات متعددة العوامل، عوامل بيئية، وأسباب غير محددة. لسوء الحظ فإن هذه الزمرة الأخيرة (مجهولة السبب) تشكل أكثر من ٥٠٪ من هذه التشوهات. بغض النظر عن السبب، يمكن تصنيف التشوهات الولادية من وجهة نظر تطورية إلى الزمر التالية (تم وضع الأمثلة بين قوسين):

- عدم التشكل AGENESIS: فشل التطور (انعدام المقلة ANOPH-THALMOS).
- نقص التنسج HYPOPLASIA :توقف التطور (ثلامة الأجفان EYELID COLOBOMA).
- فرط التنسج HYPERPLASIA: فرط التطور (ازدواج الأهداب الولادي DISTICHIASIS).
- التطور الشاذ (اختفاء المقلة CRYPTOPHTHALMOS).
- فشل الانقسام أو التقني (الانسداد الولادي في القناة الدمعية الأنفية).
- عسر الرتق DYSRAPHIA: فشل الالتحام (الثلامة المشيمية).
- بقاء نسيج أثري (بقاء الغشاء الحدقي، بقاء الشريان الهيالوئيدي).

يفترض سوء التشكل وجود عيب شكلي منذ بداية التطور أو في مرحلة باكرة جداً. قد يؤدي الاضطراب في مجموعة من الخلايا في مجال تطوري وحيد إلى العديد من أسواء التشكل، كما قد تؤدي أسباب متعددة إلى عيوب وأسواء تشكل متشابهة في نفس المجال التطوري. قد يؤدي العامل أو العيب البنيوي الوحيد إلى شلال من التأثيرات أو التشوهات الثانوية التي يشار إليها باسم المتتالية. قد تمثل مجموعة بيير روبين من التشوهات (شق في شراع الحنك، انسدال اللسان، صغر حجم الفك السفلي، مشاكل تنفسية) متتالية ناجمة عن الهبوط الشاذ للسان، وتلاحظ في العديد من المتلازمات (مثل متلازمة ستيكلر أو متلازمة الكحول الجنيني) والشذوذات الصبغية. تفترض كلمة متلازمة وجود مسبب وحيد، حتى لو كان العامل المسبب غير محدد. يمثل الترافق ASSOCIATION عيوباً تحدث مع بعضها عند عدد هام من المرضى مثل ترافقات CHARGE على سبيل المثال: (ثلامة عينية COLOBOMA ، عيوب قلبية HEART DEFECTS ، رتق المنعرين CHOANAL ATRESIA، تأخر عقلي MENTAL RETARDATION، تشوهات بولية تناسلية وأذنية GENITOURINARY AND EAR ANOMALIES).

الفصل الخامس عشر:

اضطرابات الأجفان EYELID DISORDERS

قد تنجم الاضطرابات الولادية للأجفان عن التمايز الشاذ للأجفان والملحقات، أو توقف التطور، أو نتيجة عوامل بيئية مؤهبة أثناء الحياة داخل الرحم. وسنناقش فيما يلي أمثلة عن هذه الاضطرابات:

- **اختفاء المقلة CRYPTOPHTHALMOS**: تنجم هذه الحالة النادرة عن فشل تمايز الأجفان. يتجه الجلد بشكل متواصل من الجبهة إلى الوجنة ماراً فوق العين، ويندمج مع القرنية التي تكون مصابة بسوء التشكل عادة.
- **ثلامة الجفن EYELID COLOBOMA**: يصاب الجفن العلوي عادة بهذه الحالة. يتفاوت النقص من الثلمة البسيطة حتى الغياب الكامل للجفن، والذي قد يلتحم مع المقلة. يجب مراقبة عين الطفل المصاب بالثلامة خشية حدوث الجفاف، لكن عموماً، هذه الحالة من الحالات جيدة التحمل. تعالج بالإغلاق الجراحي للنقص في الجفن بعد تتضير الحواف.
- **التحام الأجفان ANKYLOBLEPHARON**: هو التحام جزء أو كامل حواف الأجفان مع بعضها. قد تترافق مع متلازمة إدوارد (تثلث الصبغي ١٨)، والمعالجة جراحية.
- **الشتر الخارجي الولادي CONGENITAL ECTROPION**: هو انقلاب في حافة الجفن بسبب النقص الشاقولي في الجلد، ويصيب

الجفن السفلي عادة. قد تكون خياطة حواف الأجفان الوحشية ضرورية في بعض الحالات. قد تتطلب الحالات الأكثر شدة شريحة أو طعماً جلدياً.

- **الشتر الداخلي الولادي CONGENITAL ENTROPION**: يصاب الجفن السفلي عادة بهذه الحالة. يدور الجزء القاصي من الظفر السفلي نحو الداخل، مؤدياً لاحتكاك الأهداب مع القرنية. لكن الأذية القرنية غير شائعة لأن الأهداب تكون ناعمة عند الأطفال. مهما يكن، فإنه عند وجود تهديد للقرنية، يصبح الإصلاح الجراحي مستطباً بسرعة قدر الإمكان.
- **الطية فوق الجفن EPI BLEPHARON**: قد تؤدي هذه الطية الجلدية الأفقية المجاورة للجفن العلوي أو السفلي لدوران الأهداب باتجاه القرنية. تتحمل القرنية هذه الأهداب بشكل جيد عادة، وتزول هذه الطية عفوياً خلال السنوات الأولى من العمر. قد يكون استئصال الطية الجلدية مع العضلة المرافقة لها ضرورياً في الحالات الشديدة.
- **ازدواج الأهداب DISTICHIASIS**: هو عبارة عن نسق إضافي جزئي أو كامل من الأهداب التي تنمو من فوهات غدد ميبوميوس أو إلى الخلف قليلاً منها. تميل الأهداب الشاذة لأن تكون أنعم وأقصر وأرق وأقل اصطباغاً من الأهداب الطبيعية، وهذا ما يجعلها جيدة التحمل. تستطب المعالجة عند وجود أعراض أو تخريش في القرنية.
- **انفتال الظفر الولادي CONGENITAL TARSAL KINK**: إن منشأ هذه الحالة غير معروف. يولد الطفل مع كون الجفن العلوي منحنياً للخلف ومفتوحاً. غالباً ما تحوي الصفيحة الظفرية العلوية طية فعلية ١٨٠°. وكما هو الحال في الثلامة الولادية الكبيرة، فقد يحدث تعرض

ورض للقرنية مؤدياً إلى تقرح. يمكن تدبير العيوب الخفيفة بإزالة تثني الظفر يدوياً، مع إلصاق الأجفان وتطبيق رباط ضاغط لمدة ١-٢ يوم. تتطلب الحالات الأكثر شدة إجراء شق جراحي في الصفيحة الظفرية، أو حتى استئصال إسفين بشكل حرف V من السطح الداخلي للسماح بإزالة التثني.

- **الجفن العريض EURY BLEPHARON**: هو زيادة اتساع الجزء الوحشي من الفرجة الجفنية، مع انزياح سفلي للنصف الصدغي من الجفن السفلي.
- **الطية فوق المآق EPICANTHUS**: هي عبارة عن طية جلدية هلالية الشكل تتجه شاقولياً بين الجفنين العلوي والسفلي وتغطي المآق الأنسي. توجد أربعة أنماط من الطيات فوق المآقية:

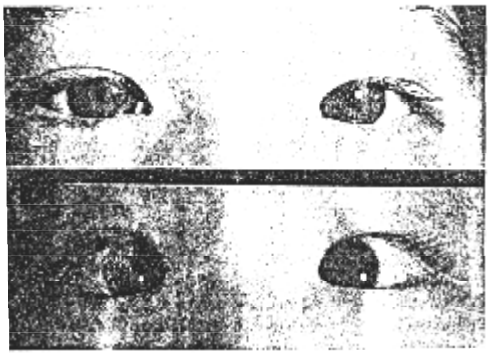
فوق المآق الحاجبي: تتجه الطية من الناحية الوحشية للحاجب باتجاه الأنسي والأسفل نحو الأنف.

فوق المآق الظفري: تكون الطية أكثر بروزاً في الجفن العلوي.

فوق المآق المعكوس: تكون الطية أكثر بروزاً في الجفن السفلي.

فوق المآق الجفني: تتوزع الطية بالتساوي بين الجفنين العلوي والسفلي.

قد يترافق فوق المآق مع الحوص أو الانسدال، أو قد يتواجد بشكل معزول. يستطب التداخل الجراحي في حالات قليلة فقط.



شكل (١٥-١): فوق مآق ثنائي الجانب. في الأعلى ظفري، وفي الأسفل جفني.

- **تباعد المآقين TELECANTHUS**: هو انزياح وحشي للمآق الأنسي مع بقاء المسافة بين الحدقتين طبيعية. يترافق بشكل شائع مع المتلازمات القحفية الوجهية، مثل متلازمة واردنبرغ. تميل هذه الحالة لأن تتحسن مع الوقت، ويمكن إصلاحها جراحياً. يجب عدم الخلط بين تباعد المآقين وتباعد الحجاجين HYPERTELORISM الذي يتميز بزيادة المسافة بين الحجاجين العظميين.
- **ميلان الفرجة الجفنية**: هو ميلان علوي أو سفلي خفيف للمحور الأفقي للفرجة الجفنية، ويشاهد بشكل شائع كصفة عائلية أو عرقية، كما في العرق الآسيوي. لكن قد يشاهد ميلان علوي مميز في بعض المتلازمات القحفية الوجهية أو غيرها (متلازمة داون، على سبيل المثال) أو ميلان سفلي مميز (متلازمة تريشر كولينز).
- **متلازمة الحوص BLEPHAROPHIMOSIS SYNDROME**: تنتقل هذه المتلازمة غالباً بصورة وراثية جسمية سائدة، وتتميز بالخصائص التالية:

  انسدال مع ضعف شديد في وظيفة الرافعة.

نقص الطول الأفقي للفرجة الجفنية.

تباعد المآقين.

فوق مآق معكوس.

غطش في ٥٠٪ من الحالات.

شتر خارجي في الناحية الوحشية من الجفن السفلي.

غياب الحافة العلوية للحجاج.

نقص في تطور جذر الأنف.

قد تترافق هذه الموجودات مع انقطاع طمث بدئي عند الإناث المصابات. تعالج هذه الحالة بعلاج فوق المآق المعكوس وتباعد المآقين، ثم بعد عدة أشهر تجرى عملية الانسدال (التعليق مع الجبهية).

- **الانسدال PTOSIS**: قد يكون خلقياً أو مكتسباً، ويبين الجدول التالي تصنيف الانسدال.

- الانسدال الكاذب.
- الانسدال الخلقي.
- الانسدال المكتسب:

عضلي المنشأ: - الوهن العضلي الوخيم.

- شلل عضلات العين الخارجية المترقي المزمن.

عصبي المنشأ: - متلازمة هورنر.

- شلل العصب الثالث.

ميكانيكي.

يجب أن يشمل تقييم الانسدال قصة كاملة تتضمن تاريخ ظهوره ووجود أي اضطرابات عينية أخرى في العائلة. يجب إجراء فحص كامل، بما فيه الفحص بوساطة المصباح الشقي وإجراء الانكسار. كثيراً ما تترافق أسواء الانكسار، ولا سيما الحرج مع الانسدال، وبالتالي يجب تصحيحها. يتم تقييم الجفن بملاحظة مقدار الانسدال (بقياس الارتفاع الشاقولي للفرجة الجفنية)، ووجود الثنية الجفنية أو غيابها. تقاس وظيفة الرافعة بعد إلغاء تأثير العضلة الجبهية، بالضغط على الحاجبين بوساطة الأصابع. كما يجب الانتباه لاحتمال حدوث ارتفاع في الجفن المنسدل مع حركات الفك (ماركس – كن). يجب تقييم الوظيفة الدمعية وحس القرنية، لأن التعرض والجفاف يزدادان بعد الجراحة. كما يجب تقييم وجود ظاهرة بل أو غيابها، لأن غيابها قد يؤدي لحدوث تعرض في القرنية بعد الجراحة.

يمكن تأجيل الجراحة حتى ما قبل سن المدرسة، حتى يكون بالإمكان إجراء القياسات الدقيقة. لكن يجب الإسراع بالجراحة عند وجود انسدال شديد، خشية حدوث غطش التغطية.

العملية الأكثر إجراءً هي تقصير العضلة الرافعة، لكن عندما تكون وظيفة الرافعة أقل من ٤مم، يجرى تعليق مع العضلة الجبهية.

في متلازمة ماركس – كن، يجرى تعليق ثنائي الجانب مع العضلة الجبهية للحصول على نتائج متناظرة.

الفصل السادس عشر:

الأمراض العينية الخمجية والأرجية

يمكن للأخماج الولادية التي تنتقل من الأم، والتي سنناقشها هنا، أن تسبب أذية عينية بعدة طرق:

- عن طريق الفعل المباشر للعامل المخمج الذي يؤذي الأنسجة.
- عن طريق تأثير مشوه يؤدي إلى أسواء تشكل.
- عن طريق إعادة تفعيل متأخرة للعامل بعد الولادة، مع التهاب يؤذي الأنسجة النامية.

يمكن لهذه الأخماج أن تسبب أذية نسيجية متواصلة، وبالتالي فإن التقييم طويل الأمد ضروري لتحديد مدى تأثيرها الكامل.

لمعظم الأمراض التي تظهر في الفترة ما حول الولادة طيف واسع من التظاهرات السريرية، تتراوح من المرض الصامت إلى الأذية النسيجية والعضوية المهددة للحياة. سنتناول في بحثنا هذا الأنماط الأكثر شيوعاً من هذه الأخماج الولادية، والتي تشملها كلمة TORCH ، التي وضعت لتسهيل التذكر: التوكسوبلاسموز TOXOPLASMOSIS- الحصبة الألمانية RUBELLA - المرض بالحمة المضخمة للخلايا CYTOMEGALOVIRUS – وأخماج حمة الحلأ البسيط HERPES SIMPLEX VIRUS .

- داء المصورات القوسية TOXOPLASMOSIS :

المصورات القوسية القندية TOXOPLASMA GONDII، العامل المسبب للتوكسوبلاسموز، عبارة عن طفيلي داخل خلوي إجباري من الأوالي، قادر على خمج عدد كبير من الأثوياء الحيوانية، بما فيها الإنسان. يتكاثر الطفيلي داخل الخلية حتى تمتلئ الخلية تماماً بالعضويات، وفي هذا الوقت تنفجر وتتحرر الطفيليات داخل الجريان الدموي. يؤدي تحرر الطفيليات لالتهاب ناجم عن المستضدات المرافقة.

إذا لم تنفجر الخلية، يمكن للعضويات المتكيسة أن تبقى داخلها لمدة قد تصل إلى ٢٥ سنة. تتواجد المصورات القوسية بثلاثة أشكال: كيسة البيوض، الكيسة النسيجية، الشكل التكاثري الفعال. هذا وإن الكلمة الإغريقية TOXON، والتي تعني قوسية، مشتقة من شكل النمط التكاثري من الطفيلي.

ينتشر التوكسوبلاسموز بشدة في أمريكا الشمالية، وتزداد النسبة المئوية للمرضى الحاويين على الأضداد مع العمر. إن أقل من ١٠٪ من الأطفال بعمر أقل من ٥ سنوات إيجابيو الأضداد، مقارنة مع ٦٠٪ في المجموعة العمرية ٨٠ سنة.

القطة هي الثوي النوعي للمصورات القوسية، وهي غالباً التي تتدخل في نقل المرض للإنسان والحيوانات الأخرى عن طريق أكياس البيوض التي تطرح مع برازها. تصبح أكياس البيوض مخمجة بعد ١-٤ أيام في درجة حرارة الغرفة، وتبقى كذلك لمدة سنة.

يصاب الإنسان بالخمج عادة عن طريق تناول أكياس البيوض أو الأكياس النسيجية التي تستقر في الدماغ والعضلات للحيوانات المصابة. تنتقل الإصابة عند تناول اللحم غيرالمطهي جيداً، أو عند تلوث اليدين ببراز القطة أثناء

تنظيفها ومن ثم نقلها للفم، كما قد يحدث الانتقال للجنين من الأم المصابة عن طرق المشيمة.

تقدر نسبة إصابة الولدان بالتوكسوبلاسموز بنحو ١/١٠٠٠، ١٠٪ فقط من هؤلاء الولدان يصابون بمرض جهازي خطير، بينما يقتصر المرض على الإصابة الشبكية والمشيمية عند أكثر من ٨٠٪ منهم. كلما تم اكتساب المرض بوقت أكبر أثناء الحمل كلما زاد الخطر على الجنين.

تمثل معظم حالات التوكسوبلاسموز العيني المشاهدة عن البالغين خمجاً ولادياً قديماً. يجب عدم اعتبار المرض على أنه مكتسب ما لم يثبت حدوث انقلاب مصلي من السلبي إلى الإيجابي في المصل غير المخفف.

يميل التوكسوبلاسموز بشكل خاص لإصابة الجملة العصبية المركزية، بما فيها الشبكية. تشريحياً مرضياً، تؤدي المصورات القوسية لالتهاب شبكية تنخري موضع فوق منطقة من التهاب مشيمية ثانوي، والذي قد يكون تنخرياً أو حبيبومياً. تتطور الأكياس النسيجية عند حواف الآفة، وتتمزق مؤدية لتحرر الأشكال التكاثرية في أي وقت من العمر وبآلية غير مفهومة.

يتفاوت الطيف السريري للمرض عند الولدان بين المرض الصامت الذي ليس له أي أعراض وبين المرض الشديد الذي قد يتظاهر بالتهاب شبكية ومشيمية، تبدلات في السائل الدماغي الشوكي، إقياء، إسهال، فقر دم، اختلاجات، تكلسات داخل القحف، يرقان، حمى، ضخامة كبد وطحال، استسقاء رأس، صغر في حجم الرأس، وتأخر عقلي. يشاهد التهاب الشبكية والمشيمية في ٨٠٪ من الحالات شديدة الإصابة، ويكون ثنائي الجانب عادة، وكثيراً ما يصيب منطقة اللطخة. قد تتطور بعض الآفات بعد الولادة. هذا وتظهر معظم الآفات غير فعالة عند رؤيتها لأول مرة. وتتميز الآفة غير الفعالة النموذجية

بندية مصطبغة مسطحة، أما الآفات الحديثة التي تتطور قرب الندبة فتكون بيضاء، ومرتفعة، وتترافق مع نتح البروتينات والخلايا داخل الزجاجي.

هذه الآفات أو البؤر التابعة SATELLITE FOCI مميزة جداً للتوكسوبلاسموز. من النادر جداً حدوث الساد أو صغر حجم المقلة في التوكسوبلاسموز.

التشخيص:

عند الشك بالتوكسوبلاسموز يجرى فحص كامل لقعر العين مع تصوير طبقي محوري للدماغ، لأنه من الشائع وجود التهاب الشبكية والمشيمية والتكلسات الدماغية عند الأطفال العرضيين.

يمكن إثبات التشخيص بوساطة الاختبارات المصلية لكشف الأضداد. يمكن قياس الأضداد النوعية بوساطة اختبار سابين – فيلدمان الصباغي، أو التألق المناعي اللامباشر، أو المعايرة المناعية الإنزيمية (ELISA). إن وجود الغلوبولينات المناعية IgM عند الطفل يعد مشخصاً، لأن هذه الأضداد غير قادرة على عبور المشيمة، وبالتالي فإن من المؤكد أن يكون منشؤها من الطفل بحد نفسه. أما الأضداد IgG فإنها قد تعبر المشيمة إلى الجنين، وتختفي عادة بين الشهرين الرابع والسادس بعد الولادة. يميل عيار الأضداد لأن يكون عالياً عند الأطفال المصابين بالتوكسوبلاسموز العيني، ومنخفضاً عند البالغين. إن سلبية الأضداد في المصل تنفي الإصابة.

المعالجة:

قد تقي معالجة الحامل المصابة بالخمج الحاد من انتقال الخمج إلى الجنين، مما ينقص من حدوث الخمج الولادي بنسبة ٥٠٪. ينصح بمعالجة الرضع المصابين بالتوكسوبلاسموز الولادي، والذين تقل أعمارهم عن عشرة أسابيع،

وكذلك الأطفال الأكبر سناً، والمصابين بأي آفة فعالة تشخص على أنها توكسوبلاسموز.

حجر الأساس في المعالجة هو البيريمتامين والسلفاديازين وحمض الفولينيك والستيروئيدات. لكن يجب عدم إعطاء الستيروئيدات لوحدها، لأنها بذلك تضعف الجهاز المناعي وتساعد على تكاثر الطفيلي.

شكل (١٦-١): داء المصورات القوسية.

- الوردية الوافدة RUBELLA:

تنجم الوردية الوافدة (أو الحصبة الألمانية) عن فيروس الوردية، وهو من فيروسات RNA ، مضيفه الوحيد هو الإنسان. تم عزل الفيروس لأول مرة عام ١٩٦٢، وسجل حدوث المرض لأول مرة عام ١٩٦٦ في الولايات المتحدة. ينقص اللقاح الفيروسي الحي الذي، طوّر منذ عام ١٩٦٩، بشكل ملحوظ من تواتر حدوث المرض.

يصيب المرض نحو ١ من أصل كل ١٠٠٠٠٠ مولود حي تقريباً. كانت الوردية الوافدة، قبل تطوير اللقاح، مرض الأطفال في الحالات النموذجية، ولا تتواجد الأضداد إلا عند ٢٠٪ من الأطفال بعمر أقل من ٤ سنوات، لكنها تتواجد عند ٩٠٪ من الأشخاص بعمر أكبر من ٣٥ سنة. يقدر بأن نحو ١٠ -

١٥٪ من النساء بسن الحمل معرضات للإصابة بالوردية الوافدة. المرض ذو انتشار عالمي، وتحدث أوبئة بشكل منتظم بفواصل ٦ - ٩ سنوات.

يدخل الفيروس عبر الجهاز التنفسي العلوي عادة، وكلما كان سن الحمل أقل، كلما زاد خطر إصابة الجنين. إذا أصيبت الأم خلال الأسابيع الثمانية الأولى من العمر، كانت فرصة إصابة الجنين بالخمج ٥٠٪، و٨٠٪ من هؤلاء الأطفال المصابين بالخمج يولدون مصابين بتشوهات ولادية. ينخفض معدل إصابة الجنين بالخمج إلى ٢٨٪ إذا حدثت إصابة الأم بين الأسبوعين ٢١ و ٢٤ من الحمل، لكن التشوهات الولادية غير شائعة لدى هؤلاء الأطفال. نادراً ما تؤدي الإصابة المتأخرة للأم أثناء الحمل إلى إصابة الجنين.

قد يستمر الأطفال المصابون بالخمج بطرح الفيروسات لعدة أشهر أو سنوات بعد الولادة، ويتم طرح الفيروسات من البلعوم، البول، الملتحمة، البراز، وعند رشف البلورة أثناء جراحة الساد الولادي. يجب توخي الحذر الشديد في هذه الحالات، خشية انتقال العدوى من الطفل إلى النساء الحوامل سلبيات المصل.

تتألف المظاهر المرضية العينية من:

- ساد نووي أو شامل.
- صغر وحيد أو ثنائي الجانب في حجم المقلة.
- التهاب قزحية وجسم هدبي مزمن غير حبيبومي مع نخر بؤري للإبتليوم المصطبغ للجسم الهدبي.
- تنكس غير منتظم في الإبتليوم الشبكي الصباغي (بقع الملح والفلفل).
- ومن المظاهر العينية الأخرى : كثافة قرنية عابرة، زرق ولادي، نقص تنسج القزحية.

التشخيص:

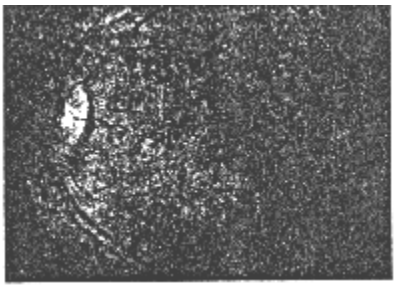
تفيد كل من الموجودات السريرية والمخبرية في التشخيص. طيف الموجودات السريرية غير العينية عند المواليد العرضيين المصابين بالخمج الولادي كبير، ويتضمن: تأخر نمو، عيوب سمعية، ضخامة كبد وطحال، نقص تنسج الشريان الرئوي، التهاب دماغ، بقاء القناة الشريانية، ذات رئة خلالية، تكلسات دماغية، نقص صفيحات.

يعتقد أن العيوب السمعية - عادة من نمط الصمم العصبي - أشيع الشذوذات في متلازمة الوردية الوافدة الولادية. يحدث التأخر العقلي وصغر حجم الرأس في الحالات الشديدة.

الشذوذ العيني الأشيع في الوردية الوافدة الولادية هو الساد. يكون الساد النموذجي أكثر كثافة في المركز، دون وجود خط فصل واضح بين التكثف النووي والمحيطي. صغر حجم المقلة شائع لكنه غير شديد، وقد يتم إغفاله بسهولة إذا كان ثنائي الجانب. لا تستجيب القزحيات المصابة لموسعات الحدقة ومرخيات المطابقة فتفشل في التوسع. من الممكن حدوث زرق ولادي وتكثف عابر في القرنية، لكنه من النادر أن يجتمع الساد الولادي والزرق الولادي في نفس العين. تتضمن الاختلاطات المتأخرة الزرق والتنمي الوعائي الحديث تحت الشبكية. يشاهد غالباً اعتلال شبكية منتشر من نمط ملح وفلفل (شكل ١٦-٢)، والذي قد يكون مركزياً أو محيطياً، لكنه لا يؤثر على الرؤية. يتضمن التشخيص التفريقي لاعتلال الشبكية من نمط الملح والفلفل أيضاً: الإفرنجي، الحصبة ،الحمات، الإنفلونزا، عمه ليبر الولادي، الأدوية مثل الثيوريدازين.

يعتمد التشخيص المصلي على وجود الأضداد النوعية IgG أو IgM. لكن الجنين يصنع IgM فقط، أما الـــ IgG فإنها تعبر المشيمة من الأم، بالتالي فإن وجود IgG لا يثبت التشخيص، وإنما فقط اكتشاف IgM لدى الجنين هو الذي

يثبت التشخيص. يتم عزل الفيروس غالباً من مسحات البلعوم، لكنه قد يتواجد بأنسجة أخرى بما فيها البلورة.



شكل (١٦-٢): اعتلال شبكية من نمط ملح وفلفل لدى طفل بعمر ٦ سنوات مصاب بمتلازمة الوردية الوافدة الولادية (تخطيط الشبكية الكهربائي طبيعي).

المعالجة:

تتضمن معالجة الخمج بالوردية الوافدة معالجة كل إمراضية على حدى. غالباً ما تختلط جراحة الساد بسبب توسع الحدقة غير الكافي وصغر حجم المقلة. يتميز السير التالي للعملية بالتهاب معتدل أو شديد مع ميل لتشكل أغشية حدقية. قد يتطلب الزرق الولادي معالجة جراحية أيضاً عند وجوده. قد يتطلب عدم تطور الكلام الثانوي للصمم أو التأخر العقلي تثقيفاً خاصاً ووسائل دعم سمعية. من الممكن في الوقت الحاضر التخلص من الوردية الوافدة بسبب توافر اللقاح الفيروسي الحي المضعف.

- داء الاشتمالات الخلوية العرطلة CYTOMEGALIC INCLUSION DISEASE:

الفيروس الذي يسبب داء الاشتمالات الخلوية العرطلة هو الفيروس المضخم للخلايا، الذي يعتقد أنه نوعي نسبياً للثوي. ينتمي هذا الفيروس لعائلة

الفيروسات الحلأية، وهو من فيروسات DNA. تتضمن هذه العائلة أيضاً: فيروس الحلأ البسيط، فيروس الحماق، داء المنطقة، فيروس إبشتاين – بار. يستطيع الفيروس المضخم للخلايا خمج عدد كبير من الأنسجة البشرية، بما فيها أنسجة الجملة العصبية المركزية. وكما هو الحال بالنسبة لفيروس الحلأ البسيط، فإنه من المحتمل أن يبقى الفيروس المضخم للخلايا في الأنسجة البشرية لعدة سنوات. تزداد نسبة الأضداد في الجسم مع تقدم العمر، ويقدر أن نحو ٦٠-٩٠٪ من النساء بسن الحمل يحوون الأضداد. قد تحدث إصابة الولدان نتيجة لـــ:

- خمج الدم عند الأم، والذي ينجم عن خمج بدئي تحت سريري.
- تجدد الخمج.
- تفعيل خمج أمومي كامن.

يعتقد أن خمج الدم الأمومي هو الطريقة الأشيع لنقل الإصابة إلى الجنين. ونظراً لأن ١٠٪ من الحوامل على الأقل يحملن الفيروس في عنق الرحم لديهن، فإن الانتقال قد يحدث أثناء الولادة. كما أنه قد يحدث بعد الولادة نتيجة التماس مع سوائل الثدي والبلعوم الفموي، لكن لم يسجل حدوث انتقال للإصابة بعد الولادة. الوقاية غير ممكنة حتى الآن بسبب عدم المعرفة الكاملة بالوبائيات والإمراضية. يقدر أن نحو ١٪ من حديثي الولادة مصابون بالفيروس المضخم للخلايا، مما يجعله أشيع خمج ولادي عند الإنسان. تشاهد الأعراض عند ١٠٪ تقريباً من حديثي الولادة المصابين بالفيروس، بينما يبقى ٩٠٪ منهم لا عرضيين، لكن تتطور عقابيل لدى ١٠ - ١٥٪ من هؤلاء. قد يستمر المواليد المصابين بالخمج بطرح الفيروس لعدة سنوات بعد الولادة.

التهاب الشبكية والمشيمية هو الاضطراب العيني الأكثر تواتراً في الخمج الولادي بالفيروس المضخم للخلايا، ويصيب ١٥٪ من الأطفال المصابين

بالخمج العرضي. ونظراً لأنه من الممكن حدوث ترقٍ في التهاب الشبكية، فينصح بإجراء فحص دوري لقعر العين مع تقييم سمعي وعصبي. قد يحدث اعتلال الشبكية بالفيروس المضخم للخلايا، في حالات نادرة، عند الأطفال المصابين بالإيدز.

نسيجياً، تتضخم الخلايا الشبكية المصابة بالخمج، وتحتوي على أجسام اشتمالية داخل نووية وداخل سيتوبلاسمية. قد يكون التنخر الشبكي مظهراً بارزاً، ويشاهد عادة التهاب مشيمية حبيبومي ثانوي أيضاً.

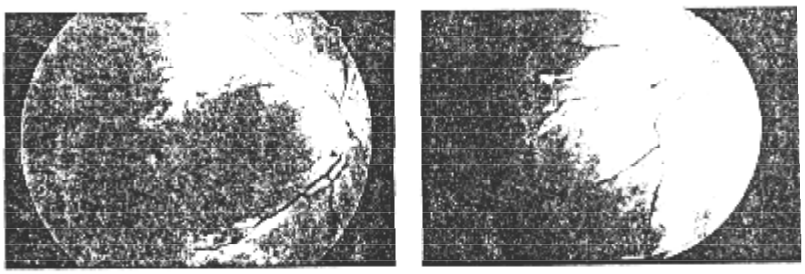
التشخيص والمعالجة: يعتمد التشخيص على الفحص السريري والموجودات المخبرية. قد يقلد المرض المعمم المكتسب حديثاً عند البالغين داء وحيدات النوى الخمجي، لكن معظم الحالات لا عرضية. معظم البالغين المصابين بالتهاب الشبكية بالفيروس المضخم للخلايا هم من المضعفين مناعياً مثل مرضى الإيدز، أو مرضى ازدراع الأعضاء. للمرض الجهازي طيف واسع من العلامات السريرية عند الولدان. يعاني الولدان شديدو الإصابة من حمى، ضخامة كبد وطحال، يرقان، فقر دم، نقص صفيحات، نزوف حبرية، التهاب دماغ، ذات رئة، صمم حسي عصبي.

كما أن الشذوذ في تخطيط الدماغ الكهربائي، نوب الصرع، التكلسات حول البطينات، التأخر النفسي الحركي، صغر حجم الرأس شائعة لدى هؤلاء المرضى.

التظاهرات العينية للخمج بالفيروس المضخم للخلايا متفاوتة جداً وغير نوعية. قد يشاهد: حول، رأرأة، ساد، صغر في حجم المقلة، التهاب عنبة، شذوذات في القرص البصري، ضمور عصب بصري، غياب المقلة، تشوه بيتر. يشاهد التهاب الشبكية والمشيمية في ١٥٪ من الحالات الشديدة (شكل ١٦-٣). الآفات الشبكية متعددة عادة، وتتوضع مركزياً أو محيطياً، وتكون

ثنائية الجانب في أحيان كثيرة. تشاهد كثافات بيضاء في الأخماج الحادة، وقد تكون النزوف الشبكية بارزة، ويتطور الضمور في الشبكية والإبتليوم الشبكي الصباغي لاحقاً.

يتم وضع التشخيص بعزل الفيروس من سوائل الجسم مثل: البول، مفرزات عنق الرحم، اللعاب، الخلط المائي. تتضمن طرق إثبات وجود الأضداد: التراص الدموي غير المباشر، تثبيت المتممة، واختبارات التألق المناعي. كما أن خزعة الكبد ودراسة الخلايا المتوسفة في البول قد تكونان مشخصتين. قد تشاهد التكلسات حول البطينات بالتصوير الطبقي المحوري للدماغ، ويشبه التشخيص التفريقي ذلك الخاص بالتوكسوبلاسموز. بعد الغانسيكلوفير حالياً الدواء الأشيع استخداماً لمعالجة التهاب الشبكية بالفيروس المضخم للخلايا عند الأطفال، لكن يمكن أيضاً استعمال الفوسكارنيت.



شكل (١٦-٣): التهاب شبكية ومشيمية فعال بالفيروس المضخم للخلايا في العين اليمنى لخديج.

- فيروس الحلأ البسيط HERPES SIMPLEX VIRUS:

قد يستمر فيروس الحلأ البسيط لعدة سنوات لدى المضيف المصاب بالخمج. يحدث الخمج بفيروس الحلأ البسيط غالباً بالرغم من وجود الأضداد، وآلية هذا النكس غير مفهومة تماماً. من الأمور التي قد تؤهب لتفعيل الآفات العينية أو الجلدية أو الفموية: الشدة العاطفية والفيزيائية، التعرض للأشعة فوق البنفسجية، الطمث، الحمى.

تتميز كل عائلة الفيروسات الحلأية بخصائص متشابهة، وتصيب مدىً واسعاً من الحيوانات، بما فيها الإنسان. تشاهد اشتمالات داخل نووية في الخلايا المصابة بالخمج. النمطان الرئيسيان من الفيروسات الحلأية هما: النمط الأول والنمط الثاني، واللذان يختلفان عن بعضهما مستضدياً وحيوياً ووبائياً. تنجم معظم الأخماج الحلأية غير التناسلية عن النمط الأول، الذي ينتقل بصورة عامة بالتماس المباشر، وكثيراً ما يصيب العين والجلد والفم. تنجم معظم الأخماج التناسلية والأخماج عند الولدان عن النمط الثاني، الذي ينتقل عادة زهرياً.

إن مصدر الخمج بالحلأ البسيط حول فترة الولادة هو أمومي عادة، وينتقل عن طريق التهاب عنق الرحم عند الأم. وتتفاوت إيجابية الفيروس في عنق الرحم في أواخر الحمل بين ١-١٠٠٠/٤، ويعتقد أن معظم أخماج الولدان بالحلأ البسيط يتم اكتسابها أثناء الولادة، حيث يعتقد أنه بوجود خمج تناسلي فعال، يزداد خطر الخمج الولادي إلى ٥٠٪ عند الولادة من القناة التناسلية. أما الانتقال عبر المشيمة في حالات خمج الدم فهو غير شائع. في حالات نادرة، قد ينتقل الخمج من مصدر غير تناسلي أو غير أمومي.

يبدي الفحص النسيجي في حالات الإصابة الشديدة التهاب شبكية تنخري مع إصابة ثانوية للمشيمية. تظهر الاشتمالات داخل نووية بالفحص بالمجهر الضوئي، وقد تظهر الجزيئات الفيروسية بالفحص بالمجهر الالكتروني.

المظاهر الأشيع للخمج بالحلأ البسيط عند الولدان هي: آفات جلدية حويصلية، قرحات فموية مؤلمة، التهاب ملتحمة وقرنية.

يكون المرض موضعاً في الجملة العصبية المركزية أو الجلد أو العينين أو الفم في ثلث الحالات، ويكون منتشراً في ثلثي الحالات مع أو بدون إصابة في الجملة العصبية المركزية. تصيب الأشكال المنتشرة من الخمج الكبد، الغدتين الكظريتين، الرئتين.

تبلغ نسبة الوفيات في الخمج المنتشر ٧٥-٨٠٪ من الحالات، وفي الخمج الموضع في الجملة العصبية المركزية ٥٠٪ . يكون الإنذار على المدى البعيد للأطفال المصابين بالخمج المنتشر، والذين ينجون من الموت، سيئاً بسبب العقابيل العصبية الدائمة الخطيرة.

تشاهد الإصابات العينية لدى نسبة ضئيلة من الولدان المصابين بالحلأ، وتتضمن: التهاب ملتحمة، التهاب قرنية، التهاب شبكية ومشيمية، ساد. قد يكون التهاب القرنية من النمط الإبتليالي (النقطي أو المتغصن أو الجغرافي) أو اللحمي.

تكون الإصابة الشبكية شديدة عادة، وقد تبدي وجود نتحة كثيفة بيضاء مصفرة مع ارتكاس شديد في الزجاجي.

التشخيص:

أفضل طريقة لإثبات التشخيص هي بعزل الفيروس من سوائل الحويصلات، أو مسحات الأنف والعين، أو من الدم، أو السائل الدماغي الشوكي. كما أن إثبات وجود الاشتمالات داخل النووية والخلايا العرطلة متعددة النوى في الجلد، مع وجود الآفات الملتحمية أو الفموية أو التناسلية قد يكون مشخصاً. لا تفيد الدراسات المصلية في معظم الحالات خلال الطور الحاد للمرض، لكن ارتفاع العيارات يدل على احتمال وجود الخمج.

المعالجة:

تعالج حالات الخمج الحلأي المثبت بالأسيكلوفير أو الفيدارابين جهازياً. ويعالج التهاب القرنية الابتليالي بمضادات الفيروسات موضعياً مثل: الأسيكلوفير أو التري فلوريدين. عند وجود إصابة في الملتحمة والأجفان، تستعمل المضادات الفيروسية وقائياً.

هذا ويعد وجود خمج تناسلي فعال بالحلأ البسيط استطباباً قطعياً لإجراء العملية القيصرية، والتي يجب أن تجرى بوقت لا يتجاوز ٤ ساعات بعد تمزق الأغشية الأمنيوسية خشية انتقال الخمج بالطريق الراجع للجنين.

- الإفرنجي SYPHILIS:

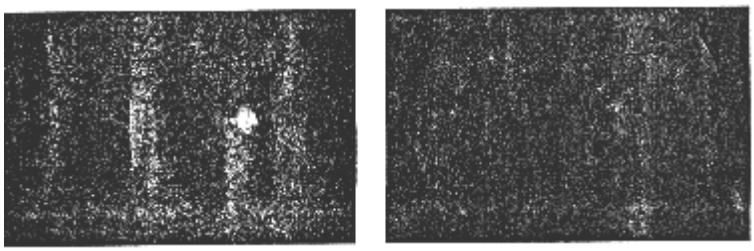
العامل المسبب للإفرنجي هو اللولبيات الشاحبة من عائلة الملتويات، والطريق الاعتيادي لانتقاله هو الجنس. تحدث إصابة الجنين ثانوياً لخمج الدم عند الأم. وكلما زادت مدة إصابة الأم بالإفرنجي، كلما قلت فرصة إصابة الجنين. إذا أصيبت الأم بالإفرنجي الأولي أو الثانوي، فإن نحو نصف أولادها سيصابون بالمرض. في حالات الإفرنجي المتأخر غير المعالج يكون ٧٠٪ من الأطفال أصحاء.

تتطور العلامات السريرية خلال الأشهر الأولى من العمر. قد يؤدي الخمج الولادي للإملاص أو الخداج. هذا ويجب التفكير بالإفرنجي عند وجود: خداج غير مفسر، مشيمة كبيرة، التهاب أنف مستمر، طفح معند، يرقان غير مفسر، ضخامة كبد وطحال، ذات رئة، فقر دم، ضخامة عقد لمفاوية معممة، شذوذات عظمية أو التهاب سمحاق في الصور الشعاعية البسيطة.

يشاهد التهاب شبكية ومشيمية على شكل بقع الملح والفلفل SALT AND PEPPER في قعر العين عند بعض الأطفال (شكل ١٦-٤). قد تشاهد صورة

شبيهة باعتلال الشبكية الصباغي الكاذب، وفي حالات نادرة، قد يتطور التهاب عنبة أمامي و/أو زرق.

يتألف ثالوث هتشنسون من : أسنان متباعدة وتدية الشكل، صمم عصبي، التهاب قرنية خلالي. تتضمن التظاهرات الأخرى: أنف سرجي، فك علوي قصير، ندبات خطية الشكل تدعى الفلوع RHAGADES حول فوهات الجسم.



شكل (١٦-٤): التهاب شبكية والتهاب أوعية ثنائية الجانب في الإفرنجي.

<u>التشخيص</u>:

قد يكون الفحص بالمجهر ذي الساحة المظلمة للنتحة المشتقة من الآفات الجلدية مشخصاً. الاختباران الأوسع استخداماً هما:

VDRL (الاستقصاء المخبري عن الأمراض الزهرية) و FTA-ABS (امتصاص الأضداد المتألقة للولبيات)، لكن اختبارFTA-ABS أكثر حساسية ونوعية. لا يميز أي من هذين الاختبارين بين الأضداد المنتقلة بشكل منفعل من الأم والأضداد المنتجة بشكل فاعل من قبل الجنين. لكن إيجابية اختبار IgM-FTA-ABS تثبت التشخيص لأن هذه الأضداد لا تعبر المشيمة، وبالتالي فإن الجنين هو الذي يشكلها.

المعالجة:

يعالج الإفرنجي الولادي عادة بالبنسلين ج حقناً. يتم تحديد الجرعة وطريقة الإعطاء ومدة المعالجة بالتشاور مع خبير في الأمراض الخمجية عند الأطفال.

- التهاب الملتحمة عند الولدان OPHTHALMIA NEONATORUM:

يتميز التهاب الملتحمة عند الولدان بحدوث احمرار وتورم ورمص خلال فترة الوليد (الشهر الأول من العمر). تتضمن العوامل المسببة: المخرشات الكيميائية، الجراثيم، الكلاميديا، وفي حالات نادرة، الحلأ البسيط. من الممكن غالباً لأي من العوامل الجرثومية الممرضة الشائعة أن تسبب المرض، لكن للنايسريات البنية أهمية خاصة، كونها قادرة على اختراق الخلايا الابتليالية السليمة وإحداث قرحة قرنية. هذا وتعد التراخوما أو التهاب الملتحمة الاشتمالي الناجمان عن الكلاميديا أشيع الأخماج الملتحمية عند الولدان. والكلاميديا طفيلي داخل خلوي إجباري يتأثر بصادات معينة.

تنتقل النايسريات البنية والكلاميديا للملتحمة من القناة الولادية عادة، ويقدر أن ٥ - ١٠٪ من الحوامل يحملن البنيات أو الكلاميديا في عنق الرحم لديهن. بالتالي، يجب أخذ مسحات من عنق الرحم في أواخر الحمل، مع المعالجة عندما تكون النتيجة إيجابية لإنقاص خطر حدوث التهاب الملتحمة البني عند الولدان.

كانت القرحة القرنية وإنتان باطن العين من الاختلاطات الشائعة لالتهاب الملتحمة البني عند الولدان قبل بدء استعمال نترات الفضة والصادات في الوقاية.

تكون أخماج الكلاميديا عند الولدان خفيفة عادة، ونادراً ما تؤدي لتندب أو تشكل سبل. قد يتظاهر الخمج الحلأي عند الولدان بالتهاب ملتحمة وأجفان مع

حويصلات على حافة الجفن، أو أنه قد ينتشر مسبباً التهاب شبكية ومشيمية والتهاب دماغ.

قد يترافق كل من هذه الأمراض مع إصابات جهازية. فعلى سبيل المثال: قد يترافق التهاب الملتحمة البني الناجم عن التمزق الباكر للأغشية الأمنيوسية مع ارتشاحات رئوية والتهاب سحايا والتهاب مفاصل خمجي. كما قد يترافق الخمج بالكلاميديا مع ذات رئة، التهاب أنف، التهاب بلعوم أنفي، التهاب رغامى، التهاب أذن وسطى.

التشخيص:

تتفاوت فترة حضانة الأنواع المختلفة من التهابات الملتحمة عند الولدان، كما أنها غير موثوقة. عموماً، يظهر التهاب الملتحمة البني خلال فترة ١-٣ أيام بعد الولادة، والالتهاب بالكلاميديا خلال فترة ٥-١٤ يوماً. أما الالتهاب بالمكورات العنقودية فقد يظهر بأي وقت خلال فترة الوليد.

يتطور التهاب الملتحمة الكيميائي بسرعة بعد تقطير نترات الفضة. وبالرغم من أن التهاب الملتحمة البني يكون فوق حاد عادة مع رمص قيحي، والتهاب الملتحمة الكيميائي يكون خفيفاً مع رمص مائي، فإن التمييز بنيهما اعتماداً على الخصائص السريرية فقط غير ممكن في جميع الحالات. تتراكب التظاهرات العينية للأسباب المختلفة من التهاب الملتحمة عند الولدان بشكل ملحوظ، وبالتالي فإن الفحوص المخبرية أساسية لوضع التشخيص. تشمل الدراسات المخبرية التلوين بغرام لكشف النايسريات البنية والعنقوديات المذهبة والعقديات...الخ، والتلوين بملون غيمزا لكشف الاشتمالات داخل سيتوبلاسمية في أخماج الكلاميديا، والزرع على أوساط: الأغار المدمى، أغار الشوكولاتة، ووسط ثاير – مارتين.

المعالجة والوقاية:

يجب قبول الأطفال الذين يشك بإصابتهم بالتهاب الملتحمة البني في المشفى. يعالج الخمج غير المنتشر، بما فيه التهاب الملتحمة بالسيفترياكسون (٢٥-٥٠ مغ/كغ وريدياً أو عضلياً بحيث لا تتجاوز الجرعة ١٢٥ مغ) وذلك كجرعة وحيدة. أما الخمج المنتشر، فإنه يحتاج معالجة لمدة ١٠-١٤ يوماً بالصادات الجهازية. كما يجب غسل العينين بالسيروم الملحي بفواصل منتظمة حتى يزول الرمص. لا تقدم الصادات الموضعية أي فائدة علاجية إضافية. عند إصاب القرنية، يستعمل الأتروبين ٠,٥٪ موضعياً مرتين باليوم. ينصح بإجراء الفحوص المصلية الخاصة بالإفرنجي، كما تتوجب معالجة كل من الوالدين.

يعالج التهاب الملتحمة بالكلاميديا عند الولدان بالاريترومايسين فموياً (٥٠ مغ /كغ/ يوم مقسمة على أربع جرعات) وذلك لمدة ١٤ يوماً. المعالجة الموضعية غير ضرورية، ويجب معالجة الوالدين.

بدأ استعمال نترات الفضة على شكل قطرات ٢٪ للوقاية من التهاب الملتحمة البني عام ١٨٨١، وهي تدعى بـــ CREDE PROPHYLAXIS نسبة للطبيب كارل سيغموند فرانز كريده الذي استعملها أول مرة. يستعمل في الوقت الحاضر محلول ١٪ للوقاية، لكنه ليس فعالاً دائماً. كما أن نترات الفضة غير فعالة نحو الكلاميديا، لهذا السبب فإن مرهم التتراسيكلين أو الإريتروميسين هما الأكثر استعمالاً في الوقاية في الوقت الحاضر. قد يثبت قريباً أن محلول البوفيدون – اليود ٢.٥٪ هو العامل الوقائي المثالي، نظراً لنقص كلفته وقلة سميته وعدم حدوث مقاومة جرثومية له. لكن على الرغم من أن الاستخدام الواسع للوقاية بالصادات أو البوفيدون قد ينقص معدل حدوث التهاب الملتحمة بالكلاميديا، فإنه لا ينقص من معدل حدوث ذات الرئة، وبالفعل يزيد من شدتها

بشكل غير مباشر، لأن التهاب الملتحمة هو الذي يشير لاحتمال وجود ذات رئة عادة.

- التهابات الملتحمة عند الأطفال:

إن الغالبية العظمى من حالات التهاب الملتحمة الحاد عند الأطفال جرثومية المنشأ، وتنتج ٢٠٪ من الحالات عن الفيروسات. ويبين الجدول التالي الأسباب المختلفة لالتهاب الملتحمة والعين الحمراء عند الأطفال:

- التهاب الملتحمة الخمجي.
  - التهاب الملتحمة الجرثومي.
  - التهاب الملتحمة الفيروسي.
  - التهاب الملتحمة بالكلاميديا.
  - التهاب الملتحمة والأجفان.
- التهاب الملتحمة الأرجي.
- الرض.
- جسم أجنبي.
- ارتكاس دوائي أو ذيفاني أو كيميائي.
- انسداد القناة الدمعية الأنفية.
- التهاب القزحية.
- التهاب الصلبة أو فوق الصلبة.

التهاب الملتحمة الجرثومي:

تتضمن الأعراض الشائعة لالتهاب الملتحمة الجرثومي عند الأطفال: حرقة، حس لذع، حس جسم أجنبي، رمص. قد تكون الأعراض والعلامات وحيدة الجانب في البداية، ثم تظهر في العين الثانية في غضون ١-٢ يوم. قد يكون الرمص مصلياً أو مخاطياً أو مخاطياً قيحياً.

هذا وتعد المستدميات النزلية والعقديات الرئوية السببين الأكثر شيوعاً لالتهاب الملتحمة الجرثومي عند الأطفال، ويعاني الأطفال المصابون بالتهاب الملتحمة الناجم عن هذين العاملين الممرضين من تقشر صباحي مع صعوبة في فتح الأجفان. أما العنقوديات المذهبة فهي أقل شيوعاً عند الأطفال منها عند البالغين كسبب لالتهاب الملتحمة الحاد، وقد تؤدي لالتهاب ملتحمة مزمن مع التهاب قرنية نفاطي. وتسبب النايسريات البنية التهاب ملتحمة قيحي فوق حاد (راجع القسم الخاص بالولدان). يكون معدل حدوث التهاب الملتحمة الجرثومي أعلى في فصل الشتاء، ويعاني المريض غالباً من خمج مرافق في الطريق التنفسي العلوي. تتضمن العوامل الأخرى التي قد تسبب التهاب ملتحمة عند الأطفال: العقديات المقيحة، المواركسيلا، العصيات سلبية الغرام (الزوائف والإيشيريشيات الكولونية)، والنايسريات السحائية، والمستدميات المصرية.

<u>التشخيص</u>:

قد يكون التلوين بطريقة غرام مفيداً في تمييز الأسباب الجرثومية لالتهاب الملتحمة عن الأسباب الفيروسية والأرجية. يعد وجود كريات بيض متعددة أشكال النوى عديدة مع مكورات إيجابية الغرام مجتمعة على هيئة عناقيد، أو عصيات سلبية الغرام متعددة الأشكال، مؤشراً قوياً على الخمج بالعنقوديات المذهبة أو المستدميات النزلية على التوالي. قد يفيد تلوين غيمزا لكشاطة الملتحمة في تشخيص حالات من التهاب الملتحمة المزمن، خاصة عند الشك

بالتهاب الملتحمة بالكلاميديا أو الالتهاب الأرجي. يجب إجراء الزرع في الحالات التي لا تستجيب للعلاج، أو في حالات الالتهاب الشديد، أو الخمج المزمن والناكس، أو المظهر غير النموذجي للملتحمة.

المعالجة:

بالرغم من كون التهاب الملتحمة الجرثومي مرض محدد لذاته عادة، فإن المعالجة مستطبة لتقصير سير الخمج وإراحة المريض وحماية المحيطين به من العدوى. يجب الاستمرار بالمعالجة الموضعية بالصادات لعدة أيام بعد زوال الأعراض. ونظراً لعدم إجراء الزرع بشكل روتيني، يفضل استعمال الصادات واسعة الطيف. من الصادات واسعة الطيف والآمنة لدى الأطفال: تريميتوبريم / بولي ميكسين ب (بولي تريم)، سلفاسيتاميد. أما الأمينوغليكوزيدات والكينولونات فيفضل الاحتفاظ بها للحالات الشديدة والخطيرة، مثل التهاب الملتحمة والقرنية.

لا يفضل استعمال الستيروئيدات أو مركبات الصادات/ الستيروئيدات في المعالجة البدئية خشية إخفاء مظاهر الخمج.

التهاب الملتحمة الفيروسي:

- التهاب الملتحمة والقرنية الوبائي EPIDEMIC KERATO CONJUNCTIVITIS:

هذا الخمج عبارة عن التهاب ملتحمة جريبي حاد يكون وحيد الجانب في البداية، ويترافق مع ضخامة في العقد اللمفاوية أمام الأذن. ينجم الخمج عن الفيروسات الغدية من النمط ١١،٨،١٩. الشكوى البدئية هي الألم حول العين مع الإحساس بوجود جسم أجنبي. يحدث التهاب قرنية سطحي منتشر، يتبع بآفات بؤرية ابتليالية تتلون بالفلورسئين. تبدأ كثافات تحت ابتليالية بالتشكل تحت

الارتشاحات البؤرية الابتليالية بعد ١١ - ١٥ يوم. تختفي المركبة الابتليالية في اليوم ٣٠، لكن الكثافات تحت الابتليالية قد تستمر مدة ٣ أشهر حتى سنتين. في الحالات الشديدة وخاصة عند الرضع، قد تتشكل أغشية ملتحمية مع تورم ملحوظ في الأجفان، وهنا يجب تمييز الحالة عن التهاب النسيج الخلوي الحجاجي أو أمام الحاجز.

ينتشر الخمج بسهولة، ويحدث ضمن أوبئة. لذلك يجب عزل الأطفال المصابين لمدة أسبوعين على الأقل. يتم إثبات التشخيص بعزل العامل الممرض، أو اكتشاف ارتفاع في مستوى الأضداد نحو نمط مصلي محدد من الفيروسات الغدية. تتضمن الاختلاطات: بقاء الكثافات تحت الابتليالية وتندب الملتحمة.

المعالجة داعمة. تفيد الستيروئيدات الموضعية (٣ - ٤ مرات باليوم) في تخفيف الأعراض دون أن تؤثر على سير المرض.

- الحمى البلعومية الملتحمية CONJUNCTIVAL FEVER PHARYNGEO:

يتضمن هذا الخمج العيني الشائع بالفيروسات الغدية: التهاب بلعوم، حمى، التهاب ملتحمة جريبي غير قيحي. ينجم هذا الخمج عادة عن الفيروسات الغدية من النمط ٣، وبنسبة أقل النمط ٧. تتضمن الأعراض الباكرة إحساس جسم أجنبي، تبيغ مع وذمة في الملتحمة، دماع ملحوظ، ألم في الحلق. تتطور بعد عدة أيام ضخامة ثنائية الجانب غير مؤلمة في العقد اللمفاوية أمام الأذن، مع وذمة في الأجفان، والتهاب ملتحمة جريبي. قد يحدث نزف تحت ملتحمة و- نادراً- آفات في القرنية. يحدث الشفاء العفوي عادة خلال ٢ - ٣ أسابيع.

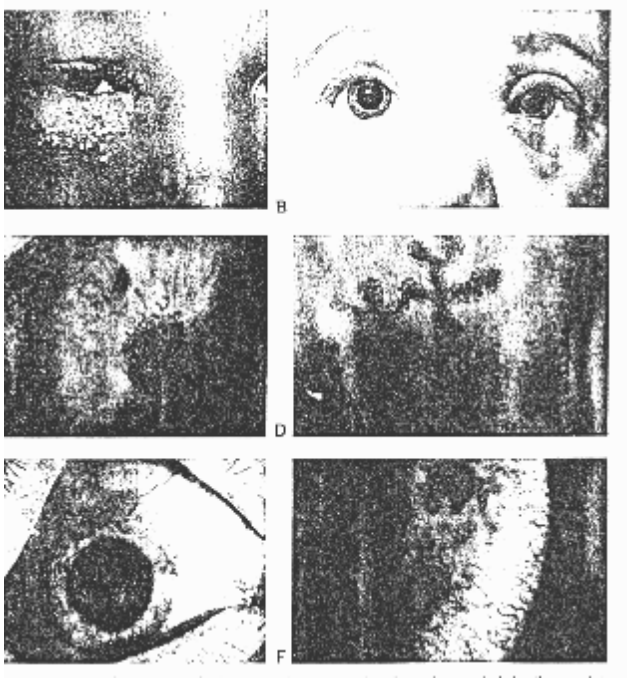
المعالجة داعمة. لا تعدل المضادات الفيروسية والستيروئيدات من السير الطبيعي للمرض.

- **التهاب الملتحمة بالحلأ البسيط CONJUNCTIVITIS HERPES SIMPLEX**:

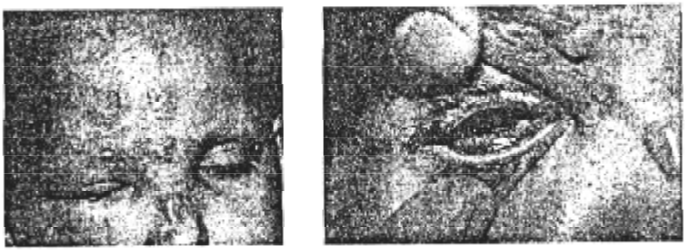
يحدث هذا الشكل عادة في الخمج البدئي، ويترافق في معظم الأحيان مع آفة حلأية مرافقة في الجفن. قد يحدث التهاب القرنية التغصني كتظاهرة للخمج البدئي أو الناكس. يحدث التهاب الملتحمة والأجفان الحلأي على قاعدة معاودة غالباً. لا يصيب التهاب الملتحمة الجريبي الحلأي القرنية عادة، لكنه قد يترافق مع التهاب قرنية نقطي أو قرحة تغصنية (شكل ١٦ – ٥). تنجم معظم الحالات عن الحلأ البسيط من النمط الأول، بالرغم من أن النمط الثاني قد يشاهد عند الولدان. المعالجة بالمضادات الفيروسية الموضعية.

- **الحلأ النطاقي HERPES ZOSTER**:

قلما يصاب الأطفال بالحلأ النطاقي، والذي نادراً ما يسبب التهاب ملتحمة. قد تتشكل الآفات الحويصلية في الجلد حول الحجاج مع إصابة عينية تالية (شكل ١٦ - ٦). المعالجة بالستيروئيدات الموضعية، ولا سيما عند وجود التهاب قزحية مرافق. ينصح أخصائيو الأمراض الخمجية عند الأطفال في الوقت الحاضر باستعمال الأسيكلوفير جهازياً لمعالجة الحلأ النطاقي العيني.



شكل (١٦-٥): الحلأ البسيط. أ- آفات حويصلية على الجفن السفلي الأيمن.
ب- انتشار على المآق الأنسي في العين اليسرى. ج،د- التهاب قرنية تغصني ملون بوردية البنغال. هـ،و: التهاب ملتحمة وقرنية تغصني.



شكل (١٦-٦): الحلأ النطاقي.

- **داء وحيدات النوى الخمجي INFECTIOUS MONONUCLEOSIS**:

ينجم هذا المرض الجهازي الحاد عن فيروس إبشتاين – بار، ويحدث عادة بين عمري ١٥ و٣٠ سنة، وهو مرض سليم ومحدد لذاته. تتضمن الموجودات: حمى، ضخامة عقد لمفاوية معممة، التهاب بلعوم، ضخامة كبد، وجود خلايا لمفاوية معممة، وأضداد متغايرة في الدم المحيطي. يحدث التهاب الملتحمة في نسبة عالية جداً من الحالات. المعالجة داعمة، وتتضمن: الراحة في السرير، خافضات حرارة، مسكنات ألم، وكمادات باردة على العينين.

- **فيروس النزلة الوافدة INFLUENZA VIRUS**:

قد ينجم التهاب ملتحمة حاد، مع التهاب قرنية نقطي سطحي أو خلالي، وقضأ ملتحمة، وخمج جرثومي ثانوي عن فيروس النزلة الوافدة من النمط: C,B,A.

تتضمن التظاهرات السريرية : صداع، حمى، فتور، آلام عضلية، احتقان أنفي، غثيان، سعال، التهاب بلعوم. المعالجة داعمة، مع الصادات الموضعية للوقاية من الخمج الجرثومي الثانوي.

- **فيروس النكاف MUMPS VIRUS**:

قد يؤدي خمج الدم بالفيروس إلى الإصابة العينية. التظاهرات الملتحمية هي: القضأ، التهاب الملتحمة الجريبي أو الحليمي، احتقان ونزف تحت الملتحمة. المعالجة داعمة، مع الصادات الموضعية للوقاية من الخمج الجرثومي الثانوي.

- **الحصبة الألمانية RUBELLA**:

يصيب هذا المرض الحموي المعدي الحاد بشكل رئيسي الأطفال في سن المدرسة. السبب هو باراميكسوفيروس. تتضمن التظاهرات السريرية : طفح حطاطي، التهاب ملتحمة وقرنية، والتهاب في الطريق التنفسي. تتضمن المعالجة: خافضات الحرارة، ومسكنات الألم، وكمادات باردة على الأجفان.

- **الحماق (جدري الماء) VARICELLA (CHICKENPOX)**:

يسبب هذا المرض الطفحي الفيروسي المعدي حمى واندفاعات حويصلية على الجلد والأغشية المخاطية عند الأطفال. السبب هو فيروس الحماق- داء المنطقة. تتضمن التظاهرات السريرية: حمى، آفات جلدية، الإصابة العينية وهي غير شائعة. قد تتشكل الحويصلات على الملتحمة في بعض الحالات مع تقرح تالٍ لها، وأحياناً قد يحدث شلل في عضلات العين الداخلية. قد تصاب القرنية بقرحة تغصنية أو تكثف أو التهاب نقطي سطحي أو التهاب قرنية خلالي.

المعالجة عرضية. تعد الستيروئيدات الموضعية مضاد استطباب، باستثناء الحالات المتأخرة من التهاب القرنية الخلالي غير المتقرح. قد تقي الصادات الموضعية من الخمج الثانوي. يمكن استعمال الأسيكلوفير وريدياً أو فموياً لدى الأطفال المضعفين مناعياً، لكن يجب إعطاؤه بأيدٍ خبيرة.

شكل (١٦-٧): التهاب ملتحمة بالحماق.

أنماط أخرى من التهابات الملتحمة:

- متلازمة بارينو العينية الغدية PARINAUD OCULOGLANDULAR SYNDROME:

يترافق هذا الالتهاب الجريبي الحبيبومي وحيد الجانب في الملتحمة مع ضخامة عقد لمفاوية أمام الأذن وتحت الفك السفلي. السبب غير معروف عادة، لكنها قد تترافق مع حمى خرمشة القطة. ومن العضويات الأخرى التي قد تكون سبباً لهذه المتلازمة: اليرسينيا، المتفطرات الدرنية، المتفطرات الجذامية، اللولبيات الشاحبة، الحبيبوم اللمفي الزهري. يبدي التشريح المرضي وجود آفات حبيبومية بؤرية محاطة بأجربة مع بقع صفراء في مركزها. تتضمن التظاهرات السريرية: الحبيبومات والآفات الجريبية في الملتحمة، مع رمص مخاطي قيحي وتورم، قد تكون ضخامة العقد اللمفاوية أمام الأذن شديدة، وقد تترافق مع ضخامة في العقد اللمفاوية الرقبية وتحت الفك السفلي. يعاني المريض عادة من حمى وفتور، وتوجد لديه غالباً قصة تعرض للحيوانات، ولا سيما القطط. يتم إثبات التشخيص بخزعة الملتحمة التي تظهر الحبيبومات والخلايا نظيرة البشرة. المعالجة داعمة، مع الصادات الموجهة نحو العامل النوعي المسبب.

شكل (١٦-٨): متلازمة بارينو العينية الغدية.

- **التراخوما TRACHOMA**:

باستثناء بعض المناطق في إفريقيا، فإن التراخوما مرض قليل الشيوع في الوقت الحاضر، وما نراه حالياً هو فقط عقابيل التراخوما القديمة. تتضمن التظاهرات السريرية: التهاب ملتحمة مخاطي قيحي حاد، أجربة ، ضخامة حليمية، توعٍ قرني، وتبدلات تندبية مترقية في القرنية والملتحمة. يتم وضع التشخيص اعتماداً على فحص كشاطة القرنية، التي تظهر أجساماً اشتمالية في السيتوبلاسما. يبدي فحص المادة الناجمةعن تبزيغ الأجربة وجود بلعمات كبيرة ومصورات لمفاوية. تعالج بجرعة وحيدة من الأزيترومیسين أو بالسلفونواميدات الموضعية و/أو الجهازية.

- **التهاب النسيج الخلوي CELLULITIS**:

إن كلاً من التهاب النسيج الخلوي الحجاجي وأمام الحاجز أكثر شدة وأسرع ترقياً عند الأطفال منه عند البالغين.

- **القوباء IMPETIGO**:

إن القوباء الثانوية للعنقوديات المذهبة أو للعقديات المقيحة من الزمرة أ شائعة عند الأطفال بعمر أقل من ٦ سنوات. قد يحدث الخمج عند الأشخاص الأصحاء، لكنه غالباً ما يحدث عند الأشخاص الذين يعيشون في بيئة فقيرة بالشروط الصحية.

تبدأ الآفات على شكل بقع حمراء صغيرة تترقى بسرعة لتشكل حويصلات مصلية محاطة بحمامى. قد تصبح الملحقات العينية حمامية بشكل ملحوظ، مع وذمة في الفراغات أمام الحاجز، لكن لا تظهر آفات في الملتحمة الظفرية أو البصلية. تتحرر مادة مصلية من الحويصلات، وتتطور آفات تابعة بوساطة التلقيح الذاتي. القوباء معدية بشدة عند الرضع، ويجب تمييزها عن الحلأ البسيط

والحماق. قد تفيد مراهم الصادات الموضعية مثل الباسيتراسين في الحد من انتقال العدوى من شخص لآخر، لكن عند وجود آفات متعددة أو عند إصابة عدة أشخاص في العائلة نفسها، يجب استخدام الصادات الجهازية الفعالة ضد كل من العنقوديات المذهبة والعقديات المقيحة مثل الفلوكلوكساسيلين لمدة ١٠ أيام للوقاية من الاختلاطات الثانوية.

- التهاب النسيج الخلوي أمام الحاجز RESEPTAL CELLULITIS:

التهاب النسيج الخلوي أمام الحاجز خمج شائع عند الأطفال، وهو عبارة عن عملية التهابية تصيب الأنسجة الواقعة إلى الأمام من الحاجز الحجاجي. قد يكون الخمج ثانوياً لرض أو لسحجة جلدية بسيطة، أو قد ينتشر من التراكيب المجاورة مثل الجيوب جانب الأنفية. كثيراً ما يترافق التهاب النسيج الخلوي مع خمج في الطريق التنفسي العلوي، والذي يحدث فيه ارتشاح التهابي في المنطقة أمام الحاجز. قد تسبب الوذمة والحمامى في الحالات الشديدة تنخراً.

قد تمتد وذمة الجفن إلى الحاجب والجبهة، كما قد تمتد نحو الجانب المقابل. تبقى حركات العين طبيعية في الالتهاب أمام الحاجز، ولا يحدث جحوظ، مما يميزه عن التهاب النسيج الخلوي الحجاجي.

تعد العنقوديات المذهبة والعقديات الرئوية أشيع العوامل الممرضة المسببة لهذا الخمج، بينما يشيع الخمج بالمستدميات النزلية عند الأطفال بسن ٦-٣٦ شهر. وقد قلت حالات الإصابة بالمستدميات بشكل ملحوظ مع استخدام اللقاح الخاص بهذه العضويات، والذي بدأ استعماله عام ١٩٩٠.

ومن المؤشرات الباكرة للإصابة بالخمج بالمستدميات النزلية: حمى، خمج في الطريق التنفسي العلوي، هياج الطفل. ويتميز التهاب النسيج الخلوي أمام

الحاجز الذي تسببه بحدود واضحة ولون أحمر قرنفلي للجلد يميزه عن الأسباب الجرثومية الأخرى.

قد يحدث أيضاً قضأ في الملتحمة، مع ارتكاس حليمي، وتغيم في القرنية، ورمص مخاطي قيحي. ويحدث لدى المريض ارتفاع في الكريات البيض في الدم مع التهاب في الجيوب جانب الأنفية. يتم التشخيص بعزل المستدميات النزلية من الملتحمة والبلعوم الأنفي والدم. يجب إجراء استشارة مع طبيب الأطفال عند تدبير التهاب النسيج الخلوي بالمستدميات النزلية، لأنها قد تسبب التهاب سحايا ثانوي. يجب قبول المريض في المشفى، مع استعمال الصادات الملائمة، وتفجير الخراجات المتشكلة عند الضرورة.

- **التهاب النسيج الخلوي الحجاجي ORBITAL CELLULITIS**:

التهاب النسيج الخلوي الحجاجي عبارة عن خمج في الحجاج يصيب الأنسجة الواقعة إلى الخلف من الحاجز الحجاجي. يترافق بشكل شائع مع التهاب الجيب الغربالي أو الجبهي، كما قد يتلو الأذية النافذة للحجاج. قد يحرض وجود جسم أجنبي محتبس حدوث التهاب في النسيج الخلوي الحجاجي بعد عدة أشهر من الأذية البدئية. مكن تطور تقنية التصوير الطبقي المحوري الباحثين من التعرف على الخراجة تحت سمحاق الحجاج كحالة نوعية ضمن التظاهرات السريرية لالتهاب النسيج الخلوي الحجاجي. تنجم الخراجة تحت سمحاق الحجاج عن تراكم المادة القيحية بين عظام وسمحاق الحجاج، كاختلاط لالتهاب الجيوب الجرثومي عادة. تتفاوت العوامل المسببة الشائعة لالتهاب النسيج الخلوي الحجاجي وفقاً للعمر. بشكل عام، تنجم الأخماج عند الأطفال بعمر أقل من ٩ سنوات عن عامل ممرض وحيد من الهوائيات. بينما قد تكون الأخماج معقدة عند الأطفال بعمر أكبر من ٩ سنوات، وتنجم عن عدة عوامل ممرضة هوائية

ولا هوائية. أشيع العوامل الممرضة عند الولدان هي العنقوديات المذهبة والعصيات سلبية الغرام. تشيع المستدميات النزلية والعقديات الرئوية عند الأطفال بعمر ٦ أشهر حتى ٥ سنوات، وتليها من حيث الشيوع المكورات إيجابية الغرام الأخرى. أما عند الأطفال الأكبر سناً وكذلك عند البالغين، فإن أشيع العوامل الممرضة المسببة هي: العنقوديات المذهبة، العقديات المقيحة، العقديات الرئوية، بالإضافة لبعض اللاهوائيات. أما سلبيات الغرام فإنها تشاهد عند المضعفين مناعياً.

التشخيص:

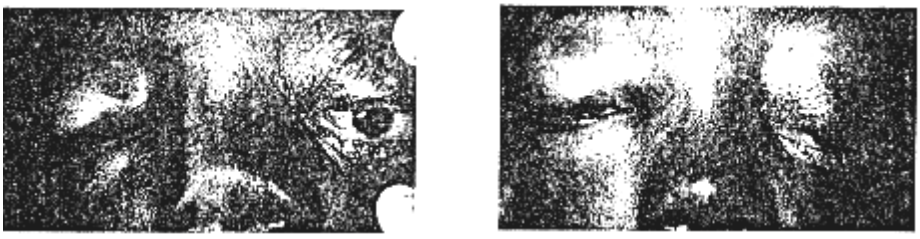
تتضمن الأعراض والعلامات الباكرة لالتهاب النسيج الخلوي الحجاجي: وسن، حمى، وذمة أجفان، سيلان أنفي، صداع، ألم حجاجي، إيلام بالجس. تصبح المخاطية الأنفية متبيغة مع مفرزات قيحية أنفية. قد تؤدي زيادة الاحتقان الوريدي إلى ارتفاع التوتر داخل العين. يدل الجحوظ، مع الانزياح السفلي والوحشي لكرة العين، وتحدد حركات العين، على تشكل خراجة تحت السمحاق.

يتميز التهاب النسيج الخلوي أمام الحاجز عن التهاب النسيج الخلوي الحجاجي بإصابة الجلد مع بقاء حركات العين طبيعية وغياب الجحوظ. يمكن للورم الجذعي الشبكي والنقائل الحجاجية والابيضاض والغرن العضلي المخطط أن تعطي صورة مشابهة. نادراً ما يسبب الورم الالتهابي الكاذب في الحجاج هذه الدرجة من الوذمة الحجاجية والجحوظ المميزين لالتهاب النسيج الخلوي الحجاجي. إن التهاب الجيوب جانب الأنفية هو السبب الأشيع لالتهاب النسيج الخلوي الحجاجي الجرثومي (شكل ١٦ - ٩). غالباً ما يكون الجيب الغربالي هو المصاب عند الأطفال بعمر أقل من ١٠ سنوات. عند وجود التهاب في النسيج الخلوي الحجاجي، يستطب إجراءات تصوير طبقي محوري لتحديد

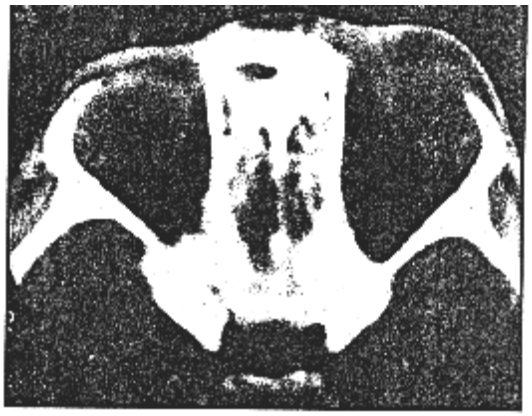
وجود التهاب الجيوب وشدته، وكذلك لكشف وجود الخراجة تحت السمحاق، ولنفي وجود جسم أجنبي محتبس في الحجاج عند وجود قصة رض (الشكل ١٦- ١٠) .

تتضمن اختلاطات التهاب النسيج الخلوي الحجاجي: خثرة الجيب الكهفي أو الامتداد داخل القحف (خراجة دماغية أو تحت الجافية، التهاب سحايا، خراجة سمحاقية)، والتي قد تؤدي للموت. قد يكون من الصعب تمييز خثرة الجيب الكهفي عن التهاب النسيج الخلوي الحجاجي البسيط. غالباً ما يكون شلل حركات العين في خثرة الجيب الكهفي غير متناسب مع درجة الجحوظ. الألم بالحركة والإيلام بالجس غائبان. من الأمور التي تساعد في التشخيص، نقص الحس في أماكن توزع الفرع الفكي للعصب الخامس. هذا وتعد الإصابة ثنائية الجانب واسمة لخثرة الجيب الكهفي.

تتضمن الاختلاطات الأخرى لالتهاب النسيج الخلوي: تعرض القرنية مع التهاب قرنية تقرحي، اعتلال قرنية تغذوي عصبي، زرق ثانوي، التهاب عنبة أو شبكية خمجي، انفصال شبكية نتحي، وذمة عصب بصري، التهاب عصب بصري، انسداد شريان شبكي مركزي، التهاب كامل العين.



شكل (١٦-٩): التهاب نسيج خلوي حجاجي ثانوي لالتهاب الجيوب.



شـــكل (١٦-١٠): تصـــوير طبقـــي محـــوري يظهـــر خراجـــة تحـــت السمحاق في الناحية الأنســـية مـــن الحجاج الأيسر مترافقة مع التهـــاب في الجيب الغربالي.

<u>المعالجة</u>:

إن التهاب النسيج الخلوي الحجاجي عند الأطفال حالة خطيرة قد تؤدي للموت، وتستوجب القبول بالمشفى وإعطاء الصادات واسعة الطيف وريدياً. يجب إجراء تصوير طبقي محوري للحجاجين، مع أخذ عينات للفحص المباشر والزرع من الرمص وكذلك من الدم. يجب طلب استشارة أخصائي أذن وأنف وحنجرة عند وجود التهاب جيوب مرافق. من الضروري تقييم حدة البصر ووظائف الحدقة كل ٦ ساعات لمراقبة تطور المرض، الذي قد يستدعي تداخلاً جراحياً. تتضمن الصادات المقبولة في الوقت الحاضر للاستخدام، اعتماداً على العوامل السببية المتوقعة في كل مجموعة عمرية: السيفترياكسون للأطفال الأصغر من ٩ سنوات، يضاف إليه الكليندااميسين عند الأطفال الأكبر من ٩ سنوات بسبب شيوع اللاهوائيات في هذا السن. من المشاركات الممكنة الأخرى: أمبيسيلين/ سولباكتام، تيكارسيللين/ كلافولانات يستطب تفجير الخراجة تحت السمحاق مهما كان عمر المريض عند حدوث تدنٍ في الرؤية أو خلل في السبيل الحدقي الوارد. كما قد يستطب التفجير حتى بغياب إصابة العصب البصري، وذلك عند عدم التحسن رغم المعالجة الوريدية لمدة ٤٨

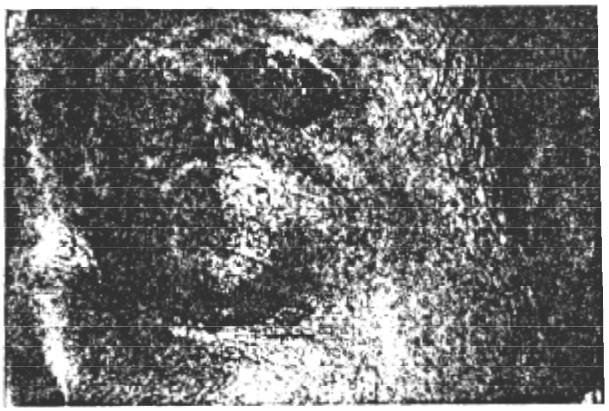
ساعة. المرضى الذين يستجيبون للعلاج الطبي لوحده هم عادة الأطفال الأصغر من عمر ٩ سنوات، والذين تكون الخراجة لديهم صغيرة الحجم من دون إصابة قحفية أو في الجيب الجبهي.

حالات متنوعة:

- **التهاب نقي العظم الفكي MAXILLARY OSTEOMYELITIS:**

حالة نادرة تصيب الرضّع. ينتشر الخمج من الأنف إلى براعم الأسنان، مع حمامى وحيدة الجانب، ووذمة في الأجفان والوجنة والأنف. قد ينتشر الخمج ويسبب التهاب نسيج خلوي حجاجي.

يحدث التهاب النسيج الخلوي الحجاجي الفطري (الفطار العفن) غالباً عند المرضى المصابين بالحماض الخلوني أو التثبيط المناعي الشديد. يسبب الخمج التهاب أوعية خثري مع نخر إقفاري للأنسجة المصابة (شكل ١٦-١١). تصاب الأعصاب القحفية غالباً، كما ينتشر الخمج للجملة العصبية المركزية أيضاً. تظهر اللطاخة والخزعة المأخوذتان من الأنسجة المصابة العضويات الفطرية. تتضمن المعالجة تنضير الأنسجة المتنخرة والمخموجة مع تطبيق الأمفوتريسين، ويجب علاج العوامل المؤهبة مثل الحماض الاستقلابي.



شكل (١٦-١١): فطار عفن في الحجاج الأيسر.

الأرج العيني OCULAR ALLERGY:

الأرج العيني مشكلة شائعة عند الأطفال، تترافق غالباً مع: الربو، التهاب الأنف الأرجي، التهاب الجلد التأتبي. المظاهر الرئيسية للمرض العيني الخارجي ذي المنشأ الأرجي هي: الحكة الملحوظة والالتهاب المزمن الناكس ثنائي الجانب في الملتحمة ذو الطبيعة الفصلية في بعض الأحيان. الأعراض والعلامات الأخرى قد تكون غير نوعية، وتتضمن: الدماع، حس اللذع، الحرقة، الخوف من الضياء. وسنناقش هنا ثلاثة أنماط رئيسية من الأرج العيني هي: التهاب الملتحمة الأرجي الفصلي، التهاب الملتحمة والقرنية الربيعي، التهاب الملتحمة والقرنية التأتبي.

o التهاب الملتحمة الأرجـــي الفصـــلي SEASONAL ALLERGIC CONJUNCTIVITIS:

هو عبارة عن ارتكاس فرط تحسس تأقي من النمط الأول، ويشكل أكثر من ٥٠٪ من حالات التهاب الملتحمة الأرجي. يحدث هذا الالتهاب عندما يتعرض مريض متحسس مسبقاً إلى مستضد. المرضى المصابون أصغر عادة من ٣٠سنة، وغالباً ما توجد لديهم قصة حمى العلف أو إكزيما أو مرض تأتبي آخر.

يكون مظهر الملتحمة حليبي شاحب، مع وجود رمص مائي وأحياناً مخاطي. قد يكون هناك بعض الأجربة مع ضخامة حليمية خفيفة في الملتحمة الظفرية. يبدي فحص كشاطة الملتحمة وجود الحمضات.

يمكن أن تتضمن المعالجة وسائل غير دوائية مثل الوسائل البيئية (استعمال فلاتر خاصة لإنقاص كمية المستضد في الهواء) أو الكمادات الباردة على العينين. تتضمن المعالجة الدوائية مضادات الهيستامين الفموية مثل

الكلورفينيرامين والتيرفينادين واللوراتادين، وهذان الأخيران هما من الجيل الثاني (مضادات المستقبلات H1) ولا يعبران الحاجز الدموي الدماغي، وبالتالي لا يسببان نعاساً. كما تفيد مضادات الهيستامين والمقبضات الوعائية الموضعية في تخفيف الحكة والاحتقان، ومن المستحضرات الحديثة: الليفوكاباستين، وهو مضاد هيستامين موضعي صرف غير مشترك مع مقبض وعائي، وأكثر فعالية من المستحضرات القديمة. كما يمكن استعمال مضادات الالتهاب غير الستيروئيدية الموضعية مثل الكيتورولاك. ولتخفيف تواتر حدوث الالتهاب، يمكن استعمال مثبتات الخلايا البدينة مثل كروموغليكات الصوديوم، أو اليودوكساميد. الإضافة الأحدث في الأدوية الموضعية المستخدمة لمعالجة الالتهاب الأرجي هي المستحضرات التي تتمتع بخصائص كل من مضادات الهيستامين ومثبتات الخلايا البدينة مثل: أولوبتادين وكيتوتيفين، وقد أعطت نتائج ممتازة مع بدء استعمالها.

- **التهـــــاب الملتحمـــــة والقرنيـــــة الربيعـــــي VERNAL KERATOCONJUNCTIVITIS:**

الشكل الجفني من التهاب الملتحمة والقرنية الربيعي هو التهاب ناكس ثنائي الجانب في الملتحمة، ويحدث على قاعدة فصلية في الربيع والصيف. لهذا المرض الشائع والمحدد لذاته توزع جغرافي واسع، ويصيب غالباً الذكور بعمر ٦-٢٠ سنة. تتضمن الموجودات الباثولوجية الرئيسية: نمو مفرط للنسيج تحت الملتحمة ضمن الصفيحة الخاصة، مع ارتشاحه بالخلايا اللمفاوية والمصورية والحمضية. مع ترقي الالتهاب، تتراكم أعداد كبيرة من الخلايا مؤدية لتشكيل عقيدات نسيجية تتبارز من الصفيحة الظفرية، كما تتشكل أوعية دموية حديثة مؤدية لتشكل حليمات عرطلة.

سريرياً، يميل الشكل الجفني لإصابة الملتحمة الظفرية العلوية بشكل أكبر (شكل ١٦-١٢). التبدلات في الملتحمة الظفرية السفلية نادرة وخفيفة. قد تكون العين محتقنة بشكل كامل في المراحل الباكرة مع رمص خفيف، وتظهر الملتحمة بمظهر حليبي. المظهران الأبرز في هذه المرحلة هما: الخوف من الضياء والحكة الشديدة. قد لا تترقى الحالة بعد هذه المرحلة، أو قد تتكاثر الحليمات وتتسطح معطية منظر حجارة الرصيف في الملتحمة الظفرية العلوية.

يكون الرمص عادة كثيفاً، خيطياً، بلون أبيض متسخ، ويحوي خلايا ابتليالية مع عدد كبير من الحمضات.

يجب تمييز الرمد الربيعي عن التراخوما، والالتهاب الأرجي الفصلي، والتهاب الملتحمة الحليمي العرطل المحدث بالعدسات اللاصقة.

يختلف الرمد الربيعي عن التراخوما بما يلي:

- الأجربة الحقيقية مع المراكز الانتاشية نادرة.
- الحمضات كثيرة العدد.
- تندب الظفر غير شائع.

كما أن التهاب الملتحمة الحليمي العرطل، الذي يتطور عند مرتدي العدسات اللاصقة الطرية أو الصلبة على حد سواء، يشبه الرمد الربيعي، لكن عدد الحمضات يكون أقل، كما أن الحكة والرمص المخاطي أخف بكثير.

الشكل اللمي أو البصلي من التهاب الملتحمة والقرنية الربيعي ثنائي الجانب أيضاً، وفصلي، وإمراضيته مشابهة لإمراضية الشكل الجفني. المظهر السريري الأبرز والأكثر ثباتاً هو الحكة الشديدة.

تتضمن التبدلات الباكرة: تسمك وتكثف الملتحمة عند اللم، ولا سيما عند الحافة العلوية للقرنية. تكون العقيدات اللمية المميزة التي تظهر في هذه الملتحمة المتسمكة رمادية اللون، هلامية الشكل، مرتفعة، مع لب وعائي. قد

يزداد عددها، وقد تتصل مع بعضها، وتستمر طوال الفصل الذي يشتد فيه المرض. قد تشاهد بقع ترانتاس البيضاء فوق هذه العقيدات، وتتألف من الحمضات. تنتشر الآفات اللمية في الحالات الشديدة فوق القرنية مشكلة غشاء يشبه السبل.

يتم وضع التشخيص سريرياً. تظهر كشاطة الملتحمة والقرنية عدة حمضات وحبيبات حمضة.

يشاهد التهاب القرنية الربيعي مرافقاً للشكل الجفني غالباً، وقد يحدث باكراً في سير المرض. تترافق الموجودات القرنية غالباً مع أعراض مثل : تخريش، حكة، دماع، إحساس بوجود جسم أجنبي، خوف من الضياء. يصيب التهاب القرنية القسم العلوي من القرنية بشكل رئيسي، ويعف عن إصابة المحيط. في الحالات الشديدة، قد تصاب كامل القرنية بالتهاب نقطي سطحي، فتبدو وكأنها مغبرة بالطحين. التهاب القرنية التقرحي في الرمد الربيعي نادر، وتكون القرحات عادة عرضية، بيضوية، وتتوضع في القسم العلوي من القرنية. تكون القرحة في البداية ضحلة، وغير موعاة، مع منطقة خشنة بيضاء من الإبتليوم حول حوافها، وتكثف رمادي اللون في طبقة بومان المكشوفة.

وبالرغم من أنه لا توجد معالجة نوعية لالتهاب الملتحمة والقرنية الربيعي، يمكن السيطرة على الأعراض بالستيروئيدات الموضعية. يجب استعمال أقل تركيز ممكن، ولأقصر مدة ممكنة. كما قد تفيد الكمادات الباردة ومضادات الهيستامين الفموية. قد يسمح استخدام كروموغليكات الصوديوم أو اليودوكساميد بالاستغناء عن الستيروئيدات، أو على الأقل تخفيف تواتر تطبيقها. كما أنه قد تم استعمال سوبروفين من زمرة مضادات الالتهاب اللاستيروئيدية بنجاح في معالجة الرمد الربيعي. ويمكن اللجوء للسيكلوسبورين أو المتوميسين C في

الحالات التي لا تستجيب للستيروئيدات، وعند الإصابة الشديدة في القرنية يستطب استعمال العدسات اللاصقة الضمادية.

الشكل (١٦-١٢): الشكل الجفني من الالتهاب الربيعي.

- **التهـــاب الملتحمـــة والقرنيـــة التـــأتبي ATOPIC KERATO CONJUNCTIVITIS:**

هذا الشكل من الالتهابات الأرجية هو الشكل الأشد، ويصيب عادة اليافعين. إنه أكثر خطورة وتهديداً للرؤية من الالتهاب الربيعي أو الفصلي. يتصف هذا الالتهاب بحدوث تبدلات إكزيمائية في الأجفان، وضخامة حليمية في الملتحمة الظفرية، مع توعي القرنية وتندبها. كما قد يتشكل الساد. المعالجة مشابهة لمعالجة الرمد الربيعي.

متلازمة ستيفن - جونسون (الحمامى عديدة الأشكال) STEVEN-JOHNSON SYNDROME (ERYTHEMA MULTIFORME):

الحمامى عديدة الأشكال مرض التهابي حاد يصيب الجلد والأغشية المخاطية. يصيب المرض كل الأعمار، كما أن كلا الجنسين يصابان بالتساوي. هذا

المرض خطير، وتبلغ نسبة الوفيات فيه ٥-١٥٪. تتفاوت الإصابة العينية – التي قد تحدث عند نصف المرضى تقريباً – من التهاب الملتحمة المخاطي القيحي الخفيف حتى القرحات القرنية الشديدة المنثقبة. ولسوء الحظ، قد يحدث العمى لدى بعض الأشخاص في الأطوار المتأخرة الشديدة من الاختلاطات القرنية مثل: التقرح والتوعي والانثقاب.

قد تترافق هذه المتلازمة مع أخماج متنوعة جرثومية أو فيروسية أو فطرية أو طفيلية. كما أن اللقاحات وأمراض الكولاجين وبعض الأدوية قد تتورط في إمراضية المتلازمة. تتضمن الإمراضية حدوث التهاب أوعية، والذي يؤدي لتشكل آفات حمامية تصبح متوذمة أو فقاعية، ثم يصبح لونها قاتماً مؤدياً لتشكل حلقات متراكزة بشكل هدفي. عند وجود الفقاعات فإنها تكون تحت بشروية، دون أن تترافق مع انحلال أشواك ACANTHOLYSIS.

تتفاوت التظاهرات السريرية بشكل كبير من الخفيفة إلى الشديدة. فبعد طور بادري من القشعريرة والتهاب البلعوم والصداع والزلة التنفسية، تظهر الآفات الفقاعية في المخاطيات في غضون بضعة أيام، وخاصة في البلعوم الفموي. تتمزق هذه الآفات وتتقرح وتصبح مغطاة بأغشية بيضاء رمادية وقشور نزفية. تبدأ الإصابة العينية في متلازمة ستيفن – جونسون بوذمة وحمامى وتقشر في الأجفان. تحتقن الملتحمة الجفنية، وقد تظهر عليها فقاعات وحويصلات. يحدث في العديد من الحالات التهاب مرافق في الملتحمة يتظاهر برمص أبيض وأشرطة مخاطية (شكل ١٦-١٣). كما قد يتطور خمج ثانوي، ولا سيما بالعنقوديات، كما قد تتشكل أغشية حقيقية أو كاذبة كنتيجة لاندخال الفيبرين والأنقاض الخلوية المتنخرة. كما قد تتشكل التصاقات ملتحمية أو التصاق الجفن بالمقلة SYMBLEPHARON. ومن التظاهرات العينية النادرة لمتلازمة ستيفن – جونسون: التهاب القزحية والإصابة البدئية في القرنية.

تحدث الاختلاطات العينية المتأخرة عند حوالي ٢٠٪ من المرضى، وتتضمن: تشوهات هيكلية في الأجفان (شتر خارجي أو داخلي)، شعرة، التصاقات ملتحمية، كما قد تتطور متلازمة العين الجافة كنتيجة لنقص في إفراز الطبقة المائية لفيلم الدمع بسبب تندب فوهات القنوات الدمعية، أو وهو الأغلب، نتيجة نقص إفراز الطبقة المخاطية لفيلم الدمع بسبب تخرب الخلايا الكأسية في الملتحمة.

المعالجة:

المعالجة الباكرة ضرورية للوقاية من حدوث الاختلاطات العينية المتأخرة لمتلازمة ستيفن – جونسون. المعالجة الجهازية بالستيروئيدات القشرية مختلف عليها. قد تكون المضادات الفيروسية ضرورية، عند ترافق الحالة مع خمج بالحلأ البسيط. يجب استخدام مراهم وقطرات الدموع الاصطناعية (تفضل تلك الخالية من المادة الحافظة) بفواصل منتظمة. يتوجب فحص منطقة الرتج العلوي والسفلي من الملتحمة يومياً، مع فك الالتصاقات وتنضيرها عند وجودها، كما يمكن استعمال حلقة توضع في الرتوج عند المرضى المتعاونين للوقاية من تشكل الالتصاقات.

متلازمة كاوازاكي KAWASAKI SYNDROME:

متلازمة كاوازاكي، التي تعرف أيضاً باسم متلازمة العقد اللمفاوية الجلدية المخاطية، عبارة عن مرض حموي يصيب الأطفال بعمر أقل من ٥ سنوات غالباً. السبب غير معروف. تتضمن معايير التشخيص وجود حمى تستمر خمسة أيام أو أكثر، مع أربعة على الأقل مما يلي:

- احتقان ملتحمي ثنائي الجانب.
- تبدلات في الأغشية المخاطية: احتقان أو تشقق في الشفتين، احتقان بلعومي، لسان بلون الفريز.
- تتضمن تبدلات النهايات: حمامى في الراحتين أو الأخمصين، وذمة في اليدين أو القدمين، توسف معمم أو حول الأظافر.
- طفح.
- ضخامة العقد اللمفاوية الرقبية.

الاختلاط الأكثر خطورة لمتلازمة كاوازاكي هو تشكل أمهات دم الشرايين الإكليلية. بالتالي، يستطب إجراء التصوير بالأمواج فوق الصوتية لتقييم وظيفة الشرايين الإكليلية. التهاب العنبة الأمامي خلال الطور الحاد للمرض شائع، لكنه محدد لذاته بشكل عام. قد يحدث تندب في الملتحمة، كما قد يحدث إقفار ثنائي الجانب في الشبكية.

المعالجة داعمة، ويعد الأسبرين الدواء الأمثل. تعد المعالجة بالستيروئيدات مضاد استطباب بسبب ترافقها مع زيادة معدل حدوث أمهات دم الشرايين الإكليلية.

شكل (١٦-١٣): متلازمة ستيفن – جونسون. إصابة باكرة للملتحمة.

الفصل السابع عشر:

جهاز التصريف الدمعي THE LACRIMAL DRAINAGE SYSTEM

يدخل السائل الدمعي إلى جهاز التصريف الدمعي عبر النقطة الدمعية، التي هي عبارة عن فوهة صغيرة مدورة يبلغ قطرها ٠,٣ مم تقريباً، وتقع في الناحية الأنسية من كلا الجفنين العلوي والسفلي. تقع النقطة السفلية إلى الصدغي أكثر من النقطة العلوية، وكلتاهما مائلتان قليلاً نحو الداخل، لتكونا على تماس مع سطح العين. تنفتح النقطة الدمعية على القنية الدمعية التي تتجه شاقولياً لمسافة ١-٢ مم، ثم أفقياً نحو الأنفي لمسافة ٨مم، لتنفتح على كيس الدمع. تتبطن القنية الدمعية ببشرة شائكة مطبقة، وتحاط بطبقة من النسيج المرن تسمح لها بتوسع ملحوظ. لاتمتد الصفائح الظفرية إلى القسم الجفني الذي يحوي على القنيتين الدمعيتين، وهذا ما يجعلهما سهلتي التمزق. تلتقي القنيتان الدمعيتان لتشكلان القنية المشتركة قبل الانفتاح على كيس الدمع من خلال صمام روزنموللر.

يشغل كيس الدمع الحفرة الدمعية، التي تتشكل من قبل العظم الدمعي والناتئ الجبهي للعظم الفكي. يتوضع الرباط المآقي الأنسي، الذي ينشأ من القنزعة الدمعية الأمامية، إلى الأمام من القسم العلوي للكيس. تتألف بطانة كيس الدمع من طبقة سطحية من الخلايا الأسطوانية وطبقة عميقة من الخلايا المسطحة، وتحوي العديد من الخلايا الكأسية المفرزة للمخاط. تبطن بشرة مشابهة القناة الدمعية الأنفية، التي تنشأ من كيس الدمع، وتتجه للأسفل والخلف والوحشي

ضمن قناة عظمية قصيرة، لتدخل القسم الصدغي من الأنف وتنفتح في الصماخ السفلي. تتغطى فوهة القناة جزئياً بطية مخاطية تدعى صمام هاسنر، الذي يمنع انعكاس الدمع عبر القناة.

يشتق جهاز التصريف الدمعي جنينياً من حبل بشروي صلب يتشكل بانغماد الوريقة الخارجية السطحية، ويتقنى قرب نهاية الحمل عادة. من الشائع جداً بقاء غشاء نسيجي رقيق عند النهاية السفلية للقناة، وهذا ما يعرف بانسداد القناة الدمعية الأنفية الولادي.

ü الشذوذات التطورية:

- رتق النقطتين الدمعيتين ATRESIA OF THE LACRIMAL PUNCTA:

ينجم هذا الشذوذ عن فشل تقنّي النهاية العلوية لجهاز التصريف الدمعي المتطور. تنحصر الأعراض عادة بتجمع الدموع وسيلانها على الوجه، دون حدوث رمص مخاطي قيحي بالدرجة المشاهدة في انسداد القناة الدمعية. غالباً ما يحدث الانسداد بغشاء بشروي رقيق. من السهل تحديد موقع النقطة الدمعية وثقب الغشاء الذي يغلقها بوساطة إبرة بعد توسيعها.

أما عند كون الانسداد يشمل أيضاً الجزء الانتهائي من القنية، فيحتاج الأمر جراحة أكثر جذرية تتراوح بين تصنيع النقطة البسيط مع التنبيب، وحتى المفاغرة الملتحمية الدمعية الأنفية في الحالات الشديدة. قد يسبب الانسداد الولادي في أي مكان من الجهاز القنيوي أعراضاً مشابهة لتلك المشاهدة في رتق النقطة الدمعية.

- **النقاط الإضافية SUPERNUMERARY PUNCTA**:

تشاهد أحياناً إلى الأنفي من الفوهة الطبيعية، ولا تتطلب معالجة.

- **الناسور الدمعي الولادي CONGENITAL LACRIMAL FISTULA**:

أقل شيوعاً من الرتق، لكنه أكثر خطورة. وهو عبارة عن طريق مبطن بظهارة، ويمتد من القنية المشتركة أو كيس الدمع حتى جلد الجفن السفلي إلى الأسفل والأنفي من المآق الأنسي. غالباً ما يترافق الرمص الناجم عن الناسور مع انسداد في القناة الدمعية الأنفية، وقد لا يغدو مشكلة عندما يصبح جهاز التصريف السفلي سالكاً. عند بقاء الأعراض المزعجة، يستطب الاستئصال الجراحي لكامل مسار الناسور.

- **قيلة كيس الدمع DACRYOCYSTOCELE**:

القيلة الولادية في كيس الدمع (تسمى أحياناً بالقيلة المخاطية أو القيلة الدمعية أو القيلة الأمنيوسية) حالة غير شائعة، يحدث فيها انتفاخ كيسي في كيس الدمع مترافق مع انسداد في جهاز التصريف الدمعي إلى الأعلى والأسفل من الكيس.

يكون الانسداد السفلي غشائياً عادة، ومشابهاً لذلك المشاهد في انسداد القناة الدمعية الأنفية الولادي. أحياناً، يكون الجزء العلوي من الجهاز مغلقاً تشريحياً أيضاً، لكن يمنع صمام روزنموللر انعكاس السائل المتراكم في الكيس. يعتقد معظم الباحثين أن السائل ينشأ من المخاط المفرز من ظهارة كيس الدمع، بالرغم من أن مفرزات الغدة الدمعية والسائل الأمنيوسي قد يسهمان فيه. قد تكون الإصابة ثنائية الجانب في بعض الأحيان.

تتظاهر قيلة كيس الدمع منذ الولادة على شكل انتفاخ أزرق اللون بقطر ١ سم تقريباً إلى الأسفل والأنفي تماماً من المآق الأنسي. شكله مميز عادة، لكن

يجب دائماً وضع الأسباب الأخرى بعين الاعتبار، مثل: الورم الوعائي الدموي، الكيسة نظيرة الأدمة، القيلة الدماغية. هذا وإن التقبب المحتمل المرافق في المخاطية عند النهاية السفلية للقناة الدمعية الأنفية داخل جوف الأنف قد يعيق بشكل هام عملية التنفس. إذا لم تشف هذه الحالة عفوياً، قد يتطور خمج مع تبدلات التهابية واضحة خلال الأسابيع الأولى من العمر (شكل ١٧-١).

من الممكن تفريغ محتويات قيلة كيس الدمع غير المصابة بالخمج بالضغط الإصبعي، والذي قد يساعد عند إشراكه مع الصادات الموضعية على الشفاء الكامل من دون اختلاطات.

يجب إجراء سبر مجرى الدمع خلال مدة لا تتجاوز شهر واحد بعد الولادة في الحالات المستمرة.

حالما يتطور التهاب كيس الدمع، تستطب الصادات الجهازية مع التفريغ الجراحي لمحتويات كيس الدمع. هذا ويجب تجنب إجراء التفجير عن طريق الجلد قدر الإمكان خشية تطور ناسور دائم.

شكل (١٧ -١): قيلة ولادية في كيس الدمع في العين اليمنى. لاحظ التوضع النموذجي واللون الأزرق للجلد.

- انسداد القناة الأنفية الدمعية NASOLACRIMAL DUCT OBSTRUCTION:

يحدث الانسداد المثبت سريرياً في جهاز التصريف إلى الأسفل من كيس الدمع عند حوالي ٥٪ من المواليد بتمام الحمل. يكون السبب عادة غشاء مخاطياً رقيقاً عند النهاية السفلية للقناة الدمعية الأنفية. تظهر الأعراض بعمر شهر واحد في ٨٠ - ٩٠٪ من الحالات، وتتضمن دماع مع رمص مخاطي قيحي على حافة الجفن والأهداب (شكل ١٧-٢). الإصابة ثنائية الجانب شائعة. قد تتفاوت شدة هذه التظاهرات بشكل ملحوظ من يوم لآخر. غالباً ما يؤدي الضغط الإصبعي فوق كيس الدمع إلى انبثاق سائل متغيم من النقطة الدمعية. يظهر زرع الرمص وجود عدة سلالات من الجراثيم، لكن هذه الخطوة غير ضرورية من أجل التدبير السريري.

يتضمن التشخيص التفريقي لانسداد القناة الدمعية الأنفية الولادي الاضطرابات التالية:

- رتق النقطة الدمعية، والذي يكشف بسهولة بالتأمل.
- التهاب الملتحمة، ويتم تمييزه بالقصة الحادة والعلامات الالتهابية.
- التهاب حواف الأجفان، ويتميز بتقشر جاف في حواف الأجفان، وهو من المظاهر التي يشيع ترافقها مع متلازمة داون.
- الزرق الولادي، الذي يترافق فيه الدماع الناجم عن فرط إفراز الدمع مع رطوبة أنفية، هذا المظهر الذي يغيب من الصورة السريرية للانسداد الدمعي.

يستطيع الطبيب إثبات انسداد مجرى الدمع بتقطير قطرة من الفلورسئين ٢٪ في فيلم الدمع، وملاحظة احتباسها لمدة تزيد عن ٥ - ١٠ دقائق، مع عدم ظهور الصباغ في الأنف بعد ١٠ - ١٥ دقيقة.

شكل (١٧-٢): انسداد القناة الدمعية الأنفية الولادي. العين اليمنى.

التدبير غير الجراحي:

يبدأ التدبير المحافظ لانسداد القناة الدمعية الأنفية الولادي بتطبيق الصادات الموضعية مع تمسيد مجرى الدمع. يجب أن يكون الصاد الحيوي المستخدم واسع الطيف. يفضل البعض استخدام المراهم بسبب تأثيرها المطول، بينما يفضل البعض الآخر استعمال القطرات بسبب نسبة وصولها الأكبر لكيس الدمع.

يجب إجراء التمسيد الإصبعي لمجرى الدمع عدة مرات في اليوم مقسمة على ثلاثة أو أربعة أوقات مختلفة. يحقق التمسيد هدفين: فهو أولاً يفرغ كيس الدمع، مما ينقص من احتمال النمو الجرثومي. وثانياً إنه يؤدي لتطبيق ضغط مائي ساكن على مكان الانسداد في القناة الدمعية الأنفية قد يؤدي إلى انفتاحه. من المهم إجراء التمسيد بشكل صحيح بوضع الإصبع على كيس الدمع مع إغلاق القنيتين الدمعيتين، ثم تحريك الإصبع بثبات نحو الأسفل على جانب الأنف. تحقق هذه المعالجة المحافظة الشفاء في نسبة كبيرة من الحالات تصل إلى ٥٠ - ٩٠٪ في الأشهر الستة الأولى.

تنخفض نسبة النجاح بشكل هام إذا ما تجاوز الطفل عامه الأول، ويزداد احتمال حدوث أذية دائمة في جهاز التصريف الدمعي بسبب الأخماج المتكررة.

المعالجة الجراحية:

عندما تستمر أعراض انسداد القناة الدمعية الأنفية الولادي، يستطب إجراء السبر الجراحي. هذا وإن توقيت الجراحة مختلف عليه جداً. فالبعض يفضل إجراء السبر الجراحي باكراً بعمر ستة أشهر لتجنيب الطفل المزيد من الأخماج والأعراض المزعجة، بينما يفضل البعض الانتظار حتى عمر سنة للاستفادة من النسبة العالية للشفاء العفوي خلال هذه المدة. عموماً، تتحكم العوامل التالية بتوقيت الجراحة:

- شدة الأعراض عند الطفل.
- خبرة الطبيب وممارسته.
- رغبات العائلة وقلقها.
- موقف طبيب الرعاية الصحية الأولية.

يتجاوز معدل نجاح السبر البدئي المجرى بطريقة ملائمة نسبة ٩٠٪ عند الأطفال بعمر حتى ١٢ شهر، ولا يوجد أي دليل على أن تأخير الجراحة لعمر ١٢ - ١٥ شهر قد يكون مؤذياً، لكن تأخير الجراحة لعمر ٢٤ شهر يترافق مع فشل في ثلث الحالات. وقد وضعت نظريتان لتفسير هذا الأمر:

- يؤدي بقاء الانسداد مع الخمج والالتهاب التاليين إلى التندب، الذي بدوره ينقص من احتمال نجاح السبر.
- تبدلات تشريحية لدى نسبة صغيرة من الأطفال تعيق إمكانية الشفاء العفوي، وكذلك إمكانية نجاح السبر البسيط. ومع مرور الوقت وتحسن الحالات الأخرى، وعدم تحسن هذه الحالات، تحدث زيادة كاذبة في النسبة تعزى خطأ إلى كونها ناجمة عن التأخر في العلاج.

التكنيك:

قبل بدء السبر، يجب تثبيت الطفل بشكل جيد منعاً لتحريك رأسه أو ذراعيه، وتوضع قطرة مخدر موضعي في الرتج السفلي، هذا إذا كان السبر سيجرى في العيادة. أما عند إجراء السبر في المشفى، فيتم التخدير بتطبيق مخدر إنشاقي بوساطة قناع، والبعض يفضل إجراء التنبيب الرغامي للمحافظة على الطريق الهوائية. يتم إفراغ كيس الدمع بالضغط الإصبعي مع تنظيف الرمص المتجمع على حافة الجفن قبل إدخال أدوات السبر. يفضل إجراء السبر عبر النقطة الدمعية العلوية لأنها أقل أهمية في التصريف الدمعي من السفلية (بسبب إمكانية حدوث أذية في التصريف الدمعي ناجمة عن السبر). يتم توسيع النقطة الدمعية بموسع خاص ذي حافة كليلة، ثم يدخل مسبار خاص عبر النقطة الدمعية نحو الأنفي حتى يدخل كيس الدمع، ثم يتم تدوير المسبار بزاوية ٩٠° مع سحب الجفن نحو الأعلى والصدغي، ويدفع المسبار نحو الأسفل داخل القناة الدمعية الأنفية، حتى يتم ثقب الغشاء المسبب للانسداد. يتم حقن سيروم ملحي مع الفلورسئين أو زرقة المتيلين بوساطة قنية خاصة من خلال النقطة الدمعية، ويدل خروج السائل المصطبغ من الأنف على نجاح العملية.

التدبير التالي للجراحة:

توصف قطرات الصادات والستيروئيدات بشكل منفصل أو مشترك ٤ مرات في اليوم لمدة أسبوع، كما يمكن استعمال الفينيل إفرين ١/٨ ٪ كقطرات أنفية لمدة ٢ - ٣ أيام لتسهيل جريان الدمع عن طريق تخفيف وذمة المخاطية الأنفية. ونظراً لاحتمال حدوث تجرثم دم بعد السبر، يجب إعطاء الصادات الجهازية وقائياً عند الأطفال المصابين بأمراض قلبية.

يظهر التحسن بشكل فوري وجلي بعد السبر، لكن التأثير لا يكتمل في بعض الأحيان إلا بعد مرور ١ - ٢ أسبوع. يحدث النكس بعد السبر غير الناجح في

كل الحالات تقريباً في غضون شهر. قد يستمر الدماع بالظهور بفترات متقطعة في بعض الأحيان رغم نجاح السبر، ولا سيما عندما يكون الطفل خارج المنزل في الطقس البارد، أو عند إصابته بخمج في الطريق التنفسي العلوي. يمكن أن تعزى هذه الحالة لتضيق جزئي في القناة الدمعية الأنفية، فتصبح غير كافية لتصريف الدمع عند فرط إفرازه، أو عند انغلاقها بسبب وذمة مخاطية الأنف. قد تصادف صورة سريرية مشابهة عند بعض الأطفال من دون قصة انسداد كامل في مجرى الدمع. في كلتا الحالتين لا ضرورة للمعالجة، ومن المحتمل حدوث تحسن عفوي مع الوقت مع نمو الوجه.

إذا كانت المحاولة الأولى للسبر فاشلة، يمكن إعادتها بعد بضعة أسابيع، وقد يفضل البعض إشراك السبر في هذه الحالة مع تفتيت للقرين السفلي في الأنف، كونه قد يتداخل مع تصريف الدمع.

التنبيب INTUBATION:

ينصح بإدخال أنبوب سيليكوني في مجرى الدمع عند حدوث النكس رغم إجراء سبرين ناجحين تكنيكياً. يرتبط أنبوب السيليكون مع مسبر خاص ذي نهاية معدلة بصلية الشكل. يتم تنبيب كل من القنية العلوية والسفلية، ويدخل المسبران ويربط طرفا الأنبوب مع بعضهما داخل الأنف. يترك الأنبوب في مكانه لمدة ٣ - ٦ أشهر. وعند عدم إمكانية إجراء التنبيب، أو عند حدوث النكس بعد نزع الأنبوب، تجرى عملية المفاغرة الدمعية الأنفية DCR، لكنها تؤجل إلى ما بعد السنة الثالثة من العمر.

الفصل الثامن عشر

أمراض القرنية والقسم الأمامي
DISEASES OF THE CORNEA AND ANTERIOR SEGMENT

يسلط هذا الفصل الضوء على أمراض القرنية والقسم الأمامي التي تظهر خلال مرحلتي الطفولة والطفولة الباكرة. لفهم كيفية تأثير الشذوذات التطورية على القرنية والقسم الأمامي، من المفيد مراجعة علم التطور الجنيني لهذه الأقسام من العين.

ü الشذوذات الخلقية في القرنية:

- اضطرابات حجم وشكل القرنية:

يتراوح القطر الأفقي الطبيعي للقرنية عند الولدان بين٩,٥ – ١٠,٥ مم، ويتم الوصول للقطر الطبيعي للقرنية عند البالغين (١٢مم) في السنة الثانية للعمر. تشمل اضطرابات حجم وشكل القرنية في مرحلة الطفولة: القرنية العرطلة، القرنية الكروية، القرنية المخروطية، القرنية الصغيرة.

القرنية العرطلة MEGALOCORNEA:

يقال بوجود قرنية عرطلة إذا تجاوز القطر الأفقي للقرنية ١٣مم (أو ١٢مم عند الولدان). الشكل الأكثر شيوعاً من القرنية العرطلة هو العين العرطلة الأمامية ANTERIOR MEGALOPHTHALMOS، وهي مرض ينتقل

بشكل وراثي مقهور مرتبط بالجنس، وتكون ثنائية الجانب. تكون البلورة - ذات الحجم الطبيعي في هذه الحالة- صغيرة جداً نسبة للحلقة الهدبية المتوسعة، مما يؤدي لحدوث تحت خلع فيها. تكون القزحية ناقصة التنسج مع عيوب مرئية بالتنوير الخلالي، وكذلك تكون الحدقة منزاحة غالباً.

غالباً ما يحدث ارتفاع في التوتر داخل العين مع خلع في البلورة وساد في مرحلة اليفع. القرنية العرطلة البسيطة حالة نادرة يتجاوز فيها القطر الأفقي لكلا القرنيتين ١٣ مم، لكن من دون وجود شذوذات مرافقة. يجب تمييز هذه الحالة عن الزرق الولادي.

القرنية الكروية KERATO GLOBUS:

تكون القرنية في هذا الشذوذ أرق من الحالة الطبيعية وتتقبب عالياً فوق القزحية، مؤدية لزيادة عمق الحجرة الأمامية. قد تحدث شقوق عفوية في غشاء ديسيمه، وتؤدي لوذمة حادة في القرنية. كما أن القرنية قد تتمزق بسهولة بالرض العيني الكليل الخفيف. ينصح مرضى القرنية الكروية بارتداء عدسات لحماية العين. قد يكون هذا المرض النادر الذي ينتقل بشكل جسمي مقهور جزءاً من متلازمة إهلر - دنلوس من النمط السادس، التي تتميز بترقق معمم مع تقبب أمامي في القرنية، مترافق مع فرط حركية المفاصل، وصلبة زرقاء، وصمم حسي عصبي مترقي.

القرنية المخروطية KERATOCONUS:

تخضع القرنية المركزية أو جانب المركزية في هذه الحالة لترقق مترقٍ وتقبب، وبذلك تأخذ القرنية شكلاً مخروطياً. قد يتظاهر هذا المرض ويترقى خلال سنوات اليفع. قد يترافق المرض مع متلازمة داون، والحالات الأخرى المترافقة مع تأخر عقلي، والأمراض التأتبية.

القرنية الصغيرة MICRO CORNEA:

يقال بوجود قرنية صغيرة إذا كان قطر القرنية أقل من ١٠ مم (أو ٩ مم عند الولدان) (شكل ١٨-١). قد تنتقل كنموذج وراثي جسمي سائد، ولا سيما كجزء من متلازمة عسر التنسج العيني السني الإصبعي SYNDROME OCULODENTODIGITAL، أو قد تظهر بشكل إفرادي. قد تترافق القرنية الصغيرة مع العديد من الاضطرابات الأخرى في العين مثل: الساد، الثلامات COLOBOMAS، بقاء الزجاجي البدئي، كما قد تشاهد مترافقة مع صغر حجم المقلة NANOPHTHALMOS، الذي تكون فيه المقلة صغيرة من دون وجود تشوهات أو شذوذات في قوامها وتركيبها.

شكل (١٨-١): قرنية صغيرة في العين اليمنى.

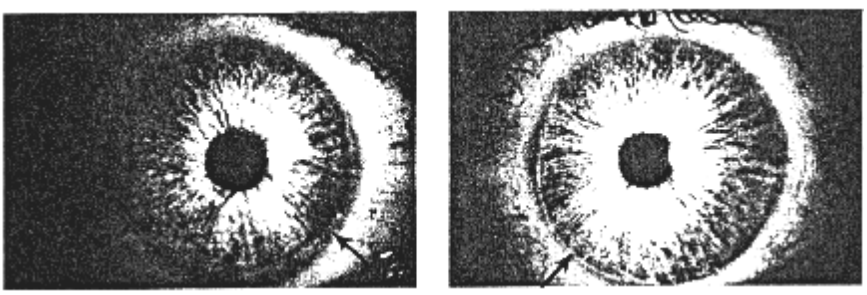
- سوء تشكل القسم الأمامي ANTERIOR SEGMENT DYSGENESIS:

الشذوذات التطورية المحيطية PERIPHERAL DEVELOPMENTAL ABNORMALITIES:

يدعى طيف الشذوذات التطورية- التي تعرف باسم سوء تشكل القسم الأمامي في بعض الأحيان- بسوء التشكل الميزانشيمي، وكان يعرف سابقاً باسم متلازمة انشطار الحجرة الأمامية.

o الامبريوتوكسون الخلفي POSTERIOR EMBRYOTOXON:

تشاهد هذه الحالة على شكل تسمك مركزي وانزياح في خط شوالبه. يشاهد بالفحص بوساطة المصباح الشقي على شكل خط أبيض غير منتظم إلى الأمام تماماً من اللم وبشكل متراكز معه (شكل ١٨ - ٢). يظهر بتنظير الزاوية على شكل إسفين متواصل أو مقطوع متبارز داخل الحجرة الأمامية. تشاهد غالباً بقع مصطبغة على سطحه الداخلي. يشار لهذا الشذوذ أيضاً باسم حلقة شوالبه المتبارزة. يشاهد غالباً مرافقاً لمتلازمة أكسنفلد- رايغر، لكنه يشاهد أيضاً في عسر التنسج الشرياني الكبدي ARTERIOHEPATIC DYSPLASIA (متلازمة ألاجايل)، وقد يشاهد بشكل معزول عند ١٥٪ من الناس الطبيعيين.



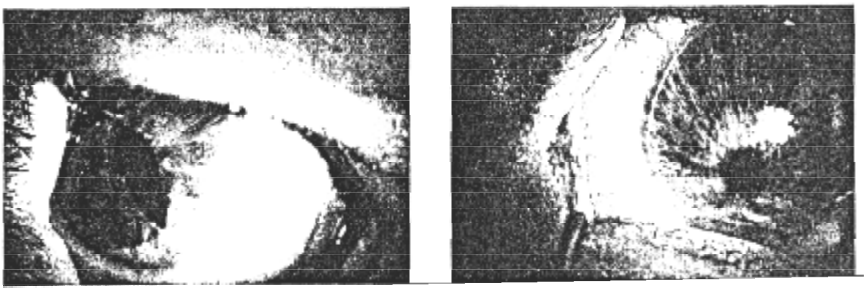
شكل (١٨-٢): إمبريوتوكسون خلفي ثنائي الجانب في متلازمة أكسنفلد – رايغر.

- **متلازمة أكسنفلد – رايغر:**

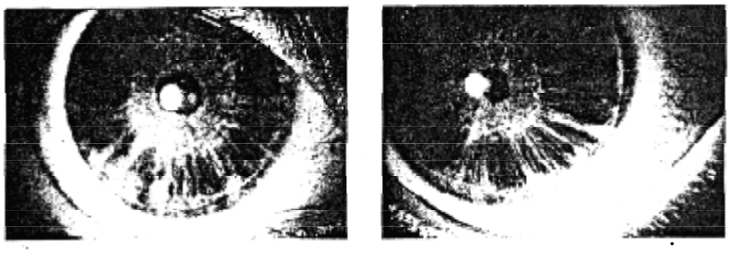
تمثل هذه المتلازمة طيفاً من الاضطرابات التطورية التي تتميز بانزياح أمامي لخط شوالبه (إمبريوتوكسون خلفي)، مع أشرطة قزحية ملتصقة معه، ونقص تنسج القزحية، وسوء تشكل الغرفة الأمامية، الأمر الذي يؤدي لتطور الزرق في أواخر مرحلة الطفولة أو مرحلة اليفع في ٥٠٪ من الحالات (شكل ١٨-٣، ١٨-٤، ١٨-٥). يكون سطح القزحية ناعماً، زجاجي الشكل، خالياً من الخبيئات CRYPTLESS، مع ارتكاز عالٍ لجذر القزحية، وأحياناً تنوير خلالي عبر القزحية. قد يتفاوت نقص تنسج القزحية بين الترقق البسيط في اللحمة، وحتى الضمور الملحوظ مع تشكل ثقوب وانزياح الحدقة وشتر عنبي. قد تكون القرنية عرطلة أو صغيرة، كما قد تترافق الحالة مع عيوب تطورية في الأسنان وعظام الوجه، كما ذكر وجود طية جلدية زائدة في منطقة السرة، وشذوذات في منطقة الغدة النخامية.

النمط الوراثي الأكثر شيوعاً لانتقال هذه المتلازمة هو الجسمي السائد، لكن تم تحديد طفرات في الموقع PAX6 في الصبغي ١١، وكذلك في الصبغيات ١٣،١٠،٤.

شكل (١٨-٣): تنظير زاوية عند مريض مصاب بمتلازمة أكسنفلد – رايغر.



شكل(١٨-٤): متلازمة أكسنفلد – رايغر ثنائية الجانب.



شكل (١٨-٥): سوء تشكل قزحي زاوي ثنائي الجانب.

الشذوذات التطورية المركزية:

الاضطراب الأساسي في هذه المجموعة من الأمراض هو نقص أو غياب موضع في إندوتليوم القرنية أو غشاء ديسيمه، والذي يترافق عادة مع كثافة في اللحمة والإبتليوم فوقه.

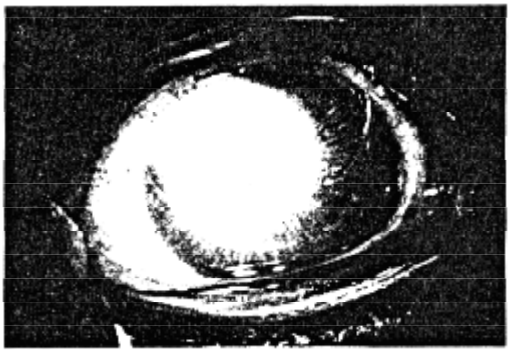
- **الانخفاض القرني الخلفي (القرنية المخروطية الخلفية المركزية):**

يتم اكتشاف هذا الانخفاض أو التفريض القرني الخلفي بشكل أفضل باستعمال منظار الشبكية أو منظار قعر العين المباشر، الذي يظهر شذوذاً في

المنعكس الأحمر. يمكن أيضاً تشخيصه باستعمال المصباح الشقي، بتحريك الحزمة الضوئية عبر منطقة الشذوذ وملاحظة زيادة التحدب الخلفي للقرنية. تظهر ترسبات صباغية في بعض الأحيان على الحواف. السطح الأمامي للقرنية طبيعي. يؤدي هذا الشذوذ إلى حرج غير منتظم عادة، وقد يؤدي للغطش إذا لم يتم تصحيح سوء الانكسار الموجود.

- **تشوه بيتر PETER's ANOMALY**:

يتألف هذا التشوه من نقص في سطح القرنية الخلفي، مع كثافة في اللحمة، والتصاق أشرطة قزحية إلى حواف النقص. تنقص الكثافة اللحمية في حالات عديدة مع الوقت. قد يتفاوت حجم وشدة الكثافة من الكثافة اللحمية الخفيفة وحتى الكثافة البيضاء المركزية العاتمة. قد تكون الكثافة المركزية في الحالات الشديدة موعاة ومتبارزة فوق سطح القرنية. تتفاوت الأشرطة القزحية التي تلتصق بحواف النقص من حيث العدد والكثافة. تتضمن الأشكال الأكثر شدة من نفس هذه الحالة حدوث التصاق للبلورة مع القرنية عند حواف النقص المركزي (شكل ١٨-٦). يعد تشوه بيتر النتيجة النهائية للعديد من العيوب، سواء الوراثية مثل متلازمة أكسنفلد – رايغر، أو غير الوراثية مثل الوردية الوافدة الولادية.



شكل (١٨-٦): تشوه بيتر.

ترافق الشذوذات التطورية المركزية والمحيطية:

قد تكون الشذوذات المركزية والمحيطية موجودة في نفس العين، أو في كلتا العينين عند نفس الشخص، أو عند أفراد العائلة الآخرين. قد تظهر هذه الآفات بشكل إفرادي، أو قد تنتقل وراثياً. تؤهب كل هذه العيوب، ولا سيما تلك التي تصيب القزحية وزاوية البيت الأمامي للزرق. بالتالي تجب متابعة هؤلاء المرضى بشكل حثيث في سن الطفولة لتشخيص الزرق فور حدوثه. كما قد يترافق العديد من هذه الاضطرابات مع تشوهات جهازية، ولا سيما تلك التي تصيب تراكيب الخط المتوسط في الجسم مثل: الغدة النخامية والقلب.

الكثافات القرنية الطفلية INFANTILE CORNEAL OPACITIES:

تمت مناقشة تشوه بيتر مسبقاً، ويبين الجدول ١٨-١ الأسباب الأخرى التي يجب أن تؤخذ بعين الاعتبار عند مناقشة التشخيص التفريقي لكثافات القرنية.

- **تصلب القرنية SCLERO CORNEA:**

تكون القرنية في هذه الحالة الخلقية عاتمة وتشبه الصلبة، بحيث يكون من الصعب تمييز اللم. تكون القرنية المركزية شفافة أكثر من المحيطية في كل الحالات. يحدث تصلب القرنية غالباً كمرافق للتشوهات الأخرى في العين.

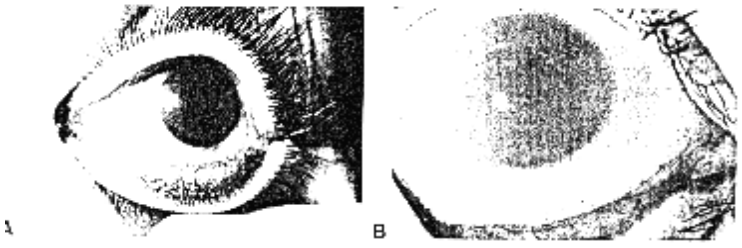
- **التمزقات والشقوق في غشاء ديسيمه:**

قد تنجم مثل هذه الأذيات عن رض العين بملقط الجنين أثناء الولادة العسيرة. يؤدي تمزق غشاء ديسيمه لوذمة لحمية وأحياناً ابتليالية. تظهر العلامات الأخرى للرض غالباً لدى الطفل. تتراجع الوذمة اللحمية والابتليالية في معظم الحالات، لكن تبقى حواف غشاء ديسيمه المتمزق وتظهر على شكل سطوح متبارزة قليلاً من السطح الخلفي للقرنية. قد يحدث الغطش إذا استمرت الوذمة

أكثر من شهرين. كما أن الحرج الذي يسببه الرض قد يسبب غطشاً عند عدم تصحيحه، حتى وإن شفيت الوذمة بسرعة.

- **أدواء عديدات السكاكر المخاطية واللبيدات المخاطية MUCOPOLYSACCHARIDOSIS AND MUCOLIPIDOSIS:**

لا نهدف في مناقشتنا هذه لوصف الموجودات الجهازية المتفاوتة والتشوهات الهيكلية لهذه الاضطرابات اليحلولية. لكن تغيم القرنية قد يكون موجوداً منذ الطفولة الباكرة في حالتين على الأقل من هذه الحالات. يحدث تغيم القرنية في متلازمة هورلر بعمر ٦ أشهر، بينما يحدث في متلازمة سكايي بعمر ١٢-٢٤ شهر (شكل ١٨-٧). وقد يحدث تغيم القرنية في أدواء اللبيدات المخاطية منذ الأسبوع السادس من العمر. يمكن بالتحليل الإنزيمي وتحليل الـــ DNA تحديد العيب الاستقلابي في معظم الحالات. تبدي خزعة الملتحمة وجود اشتمالات سيتوبلاسمية شاذة عند الفحص بالمجهر الألكتروني.



شكل (١٨-٧): متلازمة هورلر: أ- تغيم باكر في القرنية، ب- تغيم متأخر.

الجدول ١٨-١ : التشخيص التفريقي للكثافات القرنية الطفلية

السبب	توضع ووصف الكثافة	العلامات الأخرى	طرق التشخيص
- تصلب القرنية	كثافة محيطية وحيدة أو ثنائية الجانب.	قرنية مسطحة	التأمل
- الأذية بملقط الجنين	كثافة مركزية وحيدة الجانب	شقوق في غشاء ديسيمه	القصة
- عديدات السكاكر المخاطية واللبيدات المخاطية.	كثافة منتشرة ثنائية الجانب	الإبتليوم ناعم	خزعة الملتحمة والاختبارات الكيميائية الحيوية.
- النقص القرني الخلفي	كثافة مركزية وحيدة أو ثنائية	التصاق القزحية مع القرنية، قرنية مخروطية خلفية.	التأمل
- الحثل الاندوتليالي الوراثي الخلقي.	الجانب	تسمك القرنية	التأمل
- الكيسة نظيرة الأدمة	كثافة منتشرة ثنائية الجانب	تترافق مع متلازمة غولدنهار	التأمل
- الزرق الطفلي	كثافة صدغية وحيدة الجانب، مرتفعة، متقرنة مع وجود أشعار على سطحها	ضخامة القرنية، شقوق في غشاء ديسميه	ارتفاع التوتر داخل العين
- الحثل اللحمي الوراثي الخلقي	كثافة منتشرة وحيدة أو ثنائية الجانب كثافة منتشرة ثنائية الجانب	كثافات لحمية، الثخانة طبيعية، الإبتليوم طبيعي	وراثة جسمية سائدة، فحص بقية أعضاء العائلة.

- **الحثل الاندوتليالي الوراثي الخلقي CONGENITAL HEREDITARY ENDOTHELIAL DYSTROPHY:**

إنه حثل قرني شائع يتظاهر منذ الولادة أو بعدها بفترة قصيرة. تكون القرنية متوذمة بشكل منتشر ومتجانس ثانوياً للعيب الموجود في الإندوتليوم وغشاء ديسيمه. تشمل الوذمة كلاً من اللحمة والإبتليوم. العلامة الرئيسية لهذا الحثل هي زيادة ثخانة القرنية. يشبه مظهر القرنية ذلك المشاهد في الزرق الخلقي، لكن من دون زيادة في قطر القرنية أو ارتفاع التوتر داخل العين.

- **الكيسة نظيرة الأدمة DERMOID CYST:**

الكيسة نظيرة الأدمة القرنية عبارة عن ورم عابي يتركب من نسيج شحمي ليفي، ومغطى بظهارة متقرنة. تحتوي الكيسة نظيرة أدمة على ملحقات جلدية مثل: أجربة شعرية، غدد دهنية، غدد عرقية، وهذا ما يميزها عن الكيسة نظيرة البشرة. قد يصل قطرها إلى ٨-١٠مم، وتتوضع على القرنية واللم. تمتد الكيسة نظيرة الأدمة داخل لحمة القرنية والصلبة، لكنها نادراً ما تشغل كامل سماكتهما. تتوضع الكيسة نظيرة الأدمة في معظم الحالات في القسم السفلي الصدغي من اللم. تفرز الكيسة نظيرة الأدمة في بعض الأحيان مادة ليبيدية ترتشح في لحمة القرنية عند حافتها المتقدمة.

تشاهد الكيسات نظيرة الأدمة على اللم غالباً في متلازمة غولدنهار، وتترافق في بعض الأحيان مع الكيسة نظيرة الأدمة الشحمية تحت الملتحمة، التي تصيب الربع العلوي الخارجي من العين، وتمتد للحجاج تحت القسم الوحشي من الجفن العلوي. قد تغطي الكيسات الكبيرة المحور البصري وتؤدي للغطش، بينما تؤدي الكيسات الصغيرة للحرج مع الغطش الثانوي. كما أن الاستئصال الجراحي قد يؤدي للتندب والحرج، والذي بدوره قد يؤدي للغطش.

- **الزرق الولادي أو الطفلي**:

قد يسبب الزرق عند الأطفال تغيماً، عتامة، ضخامة في القرنية. سنناقش الزرق الولادي في الفصول اللاحقة.

- **الحثل اللحمي الوراثي الولادي**:

هو تكثف ولادي نادر جدا اندوتليالي الذي يسبب زيادة في سماكة اللحمة ووذمة ابتليالية.

<u>المعالجة</u>:

إن معالجة الكثافات القرنية الولادية صعبة ومخيبة للآمال عادة من الناحية البصرية. إذا كانت الكثافات ثنائية الجانب وكثيفة، يستطب إجراء تصنيع قرنية ثاقب لعين واحدة على الأقل سريعاً قدر الإمكان. إما إذا كانت الكثافة وحيدة الجانب، فالعلاج أصعب بسبب وجود الغطش كمركبة إضافية. وعند وضع استطباب تصنيع القرنية، يجب تهيئة الأهل بشكل جيد وتثقيفهم حول كيفية التعامل مع الحالة، ويجب أن يشرف على الطفل فريق متكامل يضم طبيب عيون وطبيب أطفال وأخصائي حول وبصريات.

الأمراض الجهازية ذات التظاهرات القرنية في الطفولة:

ناقشنا سابقاً أدواء عديدات السكاكر المخاطية. يمكن لكل أدواء عديدات السكاكر المخاطية أن تؤدي لترسبات في القرنية باستثناء متلازمة هنتر. تؤدي هذه الترسبات إلى درجة متفاوتة من التغيم في القرنية.

- **داء السيستين CYSTINOSIS**:

يتميز هذا المرض غير الشائع بارتفاع مستويات السيستين داخل الخلايا. تترسب بلورات السيستين في أماكن متنوعة داخل الجسم. الأعراض الرئيسية

في الشكل الطفلي من المرض: فشل الرضاعة، الخرع، قصور كلوي مترقي يدعى بمتلازمة فانكوني. الموجودات العينية واسمة، حيث تظهر بلورات متطاولة متلونة في القسم المحيطي من القرنية وفي الجزء الأمامي من اللحمة بعمر سنة واحدة تقريباً، كما قد تشاهد هذه البلورات على سطح القزحية (شكل ١٨ - ٨)، وكذلك في العينات المأخوذة من الملتحمة. تنتشر البلورات لاحقاً نحو القسم المركزي لتشمل كامل القرنية. يحدث لدى الطفل خوف شديد من الضياء، مما يجعل الفحص على المصباح الشقي مستحيلاً من دون تخدير. يفيد السيستيامين فموياً للسيطرة على المشاكل الجهازية، لكنه لا يؤثر على الترسبات القرنية. أما السيستيامين الموضعي على شكل قطرات عينية فنتائجه متباينة.

شكل (١٨-٨): الإصابة القرنية في داء السيستين.

- **التنكس الكبدي العدسي (داء ويلسون)**

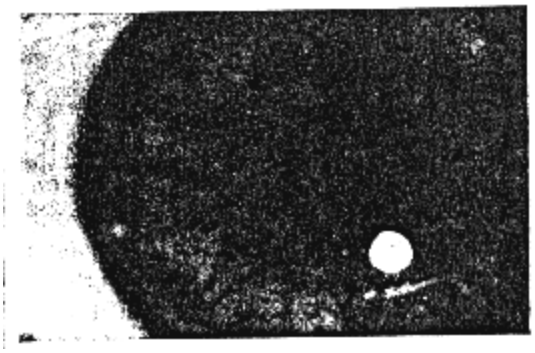
HEPATOLENTICULAR DEGENERATION (WILSON DISEASE):

هو خلل ولادي في الاستقلاب ينتقل بشكل وراثي جسمي مقهور، ويؤدي لتراكم كميات مفرطة من النحاس في الكبد والكليتين والنوى القاعدية والدماغ، الأمر الذي يؤدي لتشمع الكبد، أذية أنبوبية كلوية، وخلل حركي وظيفي يشبه داء باركنسون. تتوضع حلقة كايزر - فليشر المميزة للمرض في القسم المحيطي

من غشاء ديسيمه، وبالتالي فهي مفصولة عن اللم، وقد يبلغ عرضها عدة ميلليمترات. تبدأ الترسبات الباكرة في محيط القرنية على المحور الشاقولي، ثم تنتشر لتشكل حلقة كاملة. تزول هذه الحلقة بالمعالجة، ونظراً لكونها قد تتطور بشكل متأخر، يجب الاعتماد على العيارات المصلية للنحاس والسيرولوبلاسمين من أجل التشخيص الباكر لا على الفحص العيني.

- **الإفرنجي الولادي CONGENITAL SYPHILIS**:

يشاهد التهاب القرنية الخلالي في العقد الأول من العمر ثانوياً للإفرنجي الولادي غير المعالج. يتظاهر على شكل وذمة قرنية مترقية بسرعة، يتبعها توعٍ قرني عميق قرب غشاء ديسميه. قد يعطي التوعي العميق للقرنية لوناً ورديا سلمونياً، ومن هنا التسمية: بقعة السلمون. يتوقف جريان الدم في هذه الأوعية تدريجياً خلال عدة أسابيع حتى عدة أشهر، مؤدياً لبقاء أوعية فارغة (شبحية) في اللحمة (شكل ١٨-٩).



شكل (١٨-٩): التهاب قرنية خلالي ثانوي للإفرنجي الولادي.

- **خلل الجهاز العصبي الذاتي العائلي (متلازمة رايلي – داي) FAMILIAL DYSAUTONOMIA (RILEY-DAY SYNDROME):**

تشيع هذه الحالة المعقدة التي تنتقل بشكل وراثي جسمي مقهور عند الأطفال اليهود الشرقيين (يهود الأشكيناز). تتصف هذه الحالة بخلل في وظيفة الجهاز العصبي الذاتي، عدم حساسية نسبية للألم، غياب الحليمات فطرية الشكل من اللسان. من المشاكل الشائعة: حدوث اعتلال قرنية تعرضي وقرحات قرنية مع تكثف ثانوي، والتي تنجم عن الشذوذ في إفراز الدمع ونقص حساسية القرنية. تتضمن المعالجة الوقائية استخدام بدائل الدموع وخياطة حواف الأجفان.

الفصل التاسع عشر

اضطرابات القزحية IRIS ABNORMALITIES

انعدام القزحية ANIRIDIA:

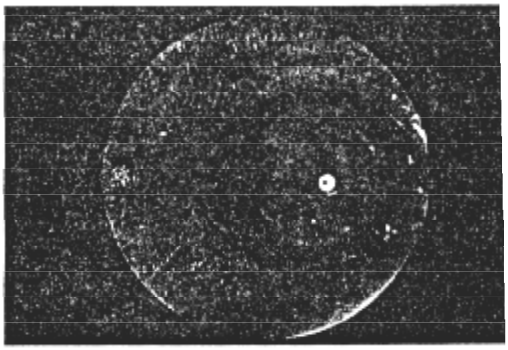
يعد انعدام القزحية اضطراباً عينياً شاملاً ثنائي الجانب. هذا وإن عبارة انعدام القزحية خاطئة، لأنه على الأقل توجد بقايا قزحية في كل الحالات. بالإضافة لانعدام القزحية، يشاهد غالباً نقص تنسج في الحفرة والعصب البصري، الأمر الذي يؤدي لرأرأة حسية ولادية ولتدني الحدة البصرية لتصبح أسوأ من ١٠٠/٢٠ في معظم الحالات. غالباً ما يتطور الساد والزرق وتكثف القرنية لاحقاً في سن الطفولة، مما يؤدي لتدهور مترقٍ في حدة الرؤية.

المظهر النموذجي الذي يراجع به الأهل هو وجود رأرأة عند الطفل، مع غياب اللون من العين أو توسع كبير في الحدقة. قد يشاهد أيضاً خوف من الضياء. غالباً ما تتضمن موجودات الفحص ساد قطبي أمامي صغير مع بقاء غشاء حدقي (شكل ١٩-١). قد يكون انعدام القزحية إفرادياً أو عائلياً، وينجم عن عيب في المورثة PAX6 في الصبغي ١١. ينتقل الشكل العائلي بشكل وراثي جسمي سائد مع نفوذية كاملة، لكن تعبيرية متفاوتة. ثلثا الأطفال المصابون بانعدام القزحية يكون لديهم والدان مصابان. يعتقد أن المورثة PAX6 المسؤولة عن انعدام القزحية، والتي تتوضع في الموقع ١٣ من الذراع القصير للصبغي١١، مسؤولة عن تحريض متبادل بين التقعر البصري والوريقة الخارجية السطحية والقنزعة العصبية أثناء تشكل القزحية والتراكيب العينية

الأخرى. بالتالي، فإن أي خلل في هذه المورثة قد يؤدي لتثبيط كبير في الشكل والتطور.

يترافق انعدام القزحية الإفرادي مع ورم ويلز في الكلية في ثلث الحالات، ويتم تشخيص الورم في هذه الحالة قبل عمر ٥ سنوات في ٨٠٪ من الحالات. بالتالي، يجب أن يخضع كل الأطفال المصابون بانعدام القزحية الإفرادي لتحليل صبغي من أجل اكتشاف فيما إذا كان هناك خلل في المورثة المسؤولة عن ظهور ورم ويلمز أم لا. وعند وجود هذا الخلل، يجرى فحص متكرر للبطن بالأمواج فوق الصوتية، بالإضافة للفحص السريري لتشخيص الورم فور حدوثه. نادراً ما يؤهب انعدام القزحية العائلي لورم ويلمز.

كما أن انعدام القزحية الإفرادي قد يترافق مع تشوهات بولية تناسلية، وتأخر عقلي، وهذا ما ينجم عن حذف الذراع القصير للصبغي١١. يتطور ورم ويلمز لدى بعض هؤلاء الأطفال.



شكل (١٩-١): انعدام قزحية عند طفل. كل من الزوائد الهدبية وحافة البلورة مرئيتان. من الموجودات الأخرى بقاء غشاء حدقي وساد قطبي أمامي مركزي صغير.

ثلامة القزحية COLOBOMA OF THE IRIS:

تصنف ثلامة القزحية إلى: نموذجية: إذا حدثت في الربع السفلي الأنفي، وبذلك يمكن تفسيرها بفشل انغلاق الشق الجنيني في الأسبوع الخامس الحملي. تبدو الحدقة في الثلامة النموذجية بشكل يشبه المصباح الضوئي أو ثقب المفتاح أو القطرة الدمعية المقلوبة (شكل ١٩-٢). قد تشمل الثلامة النموذجية أيضاً الجسم الهدبي، المشيمية، الشبكية، العصب البصري. قد تشاهد رأرأة إذا كان العصب البصري مصاباً. قد يكون النمط الوراثي جسمياً سائداً أو مقهوراً. ثلامة القزحية اللانموذجية: تحدث في أماكن أخرى غير الربع السفلي الأنفي، ولا تترافق مع ثلامات خلفية.

من المحتمل أن تنتج هذه الثلامات عن بقايا ليفية وعائية من الجهاز الهيالوئيدي الأمامي والغشاء الحدقي.

وبالرغم من أن ثلامة القزحية قد تترافق مع أي شذوذ صبغي، فإن الترافقات الأكثر شيوعاً هي:

- تثلث الصبغي ١٣.
- تثلث الصبغي ١٨.
- متلازمة عين القطة.
- متلازمة وولف – هيرشهورن.
- متلازمة كلاينفلتر.
- متلازمة تورنر (نادراً).

إضافة لذلك فإن العديد من المتلازمات تتضمن ثلامة قزحية مرافقة للتظاهرات الأخرى، ومنها:

- ترافقات CHARGE (ثلامة عينية COLOBOMA، عيوب قلبية HEART DEFECTS، رتق المنعرين CHOANAL

ATRESIA، تأخر عقلي MENTAL RETARDATION، تشوهات بولية تناسلية وأذنية GENITOURINARY AND EAR ANOMALIES)، وتشكل حوالي ١٥٪ من الحالات.

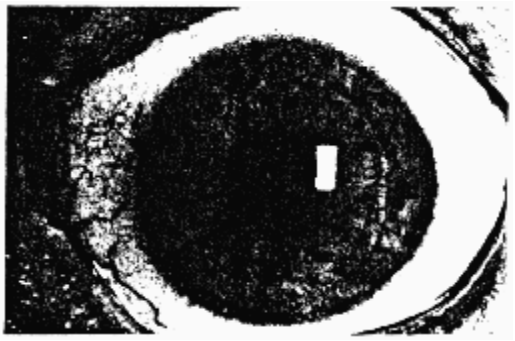
- متلازمة لنز (صغر حجم المقلة).
- نقص التنسج الأدمي البؤري (متلازمة غولتز).
- متلازمة الوحمات قاعدية الخلايا.
- متلازمة ميكل.
- متلازمة واربورغ.
- متلازمة إيكاردي.
- متلازمة روبنشتاين تايبي.
- متلازمة الوحمات الزهمية الخطية.
- متلازمة غولدنهار.

شكل (١٩-٢): ثلامة قزحية نموذجية.

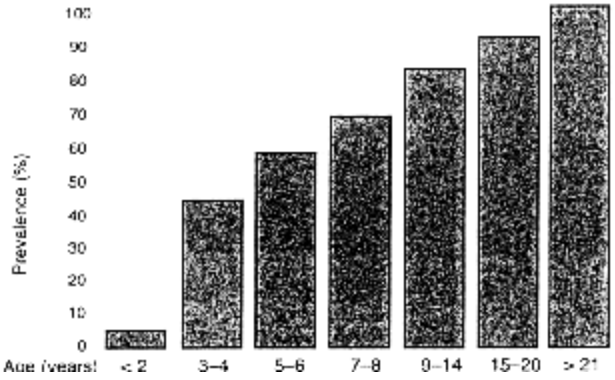
العقيدات القزحية IRIS NODULES:

- **عقيدات ليش LISH NODULES**:

تعد عقيدات ليش أوراماً عابية تنشأ على حساب خلايا القنزعة العصبية، وتترافق بشكل شائع مع الورام الليفي العصبي من النمط الأول. تكون العقيدات مرتفعة عادة، ومصطبغة بشكل خفيف، وذات مظهر متغاير(شكل ١٩-٣). يزداد عددها في الورام الليفي العصبي مع العمر، بحيث يقدر عددها بعشرة أضعاف عمر المريض (شكل١٩-٤).



شكل (١٩-٣): عقيدات ليش في الورام الليفي العصبي من النمط الأول.



شكل (١٩-٤): أعداد عقيدات ليش وفقاً للعمر عند ١٦٧ مريض مصابين بالورام الليفي العصبي من النمط الأول.

- **الحبيبوم الأصفر عند اليفعان JUVENILE XANTHOGRANULOMA:**

الحبيبوم الأصفر عند اليفعان اضطراب جلدي بشكل رئيسي يميل لإصابة منطقة الرأس والوجه. قد تشاهد الآفات الوعائية القزحية على شكل عقيدات صفراء مميزة، أو على شكل ارتشاح منتشر يؤدي لتباين لون القزحية بين العينين. قد يحدث نزف عفوي في الغرفة الأمامية.

الكيسات القزحية البدئية PRIMARY IRIS CYSTS:

- **كيسات الإبتليوم الصباغي للقزحية:**

تنجم الكيسات العفوية في الإبتليوم الصباغي للقزحية عن انفصال طبقتي الإبتليوم عن بعضهما في أي مكان بين الحدقة والجسم الهدبي (شكل ١٩-٥). تشاهد أكثر عند البالغين، وتكون ثابتة عادة، ونادراً ما تسبب اختلاطات عينية.

- **الكيسات المركزية (الحدقية):**

تكون الكيسات عند حافة الحدقة في بعض الأحيان وراثية. قد تشاهد بأي عمر، وقد تتوسع ببطء، لكنها تبقى لا عرضية على وجه العموم. قد يؤدي تمزق هذه الكيسات لتشكل ندف قزحية. قد تؤدي القطرات المثبطة للكولين اسيتراز لظهور كيسات مشابهة على حافة الحدقة، ولا سيما عند المرضى صغار السن. يؤدي إيقاف الدواء أو الاستعمال المرافق للفينيل إفرين إلى التحسن غالباً.

شكل (١٩-٥): كيسات الإبتليوم الصباغي للقزحية.

- **كيسات لحمة القزحية**:

تشاهد كيسات لحمة القزحية، حصرياً، عند الرضع أو الأطفال الصغار. تنجم غالباً عن انفصال الابتليوم أثناء التطور الجنيني. تحتوي الكيسات اللحمية المبطنة بالإبتليوم على خلايا كأسية غالباً، وقد تتوسع مسببة إغلاقاً للمحور البصري، أو زرق، أو انكسار في معاوضة القرنية، أو التهاب قزحية ناجم عن التسريب من الكيسة. تم اللجوء لوسائل علاجية متعددة مثل بزل الكيسة أو تخثيرها الضوئي أو تخريبها الضوئي، لكن قد يؤدي التحرر المفاجئ لمحتوياتها إلى التهاب قزحية عابر وزرق. ونظراً للاختلاطات المحتملة، ولمعدل النكس العالي بالطرق الأخرى، فإن الاستئصال الجراحي هو الطريقة المفضلة للعلاج في الوقت الحاضر.

- **بقع بروشفيلد (عقيدات ووفلين)**:

هي عبارة عن مناطق بؤرية من فرط التنسج في لحمة القزحية محاطة بنقص تنسج نسبي، وتشاهد عند ٩٠ ٪ من مرضى متلازمة داون. تدعى بقع بروشفيلد عند هؤلاء المرضى، بينما تدعى عقيدات ووفلين عندما تحدث عند مرضى غير مصابين بمتلازمة داون. عموماً كلتا الحالتين سليمتان تماماً.

تباين لون القزحية بين العينين:**HETEROCHROMIA IRIDIS**:

التشخيص التفريقي لتباين لون القزحية بين العينين عند الأطفال واسع جداً. يمكن تصنيف الأسباب وفقاً لكون الحالة ولادية أم مكتسبة، وفيما إذا كانت العين المصابة ناقصة التصبغ أو مفرطة التصبغ (شكل ١٩-٦، جدول ١٩-١).

شكل (١٩-٦): تباين لون القزحية بين العينين. أصبحت القزحية اليسرى أكثر اصطباغاً بعد تطور ساد رضي.

الجدول ١٩-١: تباين لون القزحية بين العينين عند الأطفال

التباين اللوني ناقص الاصطباغ:

- متلازمة هورنر (الولادية أو التي تحدث في الطفولة الباكرة).
- سلس الصباغ (نادر).
- التهاب العنبة لفوكس.
- متلازمة واردنبورغ – كلاين.
- الأورام غير المصطبغة.
- الملان القاصر لإيتو.

التباين مفرط الاصطباغ:

- كثرة الخلايا الميلانية العينية الجلدية (تترافق مع الزرق عند البالغين من غير العرق الأبيض).
- داء التحدد SIDEROSIS.
- الأورام المصطبغة.
- متلازمة الشتر الخارجي للقزحية.
- تورد القزحية الشديد.

بقاء الأغشية الحدقية PERSISTENT PUPILLARY MEMBRANES:

يعد بقاء الأغشية الحدقية الاضطراب التطوري الأكثر شيوعاً في القزحية. تشاهد بدرجات مختلفة عند ٩٥٪ من حديثي الولادة، ثم تخف النسبة لاحقاً مع تطور الطفل. نادراً ما يكون لها أي أهمية بصرية، لكنها قد تلتصق في بعض الأحيان،ولا سيما عندما تكون بارزة، مع المحفظة الأمامية للبلورة مسببة ساداً قطبياً أمامياً، كما قد تترافق مع الاضطرابات المتنوعة الأخرى في القسم الأمامي (شكل ١٩-٧).

شكل (١٩-٧): بقاء غشاء حدقي.

اضطرابات حجم أو شكل أو توضع الحدقة:

- **تقبض الحدقة الولادي CONGENITAL MIOSIS:**

قد يدل تقبض الحدقة الولادي أو الحدقة الصغيرة MICROCORIA على غياب أو سوء تشكل العضلة الموسعة للحدقة. كما أنه قد يحدث ثانوياً لانكماش مواد ليفية من بقايا الغلالة الوعائية البلورية على حافة الحدقة، أو لشذوذات في خلايا القنزعة العصبية.

قد تكون الحالة وحيدة أو ثنائية الجانب، إفرادية أو وراثية. يستطب التصنيع الجراحي للحدقة في الحالات الشديدة.

نادراً ما يتجاوز قطر الحدقة ٢مم، وغالباً ما تكون غير مركزية، وتستجيب بشكل ضعيف جداً للقطرات الموسعة للحدقة. بعض المرضى الذين تكون الحدقة لديهم صغيرة وغير مركزية، يكون لديهم أيضاً تحت خلع في البلورة. قد يترافق تقبض الحدقة الولادي مع: القرنية الصغيرة، القرنية العرطلة، ضمور القزحية، التنوير الخلالي عبر القزحية، حسر البصر، الزرق. كما قد يشاهد أيضاً في متلازمة الوردية الوافدة الولادية، والرنح الوراثي، وعند ٢٠٪ من مرضى متلازمة لاو (المتلازمة العينية الدماغية الكلوية).

- **توسع الحدقة الولادي CONGENITAL MYDRIASIS**:

سجلت حالات من توسع الحدقة الولادي مع عدم تفاعلها للضوء أو المطابقة، دون أي شذوذ في شكل القزحية، وسميت هذه الحالات باسم شلل القزحية العائلي FAMILIAL IRIDOPLEGIA، أو توسع الحدقة الولادي ثنائي الجانب CONGENITAL BILATERAL MYDRIASIS. لكن يجب أخذ الأسباب الأخرى التي قد تؤدي لنفس الحالة بعين الاعتبار، ومنها: رض معصرة الحدقة، توسع الحدقة الدوائي، الآفات العصبية المكتسبة التي تؤثر على التعصيب نظير الودي للمعصرة. تقع العديد من حالات توسع الحدقة الولادي ضمن فئة انعدام القزحية، ولا سيما إذا كانت أنسجة القزحية بين معصرة الحدقة والإكليل غائبة.

- **الحدقة المشوهة DYSCORIA**:

تشير هذه العبارة للاضطراب في شكل الحدقة، وهي تستعمل فقط للدلالة على التشوهات الولادية. قد تؤدي الآفات الالتهابية المكتسبة لتطور التصاقات

خلفية، والتي قد تؤدي بدورها لتشوه شكل الحدقة. تمت مناقشة ثلامات القزحية التي تؤدي لتشوه شكل الحدقة مسبقاً. قد يؤدي نقص تنسج القزحية، ولا سيما إذا كان مقطعياً، لتشوه في الحدقة إضافة لانزياحها. ذكر حدوث الحدقة شقية الشكل في متلازمة أكسنفلد – رايغر. وفي حالات نادرة، قد تشاهد كحالة معزولة مع حدة بصر طبيعية.

- **الحدقة الهاجرة CORECTOPIA**:

تشير عبارة الحدقة الهاجرة إلى انزياح الحدقة عن مكانها الطبيعي. تتوضع الحدقة في الحالة الطبيعية على بعد ٠,٥ مم إلى الأسفل والأنفي من مركز القزحية. الانحرافات الصغيرة التي لا تتجاوز ١مم غير مهمة جمالياً عادة، ولا يجب أن تعتبر شاذة. قد يؤدي نقص التنسج المقطعي أو الثلامة في القزحية إلى الحدقة الهاجرة. كما سجلت حالات من حدقة هاجرة معزولة تنتقل بشكل وراثي جسمي سائد. لكن غالباً ما تشاهد الحدقة الهاجرة مرافقة لتحت الخلع في البلورة. هذه الحالة ثنائية الجانب دائماً، وتنزاح البلورتان والحدقتان باتجاهين متعاكسين. قد تكون الحدقتان بيضويتي الشكل أو شقيتي الشكل، وتتوسعان غالباً بشكل ضعيف. قد يشاهد تنوير خلالي في القزحية، وكذلك قد تترافق الحالة مع البلورة الصغيرة الكروية. قد تشاهد الحدقة الهاجرة المترقية كجزء من متلازمة أكسنفلد – رايغر، وكذلك في المتلازمة القزحية القرنية الاندوتليالية.

- **تعدد الحدقات وتعدد الحدقات الكاذب POLYCORIA AND PSEUDO POLYCORIA**:

تعدد الحدقات الحقيقي، الذي – بالتعريف - يجب أن يتضمن وظيفة سليمة للمعصرة، نادر جداً. تصنف الغالبية العظمى من الفتحات الإضافية في القزحية على أنها تعدد حدقات كاذب. قد تكون هذه الثقوب القزحية ولادية، أو قد تتطور

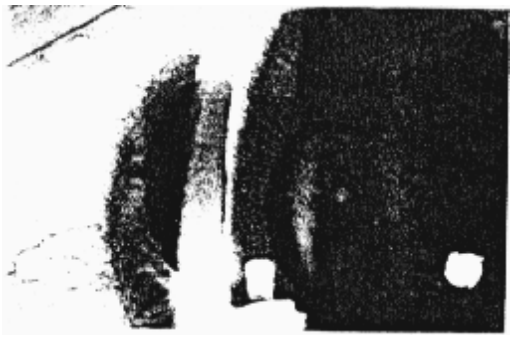
استجابة للحدقة الهاجرة المترقية ونقص تنسج القزحية في متلازمة أكسنفلد-رايغر أو المتلازمة القزحية القرنية الاندوتليالية (شكل ١٩-٨). قد ينجم تعدد الحدقات الكاذب أيضاً عن الرض أو الجراحة.

شكل (١٩-٨): تعدد حدقات كاذب في متلازمة أكسنفلد – رايغر.

الشتر الخارجي القزحي الولادي CONGENITAL IRIS ECTROPION:

يدعى انقلاب الابتليوم الصباغي الخلفي فوق السطح الأمامي للقزحية بالشتر العنبي. هذه العبارة خاطئة، لأن الابتليوم الخلفي للقزحية يشتق من الوريقة الخارجية العصبية، وبذلك لا يعد جزءاً من العنبة. قد يحدث شتر القزحية كاضطراب شدي مكتسب، يرافق غالباً تورد القزحية، أو كاضطراب ولادي غير مترقٍ. هذا ويشار للمركب المؤلف من شتر قزحية ولادي وحيد الجانب، سطح قزحية ناعم زجاجي الشكل خالٍ من الخبيئات، ارتكاز عالٍ للقزحية، سوء تشكل زاوية التصريف، وزرق بمتلازمة الشتر القزحي الولادي (شكل ١٩-٩). قد يترافق الشتر القزحي الولادي في بعض الحالات مع الداء الليفي

العصبي، كما ذكرت حالات نادرة من حدوث ضخامة مرافقة في نصف الوجه، وكذلك متلازمة برادر- ويلي.



شكل (١٩-٩): متلازمة الشتر القزحي الولادي

التنوير الخلالي في القزحية IRIS TRANSILLUMINATION:

ينجم التنوير الخلالي في القزحية في المهق عن غياب الصباغ من الطبقتين الابتلياليتين الخلفيتين. قد يؤدي نقص تنسج القزحية أيضاً إلى تنوير خلالي، ولا سيما عندما يكون جزءاً من متلازمة أكسنفلد – رايغر أو المتلازمة القزحية القرنية الاندوتلیالية. سجل حدوث التنوير الخلالي أيضاً في متلازمة مارفان ومتلازمة الحدقة والبلورة الهاجرتين والقرنية الصغيرة. كما قد تشاهد مناطق بقعية من التنوير الخلالي بعد الرض أو الجراحة أو التهاب العنبة.

الالتصاقات الخلفية POSTERIOR SYNECHIAE:

قد تحدث الالتصاقات الولادية بين حافة القزحية ومحفظة البلورة بشكل مرافق للساد أو انعدام القزحية أو الالتهابات داخل الرحم أو أي شذوذ تطوري آخر. كما أنها قد تكون معزولة، وتنجم عن وجود بقايا من الغلالة البلورية

الوعائية. الالتصاقات الخلفية المكتسبة الثانوية لالتهاب القزحية والجسم الهدبي هي أكثر الأنواع شيوعاً. كما أن الساركوئيد الطفلي قد يترافق مع عقيدات قزحية التهابية (كوب وبوساكا)، وتترافق مع التصاقات خلفية.

الفصل العشـــرون

الزرق عنـــد الأطفـــال PEDIATRIC GLAUCOMA

يشكل الزرق عند الأطفال مجموعة غير متجانسة من الأمراض، التي قد تنجم عن مرض داخلي، أو عن تشوه هيكلي في مجاري تصريف الخلط المائي (الزرق البدئي)، أو عن اضطرابات تنشأ في أماكن أخرى من العين (الزرق الثانوي). يترافق عدد كبير من التشوهات الجهازية أيضاً مع الزرق عند الأطفال.

الـــــزرق الـــــولادي البـــــدئي PRIMARY CONGENITAL GLAUCOMA:

يسمى الزرق البدئي الولادي مفتوح الزاوية أيضاً بالزرق الولادي أو الزرق الطفلي. يحدث الزرق الولادي البدئي عند ١من أصل كل ١٠٠٠٠ ولادة حية، ويؤدي للعمى في ٢ - ١٥٪ من الحالات. تكون حدة البصر أسوأ من ٥٠/٢٠ في ٥٠٪ من الحالات على الأقل. يكون المرض ثنائي الجانب في ثلثي الحالات تقريباً، ويصيب الذكور أكثر من الإناث (٦٥٪ مقابل ٣٥٪). لم يسجل أي فرق عرقي أو جغرافي في توزع المرض. يشخص المرض منذ الولادة في ٢٠٪ من الحالات، وعندها يدعى بالزرق الولادي الحقيقي. بينما غالبية الحالات تشخص بعد الولادة، لكن قبل السنة الثالثة من العمر، وعندها يدعى المرض

بالزرق الطفلي. وفي حالات قليلة قد يتأخر تظاهر المرض إلى ما بعد سن الثالثة وحتى حوالي سن السادسة عشر، وعندها يدعى بالزرق الفتوي.

يعتقد أن هذا النوع الأخير ذو منشأ مورثي مختلف، وقد يستفيد من المعالجة الدوائية التقليدية المستخدمة عند البالغين.

الوراثة:

تحدث معظم حالات الزرق الولادي البدئي بشكل إفرادي، لكن تم تحديد نماذج تنتقل بشكل وراثي جسمي مقهور مع نفوذية متفاوتة. تم مؤخراً عزل المورثة المسؤولة عن هذه الحالات من الزرق الولادي التي تنتقل بشكل جسمي مقهور(المورثة GLC3)، وتبين أنها تقع على الذراع القصير للصبغي ٢. هذا وذكر سابقاً إمكانية ترافق الزرق الولادي مع اضطرابات تحدث في صبغيات أخرى. بينما تبين أن المورثة المسؤولة عن الزرق الفتوي الذي ينتقل بشكل وراثي جسمي سائد، تقع على الذراع الطويلة للصبغي ١. عند عدم وجود قصة عائلية للزرق الولادي، فإن فرصة ولادة طفل مصاب لأبوين غير مصابين هي ٥٪، ثم يزداد خطر الإصابة بمعدل ٢٥٪ مع كل ولادة لطفل آخر مصاب. لا يبدو أن هناك أية علاقة بين الزرق الولادي البدئي والزرق البدئي مفتوح الزاوية عند البالغين. لا يفوق معدل حدوث ارتفاع التوتر داخل العين المحدث بالستيروئيدات عند والدي الطفل المصاب ذلك المقاس عند عامة الناس.

الفيزيولوجيا المرضية:

ما يزال العيب الباثولوجي الأساسي في الزرق الولادي البدئي غير معروف. وبالرغم من أن باركان افترض في البداية وجود غشاء رقيق يغطي زاوية الغرفة الأمامية ويعيق تصريف الخلط المائي، فإنه يعتقد الآن أن موقع الانسداد هو شبكة الجويئز بحد ذاتها. قد يمثل هذا المرض انقطاعاً في تطور

أنسجة البيت الأمامي المشتقة من خلايا القنزعة العصبية خلال المرحلة الجنينية المتأخرة.

التظاهرات السريرية والتشخيص:

يتظاهر الزرق الولادي البدئي عادة عند حديثي الولادة أو الرضع بمجموعة من الأعراض والعلامات. يشكل الدماع والخوف من الضياء وتشنج الأجفان الثالوث التقليدي للزرق الولادي البدئي. ومن العلامات الأخرى تغيم و/أو اتساع القرنية.

تنجم وذمة القرنية عن ارتفاع التوتر داخل العين، وقد تكون ذات هجمة تدريجية أو مفاجئة، وغالباً ما تكون العرض الرئيسي الذي يتظاهر فيه المرض عند الرضع بعمر أقل من ٣أشهر. تشمل الوذمة في البداية الابتليوم، ثم تمتد لتشمل اللحمة أيضاً، وغالباً ما تترافق مع شقوق خطية منحنية في غشاء ديسميه (خطوط هاب). وبالرغم من أن الوذمة تتراجع بعد انخفاض التوتر داخل العين، فإن ندبة دائمة ستبقى مكان خطوط هاب. ينجم الدماع والخوف من الضياء وتشنج الأجفان عن الوهيج والاضطرابات الابتليالية المرافقة لوذمة وتكثف القرنية.

ينجم اتساع القرنية عن التمطط التدريجي للقرنية كنتيجة لارتفاع التوتر داخل العين، ويظهر غالباً عند الأطفال الأكبر قليلاً (حتى عمر ٢ - ٣ سنوات). يكون القطر الأفقي الطبيعي للولدان الطبيعيين متراوحاً بين ٩,٥ و ١٠,٥ مم، وبالتالي فإن القطر الذي يتجاوز ١١,٥ مم يدل على احتمال وجود الزرق. ويصل القطر الأفقي الطبيعي بعمر سنة إلى ١٠ - ١١,٥ مم، وبالتالي فإن أي قطر أعلى من ١٢,٥ مم يدل على احتمال وجود الزرق. القطر الذي يتجاوز ١٣ مم بأي سن يشير لاحتمال وجود زرق.

قد تشاهد الأعراض والعلامات الموصوفة في حالة الزرق في أمراض تطورية بدئية أخرى، وكذلك في حالات الزرق الثانوي، وتحدث كنتيجة لا نوعية لتمدد عين الطفل استجابة للتوتر داخل العين المرتفع. كما أن بعض الحالات الأخرى اللازرقية قد تسبب بعض الأعراض والعلامات المشاهدة في الزرق الولادي البدئي (جدول ٢٠ - ١).

الفحص التشخيصي:

يعد الفحص العيني الكامل لكل طفل يشك بوجود الزرق لديه إجبارياً. تكون الرؤية ضعيفة في العين المصابة في الحالات وحيدة الجانب، وقد تكون ضعيفة في الجهتين في الحالات ثنائية الجانب. كما يجب ملاحظة قدرة الطفل على التثبيت والملاحقة، وفيما إذا كانت الرأرأة موجودة أم لا. يظهر الانكسار – عند إمكانية إجرائه – حسر بصر و/أو حرج غالباً بسبب اتساع القرنية وعدم انتظامها.

تأمل القرنية: يجب فحص القرنية بغية تقدير حجمها، وجود الوذمة، أو خطوط هاب. يفيد مصباح ضوئي صغير ومسطرة ملليمترية ومنظار قعر عين مباشر ومنظار شبكية لهذا الغرض. تشاهد خطوط هاب بوضوح عند الحصول على منعكس أحمر بعد توسيع الحدقة.

قياس التوتر داخل العين: غالباً ما يعطي قياس التوتر داخل العين عند الأطفال قيماً أعلى من القيم الحقيقية إذا كان الطفل مستيقظاً بسبب تشنج الأجفان وحركات الطفل، وقيماً أقل من الحقيقية إذا أجري القياس تحت التخدير العام.

يترواح التوتر داخل العين عند الأطفال المصابين بالزرق الولادي البدئي بين ٣٠ - ٤٠ مم ز، ويتجاوز عادة ٢٠ مم ز حتى عند إجراء القياس تحت التخدير العام.

يكون التوتر داخل العين الطبيعي عند الرضع والأطفال الصغار أقل منه عند البالغين. يتراوح التوتر داخل العين الوسطي بين ١٠ - ١٢ مم ز عند الرضع، ويصل ١٤ مم ز تقريباً بعمر ٧ - ٨ سنوات. يثير عدم تناظر قياس التوتر داخل العين بين العينين الشك بوجود زرق في العين ذات التوتر الأعلى.

فحص القسم الأمامي: يسمح استخدام المصباح الشقي المحمول باليد بفحص دقيق ومفصل للقسم الأمامي. يعد وجود غرفة أمامية شديدة العمق مع نقص في تنسج لحمة القزحية المحيطية وصفيين للزرق الولادي البدئي.

يعطي تنظير الزاوية معلومات هامة حول آلية الزرق. الطريقة الأمثل لإجرائه هي باستعمال عدسة كوب مع مصباح شقي محمول باليد. تختلف الزاوية عند الرضع عنها عند البالغين بالنواحي التالية:

- شبكة الجويئز أقل اصطباغاً.
- خط شوالبه أقل تميزاً.
- الشبكة العنبية شافة، وبالتالي يمكن رؤية الوصل بين مهماز الصلبة وشريط الجسم الهدبي بوضوح.

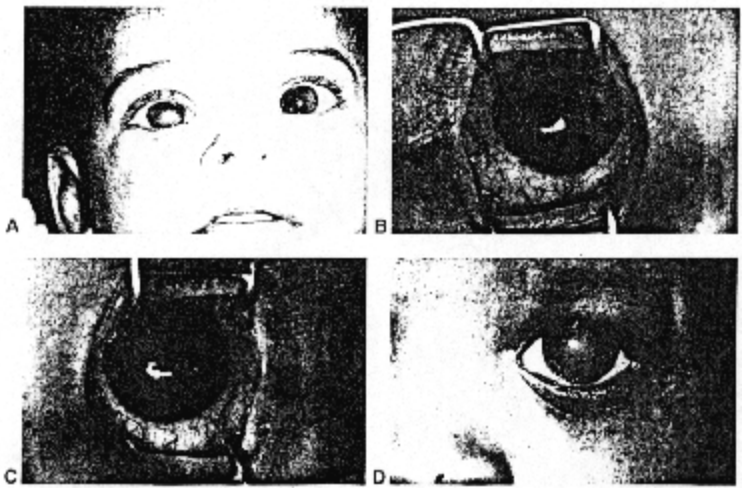
ترتكز القزحية في الزرق الولادي بموقع أمامي أكثر منه في الزاوية الطبيعية، كما يحدث تبدل في شفوفية الشبكة العنبية مؤدياً لعدم تمييز شريط الجسم الهدبي وشبكة الجويئز ومهماز الصلبة. (قد يكون الغشاء الذي وصفه باركان هو هذه الشبكة العنبية الشافة).

فحص العصب البصري: تزداد نسبة التقعر / القرص البصري في الزرق الولادي، وتعود لطبيعتها عادة بالمعالجة الناجحة. عزي هذا النموذج من الاتساع المعمم في التقعر عند الأطفال المصابين بالزرق الولادي لتوسع القناة البصرية وتقبب الصفيحة المصفوية نحو الخلف، وهو قد يكون عكوساً (شكل

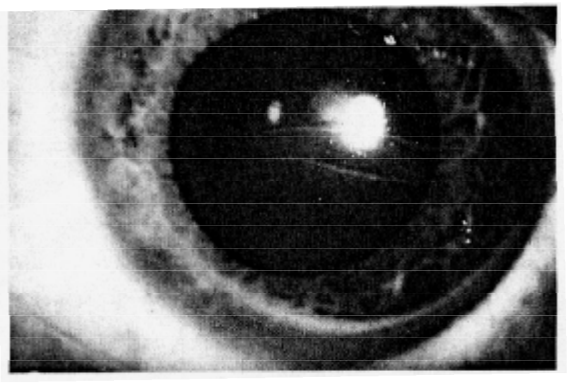
٢٠-٣). تكون نسبة التقعر/ القرص عند ٩٧٪ من الأطفال الطبيعيين أقل من ٠,٣، بينما تتجاوز هذه النسبة عند معظم مرضى الزرق الولادي.

السير الطبيعي للمرض:

يترقى المرض في كل حالات الزرق الولادي غير المعالج تقريباً، ويؤدي للعمى. تتكثف القرنية بشكل غير عكوس، وقد تتوعى. قد تستمر بالتوسع لمدة ٢ - ٣ سنوات لتصل لقطر ١٦ – ١٧ مم. وبسبب حدوث التوسع في كامل العين، يحدث جحوظ كاذب، وهو ما يسمى بعين البقر BUPHTHALMOS. قد يحدث ترقق في الصلبة وتبدلات حسرية في قعر العين، كذلك قد يحدث تحت خلع في البلورة. قد يستمر تقعر العصب البصري بالازدياد ليؤدي للعمى في النهاية.



شكل (٢٠-١): أ- زرق ولادي في العين اليمنى. ب- القرنية اليمنى أكبر ومتغيمة. ج- القرنية اليسرى شفافة. د- زرق ولادي متأخر في العين اليسرى.



شكل (٢٠-٢): شقوق في غشاء ديسيمه.

شكل (٢٠-٣): تبدلات العصب البصري بعد معالجة الزرق الولادي. اليسار: اتساع في التقعر البصري قبل العملية. اليمين: عودة التقعر لحالته الطبيعية بعد العملية.

الجدول ٢٠-١

التشخيص التفريقي والعلامات في الزرق الولادي البدئي

الحالات التي تسبب دماعاً واحمراراً في العين:

- التهاب الملتحمة.
- الانسداد الولادي في القناة الدمعية الأنفية.
- العيب أو السحجة الابتليالية القرنية.
- الالتهابات العينية(التهابات العنبة، الرضوض).

الحالات التي تسبب وذمة أو تكثف القرنية:

- الحثول القرنية.
  - § الحثل الاندوتليالي الوراثي الولادي.
  - § الحثل الخلفي متعدد الأشكال.

- الرضوض الولادية (تكون هنا التمزقات في غشاء ديسيمه عموديـــة غالباً).
- أدواء الاختزان:
  - § أدواء عديدات السكاكر المخاطية.
  - § داء السيستين.
- التشوهات الولادية:
  - § تصلب القرنية.
  - § تشوه بيتر.
- التهابات القرنية:
  - § التهاب القرنية بالوردية الوافدة داخل الرحم.
  - § التهاب القرنية الحلئي.
  - § التهاب القرنية النفاطي.
- مجهولة السبب.

الحالات التي تسبب اتساعاً في القرنية:

- الحسر المحوري.
- القرنية العرطلة.

الحالات التي تسبب زيادة في التقعر البصري (الحقيقي أو الظاهري):

- التقعر البصري الفيزيولوجي.
- ثلامة العصب البصري.
- ضمور العصب البصري.
- نقص تنسج العصب البصري.
- سوء تشكل العصب البصري.

الأنواع الأخرى للزرق البدئي التطوري والزرق الثانوي عند الأطفال:

- **الزرق البدئي التطوري:**

إضافة للزرق البدئي الولادي مفتوح الزاوية، يمكن لأنواع أخرى من الزرق البدئي التطوري أن تتظاهر منذ الولادة أو بعدها بفترة قصيرة. يجب فحص المولود المصاب بالزرق بحذر من قبل كل من طبيب العيون وطبيب الأطفال لتشخيص التشوهات العينية والجهازية المرافقة، مثل:

- الوردية الوافدة الولادية.
- متلازمة لاو (المتلازمة العينية الدماغية الكلوية).
- متلازمة ستيرج – ويبر (الوحمة اللهبية أو وحمة قربة النبيذ على الوجه في الجانب الموافق).
- الداء الليفي العصبي.
- بيلة الهوموسيستين.

قد يتظاهر الزرق الطفلي بالتشوهات العينية التالية:

- انعدام القزحية.
- متلازمة أكسنفلد- رايغر.
- الشتر الخارجي القزحي الولادي.
- تشوه بيتر.
- تصلب القرنية.
- الحثل الخلفي متعدد الأشكال.
- الحثل الاندوتليالي الوراثي الولادي.

تتبع معالجة كل حالات الزرق البدئي التطوري نفس الخطوط العريضة الخاصة بمعالجة الزرق البدئي الولادي.

- **الزرق الثانوي:**

قد ينجم الزرق الثانوي عند الأطفال عن الرض أو الالتهاب أو التهاب العنبة (مثال: التهاب المفاصل الرثياني عند اليفعان).

ومن أنواع الزرق الثانوي النوعية للأطفال نذكر: الزرق الثانوي التالي لجراحة الساد الولادي، الزرق الثانوي مغلق الزاوية في حالات اعتلال الشبكية الندبي عند الخدج، الزرق المترافق مع التنشؤات داخل العين (مثل: الورم الجذعي الشبكي، الحبيبوم الأصفر عند اليفعان). وقد تنجم بعض أنواع الزرق الثانوي الأخرى الأقل شيوعاً عن أسباب مشابهة لما هي عليه عند البالغين، مثل استعمال الستيروئيدات. عموماً، تعالج أنواع الزرق الثانوي عند الأطفال بشكل مشابه لما هو عليه الحال عند البالغين. ففي الحالات التي يوجد فيها زرق مغلق الزاوية، يجرى خزع قزحية محيطية أو قطع بلورة، بينما يمكن محاولة المعالجة الطبية في الأنواع الأخرى من الزرق.

يستحق الزرق التالي لجراحة الساد الولادي بحثاً منفصلاً.

الانغلاق الحاد أو تحت الحاد في الزاوية نادر، ويتطور عادة بعد الجراحة مباشرة، لكنه قد يتأخر لمدة سنة أو حتى أكثر. المعالجة بخزع القزحية الجراحي، مع فك الالتصاقات من الزاوية، وقطع زجاجي أمامي.

يتراوح معدل تطور الزرق مفتوح الزاوية بعد جراحة الساد الولادي بين ١٥-٣٠٪، ويتطور بعد خمس سنوات من الجراحة وسطياً. يزداد خطر تطور الزرق عندما تجرى الجراحة بعمر أقل من سنة واحدة، وعندما يكون القطر البدئي للقرنية أقل من ١٠ مم، وكذلك عند المصابين ببقاء الزجاجي البدئي. بالتالي فإن الأطفال الذين أجريت لهم جراحة لاستئصال الساد مؤهبون لتطور الزرق على المدى البعيد، ويحتاجون متابعة خاصة.

المعالجة:

بينما تتشابه طريقة علاج الزرق مفتوح الزاوية عند اليفعان ومعظم أنواع الزرق الثانوي عند الأطفال مع تلك الخاصة بالزرق عند البالغين، فإنه توجد بعض الاختلافات في طريقة المقاربة. يعتمد تدبير الزرق عند البالغين على تأخير الجراحة حتى تستنفد كافة الوسائل الدوائية الممكنة.

المعالجة الجراحية:

الجراحة هي العلاج الأمثل للزرق الولادي البدئي، وكذلك لمعظم حالات الزرق البدئي التطوري عند الأطفال. الجراحة المفضلة في هذه الحالات هي جراحة الزاوية. يجرى خزع الزاوية GONIOTOMY عندما تكون القرنية رائقة، فيجرى شق في شبكة الجويئز بعد تحديد مكانها باستعمال عدسة تنظير الزاوية المباشرة. أما إذا كانت القرنية غير شفافة، فيفضل إجراء خزع الجويئز TRABECULOTOMY، ويتم فيه خلق اتصال بين قناة شليم والغرفة الأمامية عبر مقاربة خارجية.

يتحقق خفض الضغط بعد جراحة واحدة أو اثنتين على الزاوية عند ٨٠٪ من الأطفال الذين يراجعون بعمر ٣أشهر حتى سنة واحدة. عند فشل جراحة الزاوية، أو عدم إمكانية إجرائها، تستطب عمليات بديلة مثل قطع الجويئز TRABECULECTOMY مع استعمال مضادات الاستقلاب مثل الميتوميسين C ، أو زرع الأنابيب الراشحة الصنعية.

ينجح قطع الجويئز مع استعمال مضادات الاستقلاب عند ٥٠ - ٩٥٪ من الأطفال، بحيث يتفاوت معدل النجاح بشكل كبير اعتماداً على خصائص المريض والعين. أما معدل نجاح الجراحة الراشحة الصنعية باستعمال أنبوب أحمد أو مولتينو فيتراوح بين ٥٤ - ٨٠٪. يكون الحويصل الراشح بعد

الجراحة الصنعية أكثر سماكة، وبالتالي أقل احتمالاً للتسريب أو إنتان باطن العين منه بعد الجراحة الراشحة مع استعمال الميتوميسين C.

يستطب تخريب الجسم الهدبي بالتبريد أو الليزر كحل أخير بعد فشل كل الوسائل العلاجية الأخرى، لكن نسبة العمى أو ضمور المقلة بعده تصل حتى ١٠٪، وهي نسبة هامة.

المعالجة الدوائية:

إن قائمة الأدوية المتوافرة لعلاج الزرق مستمرة بالاتساع. استعملت مثبطات خميرة الكاربونيك أنهيدراز على مدى سنوات طويلة كمثبطات لإفراز الخلط المائي عند الأطفال بسبب فعاليتها العالية. الأسيتازولاميد هو الدواء الأوسع استخداماً، ويعطى عن طريق الفم بجرعة ١٠ – ٢٠ مغ/كغ من وزن الطفل مقسمة على ثلاث أو أربع جرعات. يجب توخي الحذر عند ظهور التأثيرات الجانبية مثل: نقص الوزن، الوسن، الحماض الاستقلابي، بالرغم من كون معظم الأطفال يتحملون هذا الدواء بشكل جيد.

أما مثبطات الكاربونيك أنهيدراز الموضعية مثل الدورزولاميد، فإنها تنقص التوتر داخل العين بشكل أقل فعالية من المستحضرات الجهازية (١٥٪ مقابل ٢٠٪).

كما أنه قد تم البدء باستعمال حاصرات بيتا الموضعية عند الأطفال منذ ١٩٧٨، وهي تنقص التوتر داخل العين بشكل فعال (حوالي ٢٠٪).

يفضل استعمال المستحضرات ذات التركيز ٠,٢٥٪ من التيمولول أو البيتاكسولول للتخفيف من التأثيرات الجانبية القلبية والتنفسية. نادراً ما تفيد المعالجة بمقبضات الحدقة في حالات الزرق الولادي البدئي، ربما بسبب الارتكاز العالي للقزحية في هذه الحالات. وكذلك فإن المقلدات الودية مثل الإيبينفرين والديبي فيفرين قليلة الفعالية عند الأطفال. بالمقابل فإن مضاهئات

البروستاغلاندين آمنة جهازياً وتنقص التوتر داخل العين بشكل جيد، وإن كان متفاوتاً.

الإنذار والمتابعة:

إذا تظاهر الزرق الولادي البدئي منذ الولادة، فإن الإنذار بالنسبة لضبط التوتر داخل العين والحفاظ على الرؤية سيئ جداً، وتصبح نصف تلك العيون عمياء قانونياً في وقت لاحق.

كذلك فإن الإنذار يكون مماثلاً عندما يكون قطر القرنية عند وضع التشخيص أكبر من ١٤ مم.

أما بالنسبة للمجموعة الإنذارية الجيدة (بدء الهجمة بعمر ٣ - ١٢ شهر)، فيمكن تحقيق الشفاء بجراحة الزاوية في ٨٠ - ٩٠٪ من الحالات.

ينجم نقص الرؤية في الزرق الولادي عن عوامل متعددة. فقد لا ينجم فقط عن تندب أو تكثف القرنية أو أذية العصب البصري، وإنما أيضاً عن الغطش الناجم عن الحسر والحرج العالي وتفاوت سوء الانكسار والحول، ولا سيما في الحالات وحيدة الجانب. ينجم حسر البصر عن التطاول المحوري للعين، بينما ينجم الحرج عن الاتساع غير المتناظر للقسم الأمامي أو عن تندب القرنية وتكثفها أو عن تحت خلع البلورة. بالتالي فإن التقييم الدقيق للرؤية والانكسار والغطش عند هؤلاء الأطفال أساسي للحصول على النتائج الأمثل. كما يتوجب إعادة التقييم بعد أي عملية جراحية أو إدخال أدوية جديدة، وذلك في غضون ١-٢ أسبوع . يشمل التقييم: أقطار وشفوفية القرنية، مظهر العصب البصري، سوء الانكسار، إضافة لقيمة التوتر داخل العين. هذا وإن استمرار الترقي في أقطار القرنية بالرغم من انخفاض التوتر داخل العين، يدل على أن قيمة الانخفاض غير كافية، ويجب اللجوء لمعالجة جديدة، حيث أن أقطار القرنية عند الأطفال تكافئ الساحة البصرية عند البالغين من حيث أهميتها بالمتابعة.

الفصل الحادي والعشرون

الساد واضطرابات البلورة عند الأطفال
CATARACTS AND PEDIATRIC LENS DISORDERS

تتضمن البلورة الطبيعية نواة مضغية مركزية محاطة بألياف ثانوية تشكل النواة الجنينية، والتي تشمل درزين بشكل حرف Y أمامي وخلفي. قد يكون تطور البلورة في بعض الأحيان غير طبيعي، مما قد ينجم عنه التبدلات البنيوية الموصوفة أدناه. يؤدي الساد واضطرابات البلورة الأخرى إلى تشوش الخيال الشبكي، مما يؤدي لتطور الغطش كنتيجة منطقية.

اضطرابات البلورة البنيوية والتوضعية:

- **اللابلورة الولادية CONGENITAL APHAKIA:**

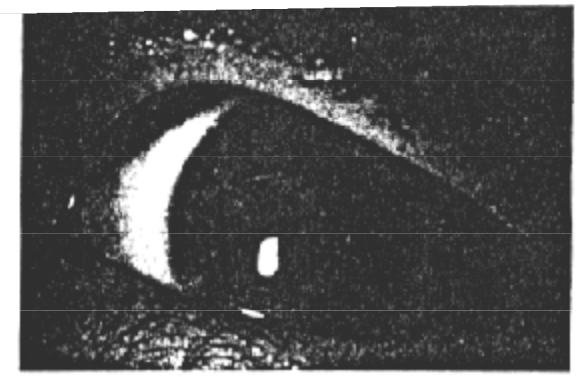
غياب البلورة عند الولادة نادر جداً. تترافق هذه الحالة عادة مع عين مشوهة بشكل ملحوظ.

- **البلورة الكروية SPHEROPHAKIA:**

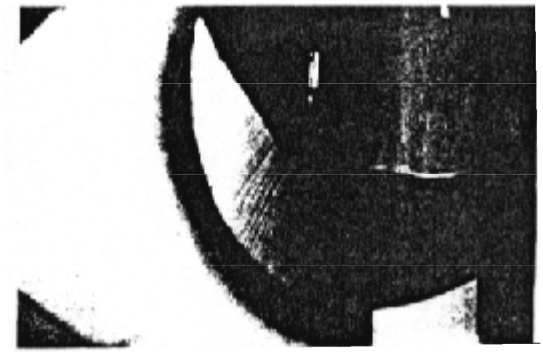
هي البلورة التي تكون كروية الشكل وأصغر من الحجم الطبيعي. هذه الحالة ثنائية الجانب عادة. قد تنزاح البلورة من مكانها، وقد تسبب زرقاً ثانوياً (شكل ٢١ - ١).

- **الثلامة COLOBOMA**:

هي عبارة عن تسطح أو تثلم في محيط البلورة (شكل ٢١-٢). يتوضع هذا الشذوذ عادة في الأسفل والأنفي. تكون الألياف المعلقة للبلورة غائبة في منطقة الثلامة عادة، وقد تشاهد ثلامة مرافقة في الجسم الهدبي.



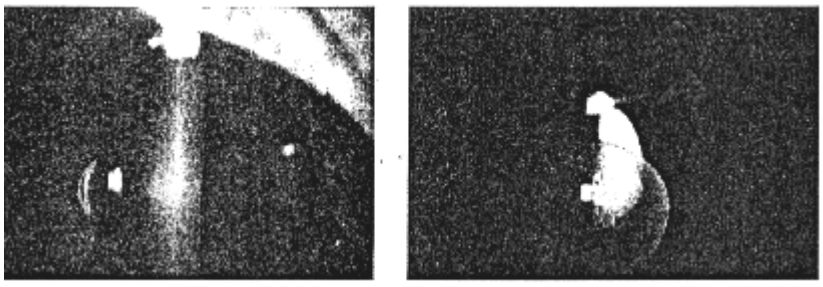
شكل (٢١-١): بلورة كروية مع انزياح البلورة للغرفة الأمامية.



شكل (٢١-٢): تسطح في خط استواء البلورة (مع انزياحها)، والذي قد يشار إليه باسم ثلامة البلورة.

- **البلورة المخروطية LENTICONUS**:

يطلق تعبير البلورة المخروطية الأمامية أو الخلفية على تبارز مركزي في سطح البلورة يترافق غالباً مع كثافات في البلورة. قد تترافق البلورة المخروطية الأمامية مع صمم عصبي والتهاب كلية (متلازمة ألبورت). نقص الرؤية شائع في البلورة المخروطية الخلفية. قد يكون العيب المستبطن في البلورة ولادياً، لكن كثيراً ما يكون الساد تطورياً، ويجذب انتباه طبيب العيون بعمر أكبر مما هو عليه الحال في الساد الولادي الحقيقي (شكل ٢١-٣).



شكل (٢١-٣): بلورة مخروطية خلفية.

- **انزياح البلورة DISLOCATION**:

يقال عن البلورة بأنها منزاحة عندما لا تتوضع في موقعها التشريحي الطبيعي. قد تتفاوت درجة الانزياح من الانزياح الجزئي إلى الكامل. من التعابير الأخرى المستخدمة لوصف الحالة: البلورة الهاجرة، الخلع، تحت الخلع، لكننا سنستعمل تعبير انزياح تجنباً لأي لبس. يؤدي انزياح البلورة لتدني الرؤية بسبب أسواء الانكسار العالية الناجمة، كما أنها تؤدي لحدوث الشفع والخوف من الضياء. تكون الحالة ثنائية الجانب عادة في الحالات الوراثية، لكنها قد تكون وحيدة الجانب في الحالات الناجمة عن الرض أو الزرق.

بالفحص، تكون الغرفة الأمامية عميقة، وتلاحظ حركات اهتزازية في القزحية. قد يشاهد خط استواء البلورة من خلال الحدقة، كذلك قد تظهر الألياف المعلقة للبلورة.

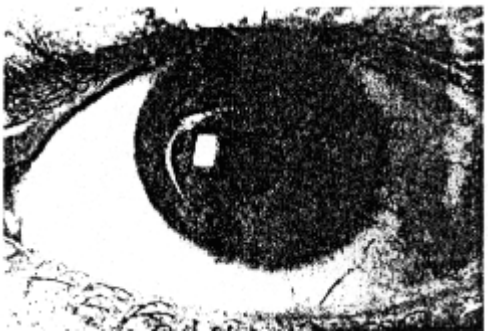
يجب إجراء تقييم شامل للانكسار والأقسام الأمامية و الزاوية وقعر العين، كذلك فإنه من المهم استشارة أخصائيي أطفال ووراثة. قد يحدث انزياح البلورة كاضطراب معزول أومترافق مع اضطرابات أخرى عينية أو جهازية. يشكل الرض السبب الأول والنسبة المئوية الأعلى بين كل أسباب انزياح البلورة. ذكر حدوث انزياح عفوي للبلورة في انعدام القزحية ونادراً ، في متلازمة التوسف الكاذب وعين البقر. تتضمن الاضطرابات الجهازية المرافقة:

- متلازمة مارفان.
- بيلة الهوموسيستين.
- متلازمة ويل – ماركيزاني.
- فرط ليزين الدم.
- نقص السلفيت أكسيداز.
- الإفرنجي.
- متلازمة إهلر- دنلوس.

يكون الانزياح البسيط في البلورة ثنائي الجانب عادة ومتناظر، ويحدث الانزياح نحو الأعلى والصدغي. الوراثة الجسمية السائدة هي الأكثر شيوعاً. قد تكون الهجمة ولادية، أو قد تحدث بين عمري ٢٠ - ٦٥ سنة. الزرق هو السبب الأكثر شيوعاً للنموذج ذي الهجمة المتأخرة.

العلاج بوصف النظارات التي تصحح سوء الانكسار الناجم. وإذا كانت حافة البلورة متوضعة في مركز الحدقة، قد يفيد توسيع الحدقة. إذا لم تجد هذه الوسائل نفعاً، يستطب قطع البلورة مع قطع الزجاجي الأمامي.

البلورة والحدقة الهاجرتان، أو انزياح كل من البلورة والحدقة عبارة عن تشوه ولادي يتميز بوجود حدقة بيضوية أو شقية الشكل (شكل ٢١–٤) . تكون الحالة ثنائية الجانب عادة، لكنها غير متناظرة. قد تترافق الحالة مع زرق وساد. الوراثة جسمية مقهورة، والقصة العائلية موجودة.



شكل (٢١-٤): البلورة والحدقة الهاجراتان.

- **متلازمة مارفان MARFAN SYNDROME**:

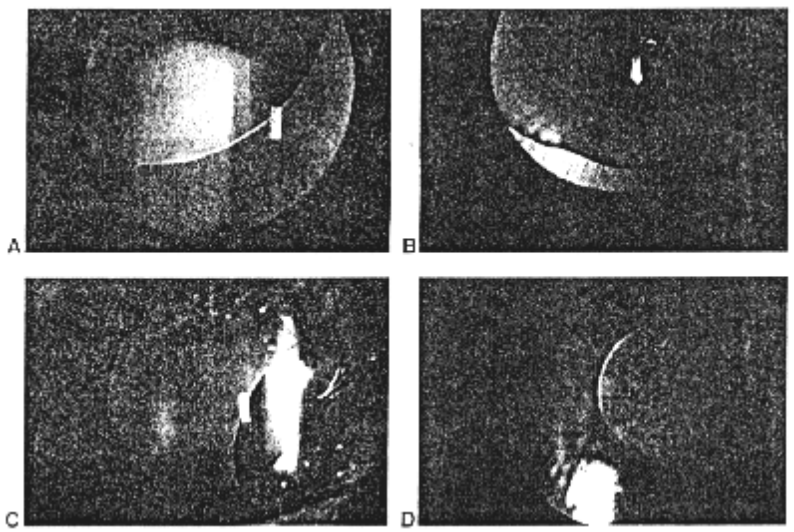
تشاهد هذه المتلازمة بنسبة ١/١٠٠٠٠ بين عموم الناس. الوراثة جسمية سائدة، لكن القصة العائلية تكون غائبة في ١٥٪ من الحالات. تنجم متلازمة مارفان عن طفرات في مورثة الفيبريلين على الصبغي ١٥. هؤلاء المرضى طوال القمة عادة، ولديهم أطراف وأصابع طويلة وعنكبوتية الشكل. من المظاهر الشائعة الأخرى: فرط مرونة المفاصل، الحدب، الجنف، تشوهات جدار الصدر. تتضمن الاختلاطات القلبية الوعائية: توسع الأبهر، وأمهات الدم المسلخة، والانسدال التاجي.

يشاهد لدى هؤلاء المرضى غؤور مقلة وتسطح في منطقة الوجنتين. يحدث انزياح البلورة عند ٥٠-٨٠٪ من هؤلاء المرضى، ويكون عادة ثنائي الجانب

وجهته نحو الأعلى (شكل ٢١-٥). الحسر والحرج القرني شائعان. يشاهد تنوير خلالي في القزحية المحيطية في ١٠٪ من الحالات، وأحياناً تشاهد أربطة مشطية في زاوية الغرفة الأمامية.

يحتاج مرضى متلازمة مارفان لإجراء فحوص دورية عينية وجهازية، إضافة لتخطيط قلب كهربائي سنوي. يمكن وصف البروبرانولول لإنقاص تقلصية القلب إذا كان الأبهر متوسعاً. يتوجب تصحيح أسواء الانكسار، وقد يفيد قطع البلورة في تحسين الرؤية في بعض الحالات. يستطب إعطاء الصادات للوقاية من التهاب الشغاف قبل الجراحة.

يساعد قياس الطول المحوري للعين في التنبؤ بالمرضى ذوي الخطورة العالية لتطور انفصال شبكية.

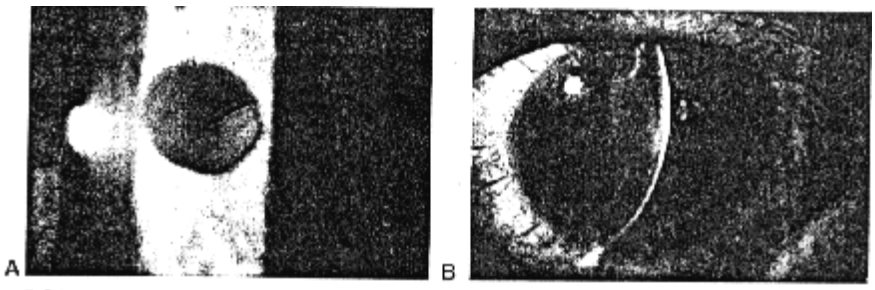


شكل (٢١-٥): متلازمة مارفان. أ،ب: انزياح علوي صدغي للبلورتين.
ج- انزياح أنفي سفلي في العين اليمنى. د- انزياح البلورة إلى داخل الزجاجي في العين اليسرى.

- **بيلة الهوموسيستين HOMOCYSTINURIA**:

تؤدي هذه الحالة النادرة التي تنتقل بشكل جسمي مقهور إلى تأخر عقلي في ٥٠٪ من الحالات. الانسدادات الوعائية الخثرية شائعة، وتزيد من خطر التخدير. هؤلاء المرضى طوال القامة بشكل غير طبيعي، مع تخلخل عظام، وجنف، وتشوهات في جدار الصدر. غالباً ما يكون لون القزحية لديهم أرزق. قد يحدث انسداد وعائي جزئي أو كامل في أعضاء عديدة، كما قد يشاهد ارتفاع توتر شرياني، ونفخات قلبية، وأحياناً ضخامة في العضلة القلبية. يحدث انزياح البلورة عند ٩٠٪ من هؤلاء المرضى، ويكون ثنائي الجانب عادة ونحو الأسفل (شكل ٢١-٦). تكون الأربطة المعلقة للبلورة منحلة عند هؤلاء المرضى، وبالتالي فهم غير قادرين على المطابقة. قد يحدث الزرق إذا ما حدث انزياح للبلورة نحو الغرفة الأمامية.

يتم إثبات التشخيص بعيار مستوى الهوموسيستين في المصل. يشمل التدبير إجراء التقييم من الناحيتين العينية والجهازية. يجب تجنب الجراحة قدر الإمكان، خشية الاختلاطات الصمية والخثرية المتعلقة بالتخدير. الحمية الغذائية بحذف المثيونين من الغذاء مع استعمال الفيتامين B6 (البيريدوكسين) فعالة في حوالي ٥٠٪ من الحالات.



شكل (٢١-٦): بيلة الهوموسيستين: أ- انزياح سفلي أنفي للبلورة.
ب- قد تنزاح البلورة للغرفة الأمامية مع زرق حاد بحصار الحدقة.

- **متلازمة ويل – ماركيزاني**:

مرضى هذا الاضطراب قصار القامة عادة، وذوو أصابع قصيرة طبلية الشكل، وبلورة صغيرة كروية. انزياح البلورة مترق ٍ عادة عند هؤلاء المرضى، ويحدث عند ٩٠٪ منهم بين أواخر مرحلة الطفولة حتى مرحلة اليفع. كما قد تشاهد تشوهات في الغرفة الأمامية. الوراثة جسمية مقهورة.

يجب إجراء خزع للقزحية المحيطية بالليزر للوقاية من الزرق بحصار الحدقة، والذي يعد اختلاطاً شائعاً.

- **فرط ليزين الدم HYPERLYSINEMIA**:

يحدث ارتفاع في مستوى الليزين في البلاسما في هذه الحالة النادرة، كما أن التأخر العقلي شائع. يكون انزياح البلورة عند حدوثه ثنائي الجانب عادة، وتكون البلورة صغيرة وكروية.

- **نقص السلفيت أكسيداز SULFITE OXIDASE DEFICIENCY**:

من المحتمل أن هذا الاضطراب النادر ينجم عن نقص العامل التميم للمولبدينوم في الكبد. قد تتظاهر هذه الحالة باضطرابات عصبية مترقية وبلورة هاجرة.

- **الساد عند الأطفال PEDIATRIC CATARACTS**:

يمكن تصنيف كثافات البلورة اعتماداً على الشكل أو السبب أو وقت الظهور. يبقى الساد الولادي سبباً هاماً لنقص الرؤية المعتدل أو الشديد عند الأطفال (شكل ٢١-٧). كثيراً ما يكون لدى الأطفال المصابين بالساد الولادي شذوذات عينية أو جهازية أخرى (الجدول ٢١-١). يقدر أن نحو ثلث حالات الساد ثنائي

الجانب وراثية، وثلث آخر يترافق مع اضطرابات أخرى، بينما ينجم الثلث المتبقي عن أسباب غير محددة. الغطش غير العكوس هو سبب الرؤية المتدنية في الغالبية العظمى من حالات الساد وحيد أو ثنائي الجانب. بالتالي، يجب اكتشاف ومعالجة الساد الولادي خلال الأشهر الأولى من العمر للحصول على النتائج البصرية المثلى. من المهم جداً إجراء الفحص العيني عند كل حديثي الولادة، والذي يجب أن يتضمن تقييم المنعكس الأحمر وتنظير قعر العين في كلتا العينين. يساعد تقييم المنعكس الأحمر على اكتشاف حتى الكثافات الدقيقة في البلورة. كما أن تنظير قعر العين المباشر أو اللامباشر من خلال الحدقة غير المتوسعة، قد يفيد في التنبؤ بمستوى الرؤية في العين التي يوجد الساد فيها. تعد أي كثافة مركزية و/أو كثافة قشرية محيطة بها بقطر يتجاوز ٣مم هامة بصرياً.

سريرياً، يتظاهر الساد الكامل بحدقة بيضاء. كما أن الأطفال المصابين بالساد الكامل ثنائي الجانب، يحدث لديهم نقص في التطور بسبب نقص الاهتمام البصري. تظهر الرأرأة نتيجة الحرمان البصري الباكر، وهي علامة وخيمة على نقص الرؤية. قد يكون التثبيت العيني وحركات الملاحقة ناقصة أو غائبة، وقد يكون الحول في بعض الحالات هو العلامة التي يتظاهر فيها المرض، ولا سيما في الحالات وحيدة الجانب.

قد يتظاهر الساد الوراثي في بعض الحالات منذ الولادة، وفي بعضها الآخر قد يتطور مع الوقت. ينتقل في معظم الحالات بشكل جسمي سائد، لكن ذكرت حالات من الانتقال الجسمي المقهور والمرتبط بالجنس أيضاً. كما أن الاضطرابات الصبغية مثل تثلث الصبغي ١٣ وتثلث الصبغي ١٨ وتثلث الصبغي ٢١ قد تترافق مع كثافات بلورية. إضافة لذلك، فإن الساد يشاهد أيضاً في عدد كبير من المتلازمات والاضطرابات الاستقلابية.

قد تكون القصة العائلية للساد والاضطرابات العينية الأخرى مساعدة في التشخيص، كما يتوجب على العائلات التي يظهر فيها ساد وراثي أن تتلقى استشارة وراثية.

الرض من الأسباب المعروفة للساد، ولذلك يجب الاستقصاء عن احتمال وجود متلازمة الطفل المضطهد عند وجود علامات تثير الشك باحتمال وجود رض.

شكل (٢١-٧): ساد ولادي ثنائي الجانب.

الجدول ٢١-١

أسباب الساد عند الأطفال

الساد ثنائي الجانب:

مجهول السبب.

وراثي (أكثرها شيوعاً هو الجسمي السائد).

أسباب صبغية واستقلابية:

- متلازمة داون.
- متلازمة هاللرمان – شترايف.
- متلازمة لاو.
- الغالاكتوزيميا.
- متلازمة مارفان.
- تثلث الصبغي ١٣-١٥.
- نقص سكر الدم.
- متلازمة ألبورت.
- الحثل العضلي التأتري.
- داء فابري.
- قصور جارات الدرق.
- متلازمة كونرادي.

الأخماج الأمومية:

- الوردية الوافدة.
- الفيروس المضخم للخلايا.
- الحماق.
- الإفرنجي.

- داء المصورات القوسية.

التشوهات العينية:

- انعدام القزحية.
- متلازمة سوء تشكل القسم الأمامي.

أسباب سمية:

- الستيروئيدات القشرية.
- الإشعاع (قد يكون وحيد الجانب أيضاً).

الساد وحيد الجانب:

مجهول السبب.

التشوهات العينية:

- بقاء الزجاجي البدئي.
- سوء تشكل القسم الأمامي.
- البلورة المخروطية الخلفية.
- أورام القطب الخلفي.

رضي.

الوردية الوافدة.

تقييم الســـاد:

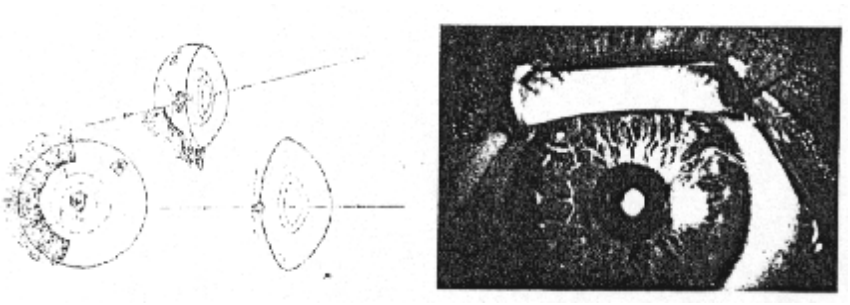
تتضمن الأنماط الشكلية للساد ما يلي:

- نووي (ولادي عادة).
- صفيحي (مكتسب عادة).
- قطبي أمامي (ولادي).

- بلورة مخروطية خلفية (عيب خلقي في المحفظة الخلفية، كثافة مترقية).
- ساد تحت محفظة أمامية أو خلفية (مكتسب عادة).
- بقاء الزجاجي البدئي (ولادي لكن مترقي، وينجم عن تمزق المحفظة الخلفية بسبب الشد الناجم عن تقلص الكتلة الشاذة في الزجاجي).
- الساد الذروري (ولادي).
- الساد الإكليلي (ولادي).
- الساد الغشائي (ولادي عادة).
- الساد النقطي (ولادي عادة، قليل الأهيمة).
- الساد الدرزي (ولادي عادة، قليل الأهمية).

يمكن تقييم الوظيفة البصرية اعتماداً على القصة، مراقبة التثبيت وحركات المتابعة، الاختبارات السلوكية، الفحوص الفيزيولوجية الكهربية. يمكن تقييم المنعكس الأحمر بسهولة بتسليط ضوء ساطع على كلا العينين بوقت واحد في غرفة مظلمة، وملاحظة مدى تناظر المنعكسين أو عدم تناظرهما. هذا الاختبار سهل، ويمكن إجراؤه كاختبار ماسح من قبل أطباء الأطفال والممرضات.

يفيد الفحص بالمصباح الشقي في تحديد النمط الشكلي للساد، وقد يساعد- اعتماداً على الموجودات المرافقة- على تحديد السبب والإنذار. على سبيل المثال: يكون الساد القطبي الأمامي في معظم الحالات صغيراً لا يتجاوز قطره ١-٢ مم، كما أنه غير مترقٍ عادة (شكل ٢١-٨). بالتالي، قلما تستطب الجراحة، والإنذار البصري ممتاز.



شكل (٢١-٨): ساد قطبي أمامي.

يتصف الساد الصفيحي بوجود طبقات من الكثافات التي تتوضع محيطياً نسبة للدروز Y مع نواة شفافة (شكل ٢١-٩). يكون عادة ثنائي الجانب، بقطر ٥مم أوأكثر، وذا كثافة متفاوتة، ويشاهد في العيون ذات الحجم الطبيعي. هذا النوع من الساد وراثي غالباً، ويعتبر مكتسباً ومترقياً أكثر من كونه ولادياً. يكون الساد غير هام عند بعض الأطفال ولا يتطلب الجراحة، أو أنه يتطلبها بوقت متأخر، والإنذار البصري جيد جداً.

الساد النووي ساد ولادي نموذجي، ويتألف من كثافة محورية بقطر ٣مم أو أكثر (شكل ٢١-١٠). كثيراً ما يترافق مع صغر خفيف أو معتدل في حجم العين، وينتقل بشكل وراثي جسمي سائد. لا يكون الإنذار البصري بتلك الجودة حتى عند إجراء الجراحة باكراً، بينما يكون سيئاً عند إجرائها بوقت متأخر.

تتظاهر البلورة المخروطية أو الكروية على شكل كثافة بلورية خلفية مترافقة مع تقبب في المحفظة الخلفية للبلورة (شكل ٢١-١١). بالرغم من أن هذه الكثافة تصنف خطأً على أنها ولادية، فإنها في الحقيقة مكتسبة في مرحلة الطفولة، وتترقى بعد ذلك. تكون العيون المصابة ذات حجم طبيعي، والنتائج البصرية ممتازة بعد الجراحة.

أما الساد الذروري فيتصف بكثافة كروية بقطر ١-٤ مم ضمن نواة البلورة، ويكون مركزها شفافاً. ينتقل بشكل جسمي سائد عادة، ويظهر منذ الولادة (شكل ٢١-١٢).

تتوضع الكثافة في الساد الدرزي في الدرز Y الأمامي أو الخلفي، وهو ساد ولادي (شكل ٢١-١٣).

أما الساد التاجي فيتألف من كثافات مدورة تتوضع في القشر العميق وتحيط بالنواة مثل الإكليل. غالباً ما يكون إفرادياً وولادياً. (شكل ٢١-١٤).

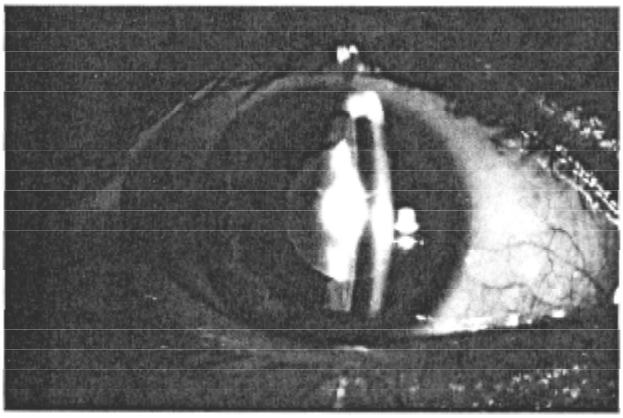
أما الساد النقطي فهو شائع جداً، وقد يكون معزولاً أو يترافق مع أنماط الساد الأخرى (شكل ٢١-١٥).

أخيراً، فإن الساد الولادي قد يترافق مع بقاء الزجاجي البدئي وصغر حجم المقلة (شكل ٢١-١٦). كثيراً ما تصاب هذه العيون بزرق ثانوي. النتائج البصرية بعد الجراحة متفاوتة. قد تكون الرؤية مقبولة إذا أجريت الجراحة باكراً، ولم تكن هناك إصابة بالغة في القسم الخلفي، بينما تكون الرؤية سيئة جداً عند وجود إصابة مرافقة في القسم الخلفي.

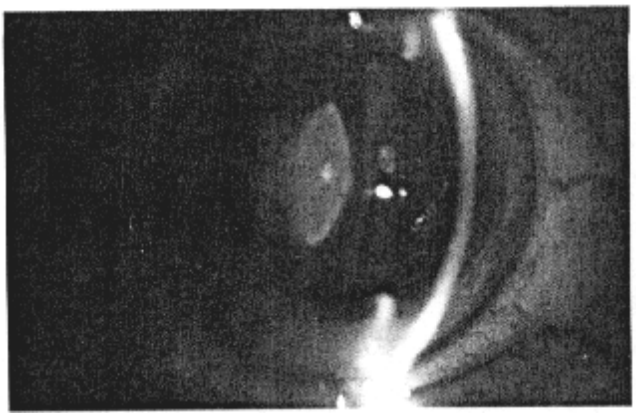
يجب التحقق من فيما إذا كانت هناك تشوهات مرافقة في القرنية والقزحية والحدقة. يفيد المصباح الشقي المحمول باليد على وجه الخصوص لفحص الأطفال والرضع. كما يتوجب نفي الزرق، لأن الساد الولادي والزرق قد يترافقان في بعض الحالات، كما في الوردية الوافدة الولادية ومتلازمة لاو. يجب بذل كل محاولة ممكنة لرؤية القسم الخلفي، وإذا لم يمكن ذلك، يجرى تصوير بالأمواج فوق الصوتية لنفي أي آفة مرافقة في القسم الخلفي.

قد يكون سبب الساد واضحاً في بعض الحالات، وبالتالي لا ضرورة هنا لطلب الفحوص المخبرية المكلفة. قد تثبت القصة العائلية الإيجابية وجود الساد الولادي الوراثي. بشكل عام، الساد الولادي وحيد الجانب غير استقلابي وغير

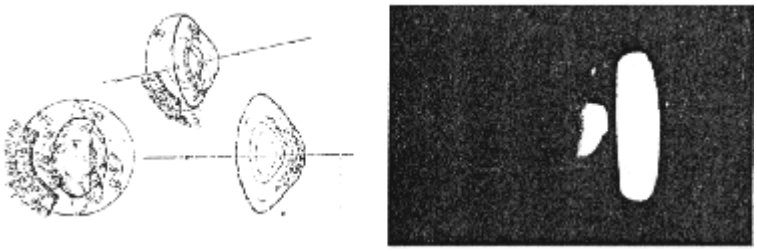
وراثي، وبالتالي فإن طلب الفحوص المخبرية غير مجدٍ. على النقيض من ذلك، فإن الساد القشري أو الصفيحي ثنائي الجانب غالباً ما يكون استقلابياً، وهنا تقدم الفحوص المخبرية معلومات هامة لإثبات التشخيص ولتدبير هؤلاء الأطفال. يلخص (الجدول ٢١-٢) خطوات التقييم الطبي للساد الولادي.



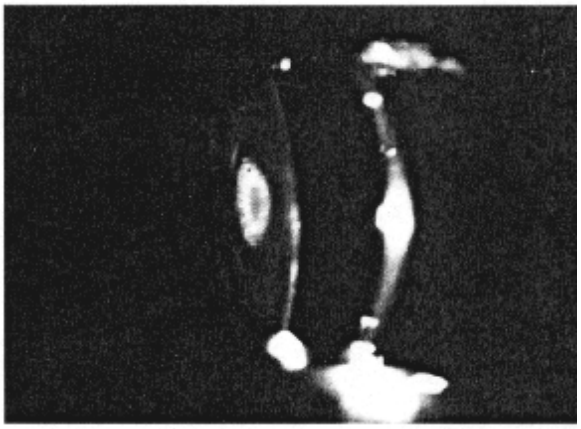
شكل (٢١-٩): ساد صفيحي.



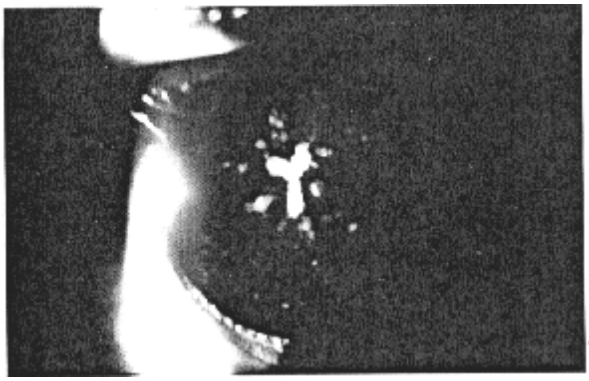
شكل (٢١-١٠): ساد نووي.



شكل (٢١-١١): بلورة مخروطية خلفية.

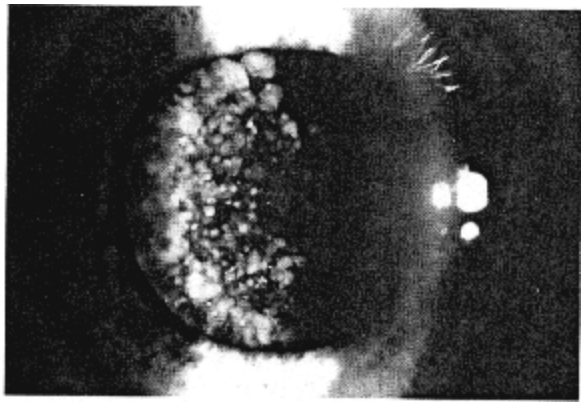


شكل (٢١-١٢): ساد ذروري.

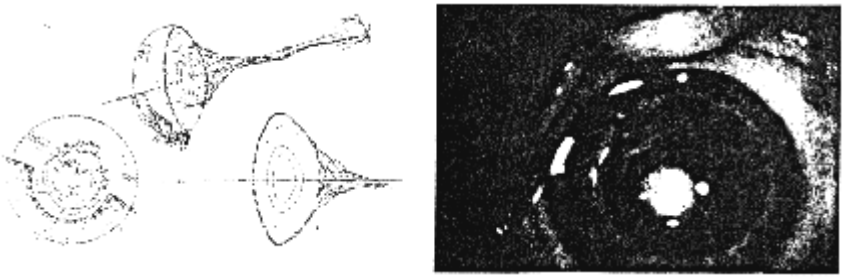


شكل (٢١-١٣): ساد درزي.

شكل (٢١-١٤): ساد تاجي.



شكل (٢١-١٥): ساد نقطي.



شكل (٢١-١٦): بقاء الزجاجي البدئي.

الجدول ٢١-٢:

تقييم الساد عند الأطفال.

- القصة العائلية.
- الفحص الفيزيائي للطفل.
- الفحص العيني، ويتضمن:
  - أقطار القرنية.
  - شكل القزحية.
  - عمق البيت الأمامي.
  - توضع البلورة.
  - شكل الساد.
  - القسم الخلفي:
    - » نفي وجود أي كتلة في القسم الخلفي.
    - » نفي انفصال الشبكية.
    - » نفي بقايا الجهاز الهيالوئيدي.
  - التوتر داخل العين.

§ الفحوص المخبرية:

§ الساد ثنائي الجانب.

v تحليل البول لاكتشاف وجود الأجسام المرجعة بعد شرب الحليب.

v الاختبارات المصلية الخاصة بالإفرنجي وداء المصورات القوسية والوردية الوافدة والفيروس المضخم للخلايا والحلأ البسيط (TORCH).

v فحوص اختيارية: البول لكشف الحموض الأمينية، الدم لعيار الكالسيوم والفوسفور، مستوى الغالاكتوكيناز في الكريات الحمر.

§ الساد وحيد الجانب :

» الاختبارات المصلية لزمرة TORCH .

ü تدبير الســـــاد:

يجب التخطيط للتداخل الجراحي اعتماداً على طبيعة الساد وأهميته البصرية. يجب إزالة الساد الولادي الهام بصرياً سواء أكان وحيد الجانب أم ثنائي الجانب بشكل إسعافي، مع التصحيح البصري الفوري بعد الجراحة. لتحقيق النتائج الأمثل بالنسبة للرؤية، يجب أن يصبح المحور البصري شفافاً خلال الأسابيع الـــ ٦-٨ الأولى من العمر. يؤدي الساد الكثيف الهام بصرياً ثنائي الجانب عند الولادة إلى غطش شديد ورأرأة إذا لم يعالج باكراً. يعتمد توقيت الجراحة عند الأطفال الأكبر سناً على مدة وجود الكثافات الهامة بصرياً. أما بالنسبة للكثافات ثنائية الجانب وحتى أحادية الجانب التي كانت غير هامة بصرياً في الطفولة الباكرة ثم ترقت فيما بعد، فيمكن إزالتها بأي عمر مع تحقيق نتائج جيدة. تساعد القصة المفصلة فيما يتعلق بالعمر الذي ظهرت فيه العلامات والأعراض البصرية، أو حالة العين في الفحص العيني السابق على تقييم الإنذار. يمكن تحسين الرؤية في بعض الحالات وتأجيل الجراحة عن طريق التوسيع المستمر للحدقة مع تغطية العين الأفضل.

» **<u>الجراحة</u>:**

تختلف المقاربة الجراحية للساد عند الأطفال عنها عند البالغين، وتعتمد على فيما إذا كانت الخطة تستدعي زرع عدسة داخل العين أم لا. الطريقة الجراحية المفضلة عند الأطفال بعمر حتى سنتين، والذين تكون النظارات أو العدسات اللاصقة هي الطريقة المفضلة لتصحيح اللابلورة لديهم، هي بقطع البلورة من خلال شق لمي صغير، وباستعمال أدوات قطع الزجاجي أو الرشف اليدوي. يفضل بعض الجراحين استعمال أدوات قطع الزجاجي عبر المقاربة عن طريق المنطقة الملساء أو المنطقة المثناة من الجسم الهدبي.

لا حاجة للاستحلاب بالأمواج فوق الصوتية كون القشر طرياً ولاتوجد نواة حقيقية في البلورة عند الأطفال. ونظراً لأن كثافة المحفظة الخلفية تحدث بسرعة بعد عملية استخراج الساد عند جميع الأطفال فعلياً، وبسبب أن حتى التكثف الخفيف قد يكون عاملاً مسبباً للغطش، يتوجب إجراء خزع معتدل للمحفظة الخلفية مع قطع زجاجي أمامي في نفس العملية. تسمح هذه التقنية بتحقيق شفوفية فورية ودائمة في المحور البصري، مما يسمح بإجراء تنظير الشبكية والحصول على قوة التصحيح البصري للا بلورة الناتجة، وهذا الأمر مهم جداً في هذه المجموعة العمرية المؤهبة لتطور الغطش. يجب الإبقاء على قسم محيطي كاف من المحفظة الخلفية يسمح باجراء زرع ثانوي لعدسة داخل العين في وقت لاحق.

يفضل بعض الجراحين زرع عدسة حجرة خلفية عند الأطفال بعمر أكبر من سنتين، بالرغم من أن مخاطر الزرع على المدى البعيد غير معروفة تماماً. عند اتخاذ القرار بزرع عدسة حجرة خلفية، فإن التعديل الرئيسي في الجراحة لدى الأطفال يتعلق بتدبير المحفظتين الأمامية والخلفية. من المهم إجراء خزع دائري منتظم في المحفظة الأمامية لضمان زرع العدسة داخل كيس المحفظة، حيث يعتقد أن الزرع داخل كيس المحفظة أفضل بكثير من الزرع في الثلم من حيث السلامة وثبات العدسة. من الممكن الإبقاء على المحفظة الخلفية سليمة إذا كانت شفافة في نهاية العملية، وإذا كان الطفل متعاوناً كفاية لإمكانية إجراء خزع المحفظة بليزر الياغ في وقت لاحق. وإذا لم يكن الطفل كذلك، يجرى خزع في المحفظة الخلفية قبل زرع العدسة مع قطع زجاجي أمامي.

» **<u>المعالجة الطبية</u>**:

ينصح بالمعالجة المكثفة بالستيروئيدات الموضعية بعد جراحة استخراج الساد عند الأطفال نظراً للالتهاب الهام الذي يتطور بعد الجراحة. كما ينصح

باستخدام شوط قصير من الستيروئيدات الفموية، ولا سيما إذا ما تضمنت العملية زرع عدسة داخل العين. يستعمل الأتروبين أو السيكلوبنتولات لتوسيع الحدقة لمدة شهر على الأقل بعد الجراحة.

- **تدبير الغطش:**

يجب أن تبدأ معالجة الغطش بشكل فوري بعد الجراحة. يمكن وصف العدسات اللاصقة بالنسبة للابلورة وحيدة الجانب أو النظارات بالنسبة للابلورة ثنائية الجانب خلال مدة أسبوع بعد الجراحة.

تستطب تغطية العين الأفضل في الحالات وحيدة الجانب أو ثنائية الجانب غير المتناظرة. تحدد مدة التغطية اعتماداً على درجة الغطش وعمر الطفل. قد تسمح التغطية الجزئية عند حديثي الولادة بتحريض تطور الرؤية المشتركة، كما قد تساعد على منع التطور المحتمل للحول.

يمكن استعمال النظارات للأطفال غير القادرين على تحمل العدسات اللاصقة، أو الأطفال ذوي الفعالية العالية (بحيث لا يمكن تحقيق ثبات العدسة اللاصقة في العين لديهم)، وذلك بتغطية العين الثانية في الحالات وحيدة الجانب (كجزء من معالجة الغطش)، وذلك بصورة مؤقتة حتى يصبح بالإمكان وضع عدسة لاصقة أو زرع عدسة داخل العين.

- **الإنذار في حالات الساد عند الأطفال:**

تحسن الإنذار بالنسبة للأطفال المصابين بالساد الولادي أو الطفلي، وحيد أو ثنائي الجانب، بشكل ملحوظ في السنوات الخمس عشرة الأخيرة. كانت معظم الدراسات في الماضي تشير إلى أن الحدة البصرية الأفضل التي يمكن تحقيقها بعد المعالجة لا تتجاوز ٢٠/٢٠٠ – ٢٠/٨٠٠ في الحالات وحيدة الجانب، و٢٠/٨٠- ٢٠/١٠٠ في الحالات ثنائية الجانب. لكن مع تحسن تقنيات جراحة

الساد، وتطور أنواع مختلفة من العدسات اللاصقة، أصبح بالإمكان الحصول على حدة بصرية تقرب من ٢٠/٢٠-٤٠/٢٠ في الحالات ثنائية الجانب، وحتى في الحالات وحيدة الجانب إذا ما شخصت وعولجت باكراً.

الفصل الثاني والعشرون

التهابـــات العنبـــة عند الأطفـــال
UVEITIS IN THE PEDIATRIC AGE GROUP

يمكن تقسيم أسباب التهابات العنبة إلى زمرتين كبيرتين على وجه العموم: الخمجية وغير الخمجية. قد تكون الأسباب غير الخمجية خارجية المنشأ (مثال: الرض الكليل والأرج) أو داخلية المنشأ (مثال: التهاب العين الودي والتهاب العنبة بمستضدات البلورة). تتضمن العوامل الخمجية التي قد تسبب التهاب عنبة: الجراثيم، الفيروسات، الفطور، الأوالي، الطفيليات، الريكتسيات.

التهاب العنبة غير شائع عند الأطفال بعمر أقل من ١٦ سنة، وتشكل التهابات العنبة عند الأطفال ٥-٨٪ فقط من حالات التهابات العنبة. يفيد تصنيف التهاب العنبة إلى أمامي ومتوسط وخلفي في تقييم الأسباب المحتملة. قد يكشف العامل السببي عند حوالي ٥٠٪ من الأطفال المصابين بالتهاب العنبة الأمامي.

تشكل التهابات العنبة الخلفية نحو ٥٠٪ من حالات التهابات العنبة عند الأطفال، ويعزى عدد كبير من تلك الحالات إلى داء المصورات القوسية العيني OCULAR TOXOPLASMOSIS، بالرغم من عدم إمكانية تحديد العامل السببي في نحو ثلث الحالات. نصف تلك الحالات تقريباً يصيب القطب الخلفي بشكل رئيسي.

تحرض العوامل المسببة لالتهاب العنبة جميعاً آلية متشابهة للالتهاب العيني، وتتضمن توسعاً وعائياً واحتقاناً هدبياً مرافقاً، مع زيادة النفوذية الوعائية

وتسريب السوائل إلى الفراغ خارج خلوي، وهذا ما يؤدي لظهور الوهيج FLARE في الخلط المائي. تهاجر الكريات البيض والخلايا الأخرى إلى الفراغ خارج خلوي، مما يؤدي لظهور الخلايا الالتهابية في الخلط المائي، والترسبات القرنية، وتقيح البيت الأمامي، والخلايا في الزجاجي الأمامي.

سريرياً، يؤدي التهاب القسم الأمامي للألم والاحمرار والدماع ونقص حدة البصر. يؤدي الاحتقان الهدبي لظهور لون أحمر مائل للبنفسجي في المنطقة المحيطة باللم. يشاهد البروتين في الخلط المائي على شكل وهيج. يمكن اكتشاف الخلايا في الخلط المائي باستعمال المصباح الشقي.

يؤدي ترسب الأنقاض الخلوية على اندوتليوم القرنية لظهور الترسبات القرنية. قد تتشكل التصاقات خلفية وأمامية محيطية. إضافة لذلك، قد تشاهد الأصبغة على السطح الأمامي أو الخلفي للبلورة إضافة للثلث الأمامي من الزجاجي. قد يكون التوتر داخل العين منخفضاً أو مرتفعاً اعتماداً على شدة المرض.

يترافق التهاب القسم الخلفي غالباً مع نقص في حدة البصر. قد يلاحظ تشوه في المرئيات METAMORPHOPSIA، كما قد يلاحظ المريض وجود أجسام سابحة FLOATERS. يظهر الفحص بالمصباح الشقي للزجاجي والشبكية وجود خلايا متعددة مع التهاب شبكية أو مشيمية غالباً، إضافة للتغمد الخلوي الوعائي. قد يترافق التهاب العنبة الخلفي أيضاً مع وذمة لطخة كيسية، التهاب في العصب البصري، تنمي وعائي حديث، وتبدلات في الابتليوم الشبكي الصباغي. يبين الجدول (٢٢-١) التشخيص التفريقي لالتهابات العنبة.

الجدول ٢٢-١: التشخيص التفريقي لالتهابات العنبة

التهاب العنبة الأمامي:

- التهاب المفاصل الرثياني عند اليفعان.
- الرضوض.
- الساركوئيد.
- الحلأ النطاقي.
- التهاب العين الودي.
- الحلأ البسيط.
- الإفرنجي.
- داء لايم.
- مجهول السبب (نصف الحالات).

التهاب العنبة المتوسط (التهاب المنطقة الملساء):

- الساركوئيد.
- التدرن.
- داء السهميات.
- داء لايم.
- مجهول السبب (غالبية الحالات).

التهاب العنبة الخلفي:

- داء المصورات القوسية.
- داء النوسجات العيني الافتراضي.
- داء السهميات.
- الحلأ البسيط.
- الإفرنجي.
- التهاب العين الودي.
- داء لايم.
- مجهول السبب (ثلث الحالات).

التهاب العنبة الأمامي ANTERIOR UVEITIS:

قد يكون من غير الممكن تحديد سبب التهاب العنبة الأمامي عند حوالي ٥٠٪ من الأطفال المصابين. يفضل معظم أطباء العيون تأجيل الاستقصاء عن سبب التهاب العنبة الأمامي، مالم يكن مزمناً أو معاوداً أو معنداً على المعالجة البدئية.

- **التهاب المفاصل الرثياني عند اليفعان JUVENILE RHEUMATOID ARTHRITIS:**

يعد التهاب المفاصل الرثياني عند اليفعان السبب الأشيع لالتهاب العنبة الأمامي عند الأطفال. يتضمن هذا الالتهاب مجموعة من الأمراض التي تتصف بالتهاب غشاء زليلي مزمن مترافق مع عدد من التظاهرات خارج المفصلية. يمكن تمييز ثلاث مجموعات سريرية عريضة في الوقت الراهن:

- المرض الجهازي (داء ستيل).
- المرض قليل المفاصل.
- المرض عديد المفاصل.

تختلف هذه الزمر الثلاثة بعدة مظاهر، بما فيها إمكانية تطور التهاب القزحية والجسم الهدبي. يبين الجدول (٢٢-٢) بعض خصائص هذه الزمر. يقدر انتشار هذا المرض في الدول الغربية بحوالي ٦٤-١١٣ من أصل كل ١٠٠٠٠٠ طفل. قد تبدأ الهجمة بأي عمر، لكنها نادرة قبل عمر سنتين. يعد التهاب المفاصل الرثياني عند اليفعان السبب الأهم للإمراضية المزمنة والإعاقة عند الأطفال. يتصف التهاب المفاصل الرثياني عند اليفعان بالتهاب زليلي مزمن غير تقيحي، مع زيادة إفراز السوائل المفصلية، مما يؤدي للانصباب المفصلي

المتكرر. يؤدي استمرار الالتهاب الزليلي لتآكل الغضروف المفصلي والتراكيب الأخرى في المفصل.

يرافق التهاب القزحية والجسم الهدبي غالباً الشكل قليل المفاصل من الالتهاب. وتتضمن عوامل الخطورة لتطور التهاب القزحية والجسم الهدبي: الفتيات اللواتي تظهر هجمة الالتهاب قليل المفاصل لديهن بشكل باكر (بعمر ٢-٣ سنوات)، إيجابية أضداد النوى، سلبية العامل الرثياني. يتطور التهاب العنبة الأمامي لدى ٢٥٪ من المرضى في هذه المجموعة. تكون خطورة تطور التهاب القزحية والجسم الهدبي أقل في الشكل عديد المفاصل، بينما يكون الالتهاب نادراً في الشكل الجهازي من المرض.

الجدول ٢٢-٢

الزمر الفرعية لالتهاب المفاصل الرثياني عند اليفعان

نمط الهجمة	النسبة من العدد الكلي للمرضى	عدد المفاصل المصابة	الترافق مع التهاب العنبة
قليل المفاصل	٥٠٪	$\geq$ ٤	٣٠-٢٠٪
عديد المفاصل	٣٠٪	$<$ ٤	٥-٢٪
الجهازي	٢٠٪	متفاوت	٢-١٪

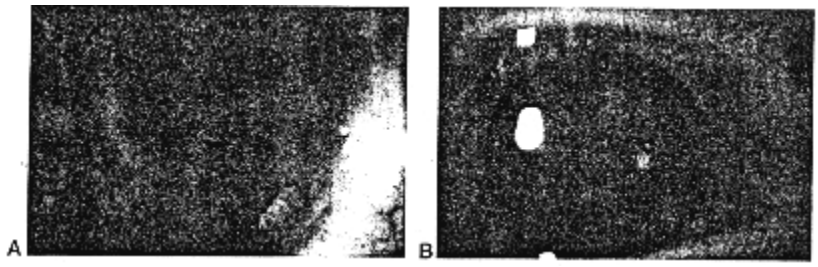
التشخيص:

لا يزال سبب التهاب المفاصل الرثياني غير معروف، وكذلك آلية التهاب العنبة الأمامي. قد تكون العلاقة بين سير التهاب المفاصل والتهاب العنبة ضعيفة، بالرغم من أن ٩٠٪ من مرضى الالتهاب الرثياني، والذين يتطور لديهم التهاب العنبة، يحدث ذلك خلال السنوات السبع الأولى من بدأ هجمة

التهاب المفاصل. يتم تشخيص التهاب العنبة في حالات استثنائية قبل بدء ظهور الأعراض المفصلية. لم يتم العثور على أي علاقة خاصة بين التهاب المفاصل الرثياني عند اليفعان والتهاب القزحية والجسم الهدبي ومستضدات الكريات البيض البشرية (HLA) بما فيها HLA – B27.

يكون التهاب العنبة المرافق لالتهاب المفاصل الرثياني عند اليفعان لا عرضياً عادة ومزمناً، ويتميز بوجود خلايا ووهيج في الغرفة الأمامية. قد يؤدي الالتهاب المديد لتشكل التصاقات خلفية، اعتلال قرنية شريطي، ساد، نقص توتر العين، زرق(شكل ٢٢-١)، كما قد يحدث التهاب في الزجاجي ووذمة في اللطخة في بعض الحالات القليلة. قد ينجم نقص الرؤية في هذا المرض عن عوامل عديدة، بما فيها الغطش عند المرضى المؤهبين.

يتضمن التشخيص التفريقي لالتهاب المفاصل والتهاب العنبة عند الأطفال: الساركوئيد، داء لايم، التهاب المفاصل الصدافي، متلازمة رايتر، الداء المعوي الالتهابي. إضافة لذلك، فإن الأطفال الذكور المصابين بالشكل قليل المفاصل وإيجابيي HLA–B27 معرضون بشدة للإصابة بالتهاب العنبة الأمامي، بالرغم من أن التهاب العنبة هذا يكون أكثر حدة منه في التهاب المفاصل الرثياني عند اليفعان. يتطور لدى قسم من هؤلاء الأولاد التهاب فقار لاصق لاحقاً في مرحلة الشباب.



شكل (٢٢-١): التهاب المفاصل الرثياني عند اليفعان أ- اعتلال قرنية شريطي باكر. ب- بداية تشكل ساد.

التدبير:

تعد الستيروئيدات الموضعية وموسعات الحدقة حجر الأساس في معالجة الأطفال المصابين بالتهاب العنبة المرافق لالتهاب المفاصل الرثياني. الهدف من المعالجة إنقاص عدد الخلايا في الخلط المائي ومنع الالتصاقات الخلفية. لا يستجيب الوهيج عادة بشكل جيد للمعالجة، ولا يعد وجوده غير المصحوب بالخلايا الالتهابية استطباباً للعلاج. قد يكون حقن الستيروئيدات المديدة حول المقلة مفيداً في حالات عدم المطاوعة على المعالجة الموضعية، أو عندما تكون غير فعالة. كما يمكن استعمال شوط قصير الأمد من الستيروئيدات الفموية، لكن يجب تجنب استعمالها المديد خشية التأثيرات الجانبية الهامة عند الأطفال. يمكن استعمال المعالجة الجهازية بمثبطات المناعة عند بقاء الالتهاب على الرغم من الجرعة القصوى للستيروئيدات أو مضادات الالتهاب اللاستيروئيدية. يمكن استعمال الميتوتركسات، الأزاثيوبورين، الكلورامبوسيل، السيكلوفوسفاميد، السيكلوسبورين تحت إشراف أخصائي الأمراض المفصلية الخبير بهذه الأصناف الدوائية.

قد تكون جراحة الساد واعتلال القرنية الشريطي الشديد ضرورية في التدبير لدى الأطفال المصابين بالتهاب العنبة الشديد. يجب عدم إجراء جراحة الساد إلا عندما تكون العين هادئة لعدة أشهر. لا ينصح بزرع عدسة داخل العين لدى هؤلاء الأطفال. تستطب للمعالجة المكثفة المضادة للالتهاب بعد الجراحة. قد يحتاج اعتلال القرنية الشريطي الشديد المعالجة بالخلب باستعمال حمض الإتيلين ثنائي الأمين ثلاثي الخل EDTA أو فيرسينات الصوديوم (٥ ممول/لتر) بعد كشط الابتليوم بوساطة الكحول. من المهم جداً إجراء الفحص الروتيني للأطفال المصابين بالالتهاب الرثياني، نظراً للطبيعة المخاتلة لالتهاب العنبة في هذا المرض. ويبين الجدول (٢٢-٣) مواعيد إجراء

الفحوص الروتينية وفقاً للمعايير الخاصة بكل زمرة فرعية من التهاب المفاصل الرثياني عند اليفعان.

الجدول ٢٢-٣

مواعيد إجراء الفحوص الروتينية لدى الأطفال المصابين بالتهاب المفاصل الرثياني، ومن غير المعروف فيما إذا كانوا مصابين بالتهاب القزحيةوالجسم الهدبي أم لا.

الزمرة الفرعية لالتهاب المفاصل الرثياني عند اليفعان	**العمر الذي تظاهر فيه المرض**	
	< ٧ سنوات	**≥ ٧ سنوات**
قليل المفاصل: - أضداد النوى إيجابية: - المرض مستمر منذ أقل من ٤ سنوات - المرض مستمر منذ ٤-٧ سنوات - المرض مستمر منذ أكثر من ٧ سنوات - أضداد النوى سلبية: - المرض مستمر منذ أقل من ٤ سنوات - المرض مستمر منذ ٤-٧ سنوات - المرض مستمر منذ أكثر من ٧ سنوات	كل ٣-٤ أشهر كل ٦ أشهر سنوياً كل ٦أشهر كل ٦ أشهر سنوياً	كل ٦ أشهر سنوياً سنوياً كل ٦ أشهر سنوياً سنوياً

عديد المفاصل: - أضداد النوى إيجابية: - المرض مستمر منذ أقل من ٤ سنوات - المرض مستمر منذ ٤-٧ سنوات - المرض مستمر منذ أكثر من ٧ سنوات - أضداد النوى سلبية: - المرض مستمر منذ أقل من ٤ سنوات - المرض مستمر منذ ٤-٧ سنوات - المرض مستمر منذ أكثر من ٧ سنوات	كل ٣-٤ أشهر كل ٦ أشهر سنوياً كل ٦ أشهر كل ٦ أشهر سنوياً	كل ٦ أشهر سنوياً سنوياً كل ٦ أشهر سنوياً سنوياً
الجهازي	سنوياً بغض النظر عن مدة المرض	

- **الرض TRAUMA**:

يعد الرض من الأسباب الشائعة لالتهاب العنبة عند الأطفال. قد يتلو التهاب القزحية رضاً كليلاً خفيفاً أو شديداً أو أذية بأجسام أجنبية بما فيها: المواد النباتية، الزيوت، الحجارة، المعادن. كما قد يحدث التهاب المشيمية بعد رض سواء أكان كليلاً أم نافذاً. يعتمد تشخيص التهاب العنبة الرضي على القصة السريرية والأعراض المرافقة.

تتضمن التظاهرات السريرية وهيجاً وخلايا في الغرفة الأمامية، وترسبات قرنية من نمط شحم الضأن. قد يكون التوتر داخل العين منخفضاً أو طبيعياً أو مرتفعاً. تتضمن علامات التهاب العنبة الخلفي: وذمة شبكية، انفصال مصلي في الابتليوم الشبكي الصباغي، نتحات شبكية، كثافات في الزجاجي، والتهاب حليمة العصب البصري. تعتمد المعالجة على سبب الالتهاب. قد تكون الستيروئيدات الموضعية والجهازية وحقناً تحت محفظة تينون ضرورية. إضافة لذلك، يعطى المريض قطرات موسعة للحدقة ومرخية للمطابقة، وقد يكون من الضروري التداخل الجراحي لإزالة العامل المحرض للالتهاب عند وجوده.

- **الساركوئيد SARCOIDOSIS**:

هو مرض جهازي مزمن ذو طبيعة مخاتلة، يتظاهر بنقص وزن، حمى، ألم بطني، وقمه. يحدث هذا المرض عند العرق الأسود بنسبة تفوق بكثير نسبة حدوثه عند العرق الأبيض (١٠-١٥ : ١)، كما أنه أكثر شيوعاً عند الإناث منه عند الذكور بنسبة ٢ : ١. السبب غير معروف حتى الآن.

الآفة الرئيسية في الساركوئيد هي الحبيبوم غير المتجبن. يتألف هذا الحبيبوم من خلايا نظيرة البشرة، خلايا عرطلة متعددة النوى من نمط لانغهانس، مع طبقة رقيقة من الخلايا اللمفاوية في المحيط. الرئة هي العضو الأكثر إصابة، وتتفاوت إصابتها بين الارتشاحات البارانشيمية، والعقيدات الدخنية، وضخامة العقد اللمفاوية في سرة الرئة. كما قد تحدث إصابات كبدية وجلدية، إضافة لالتهاب العنبة.

قد تشمل إصابة القسم الأمامي حدوث: خلايا ووهيج ملحوظ في الخلط المائي، عقيدات قزحية، التصاقات خلفية عريضة، ترسبات قرنية من نمط شحم الضأن، وزرق ثانوي. أما إصابة القسم الخلفي فقد تتظاهر بحدوث آفات متعددة

صفراء رمادية قرب الأوعية، مع تغمد حول الأوعية يعرف باسم قطرات الشمع CANDLEWAX DRIPPINGS. قد تظهر كثافات بشكل ندف الثلج في القسم السفلي من الزجاجي. تتضمن الآفات العينية الأخرى: التهاب الملتحمة والقرنية الجاف، اعتلال القرنية الشريطي، حبيبومات ملتحمية، التهاب ملتحمة نفاطي، وذمة حليمة العصب البصري. تزداد نسبة إصابة الجملة العصبية المركزية عند وجود إصابة في الشبكية.

لا توجد اختبارات تشخيصية نوعية. تكون صورة الصدر البسيطة غير طبيعية عند ٩٠٪ من مرضى الساركوئيد العيني. قد تكون الخميرة المحولة للأنجيوتنسين مرتفعة في الساركوئيد الجهازي، لكن هذا الارتفاع غالباً ما يكون عابراً عند الأطفال.

يلاحظ ارتفاع كالسيوم الدم عند ١٠٪ من المرضى. إضافة لذلك فإن ارتفاع الجسيمات الحالة في المصل، وارتفاع ألفا٢ غلوبولين في الرحلان الكهربائي لبروتينات المصل يقترحان غالباً الإصابة بالساركوئيد. قد تساعد خزعة الحبيبومات الملتحمية أو الجلدية في إثبات التشخيص. يتضمن التشخيص التفريقي التدرن والفطار الرئوي.

المعالجة الجهازية للساركوئيد عرضية وداعمة بشكل رئيسي. قد تساعد الستيروئيدات على كبح التظاهرات الحادة.

أما المعالجة العينية فتتضمن تطبيق الستيروئيدات الموضعية وموسعات الحدقة. كما قد يكون من الضروري استعمال قطرات الدموع الاصطناعية، وأيضاً الستيروئيدات الجهازية. هذا المرض ذو سير مزمن، بالرغم من إمكانية حدوث الشفاء العفوي في بعض الحالات.

- **الحلأ النطاقي HERPES ZOSTER**:

ينجم التهاب العنبة بالحلأ النطاقي عن فيروس الحماق- داء المنطقة، ويترافق مع آفات جلدية حويصلية نموذجية. يعد التهاب العنبة مثالاً لتفعيل الفيروس الكامن، والذي يدخل الجسم عند الإصابة بخمج مثل الحماق، الذي يعد من الأخماج الشائعة لدى الأطفال. المعدل الحقيقي لحدوث التهاب العنبة غير معروف. يحدث ارتشاح للأغماد العصبية الداخلية والخارجية للأعصاب الهدبية باللمفاويات، إضافة لالتهاب ما حول الشرايين.

سريرياً، قد يحدث التهاب تغصني أو جغرافي في القرنية يشبه الحلأ البسيط. إضافة لذلك، قد يحدث التهاب قرنية قرصي الشكل أو لحمي عميق مع تقرح وترافق وانثقاب فيها. قد تتشكل التصاقات، كما قد يتطور زرق ثانوي. تتضمن المشاكل الأخرى: شلل في عضلات العين الخارجية، التهاب شبكية ومشيمية، التهاب العصب البصري، التهاب صلبة. قد يحدث ضمور المقلة في الحالات المزمنة.

الستيروئيدات الموضعية وموسعات الحدقة أساسية في معالجة المرض. لا ينصح باستعمال الستيروئيدات الجهازية، ولا سيما عند مضعفي المناعة، لأن المرض لديهم يكون منتشراً، وقد يتطور لديهم التهاب دماغ، وأحياناً الموت. يمكن للأسيكلوفير الفموي- إذا ما أعطي باكراً ــ أن يختصر مدة المرض. يجب تدبير الاختلاطات المهددة للرؤية مثل التهاب الشبكية والمشيمية أو التهاب العصب البصري بالأسيكلوفير والبريدنيزون وريدياً.

- **الحلأ البسيط HERPES SIMPLEX**:

غالباً ما يتظاهر التهاب القزحية أو التهاب القزحية والجسم الهدبي بالحلأ البسيط مرافقاً لالتهاب القرنية، لكنه قد يتظاهر لوحده من دون إصابة مرافقة

في القرنية. عندما تكون الإصابة القرنية عميقة، فإن التهاب العنبة الحلئي قد يترافق مع نزف في الغرفة الأمامية، وإضافة لذلك، قد يحدث تقيح في الغرفة الأمامية والتصاقات خلقية. تحدث الإصابة العينية في ١٣٪ من حالات الخمج الحلئي عند حديثي الولادة، وهنا قد تترافق الإصابة مع إصابات خلقية. قد يحدث التهاب شبكية تنخري شديد متأخر عند بعض الولدان المصابين بالخمج الجهازي بالحلأ البسيط. قد تنجم إمراضية الالتهاب داخل العين عن تكاثر الفيروس أو الارتكاس السمي أو فرط التحســس للفيروس أو منتجاته. قد لا يكون التهاب القرنية الحلئي مصحوباً بألم عند عدم وجود التهاب داخل العين، لكن الألم يصبح شديداً مع بدء هجمة التهاب القزحية والجسم الهدبي. قد يحدث نزف مشيمي، نتحات شبكية ومشيمية، وكثافات في الزجاجي أيضاً.

يعتمد تشخيص التهاب العنبة الحلئي على وجود إصابة قرنية تغصنية أو قصة إصابة سابقة، لكن من الممكن حدوث التهاب العنبة الحلئي من دون إصابة قرنية سابقة، بالرغم من أن ذلك نادر. من الصعب عزل الفيروس من الخلط المائي أو الزجاجي. يجب استعمال المضاد الفيروسي بشكل مرافق للستيروئيدات من أجل معالجة التهاب العنبة.

- **التهاب العين الودي SYMPATHETIC OPHTHALMIA**:

هو التهاب عنبة شامل حبيبومي ثنائي الجانب يحدث بعد تعرض إحدى العينين للأذية أو الجراحة، حيث يتطور الالتهاب في العين الأخرى السليمة (وتدعى لذلك العين الودية) بعد فترة كامنة متفاوتة الطول. هذا وقد قل معدل حدوث التهاب العين الودي بشكل ملحوظ في السنوات الأخيرة بسبب تحسن تقنيات إغلاق الجروح، وربما بسبب الممارسة المعتمدة باستئصال العين شديدة الأذية بوقت باكر. يشاهد التهاب العين الودي بشكل أكبر بعد الرضوض النافذة

منه بعد الجراحة العينية. ما يزال السبب غير معروف تماماً، لكن يعتقد أنه يحدث كاستجابة مناعية ذاتية لإحدى بروتينات الشبكية، أو السبيل العنبي، أو كليهما.

- **الإفرنجي SYPHILIS**:

هو خمج جهازي ينتقل بطريق الجنس، ويتميز بفترات من الفعالية السريرية يليها كمون طويل الأمد. يتطلب الإفرنجي المكتسب حدوث تماس بين آفة خمجية ونقص في الجلد أو المخاطيات. تستطيع اللولبيات الشاحبة ــ وهي العامل الممرض للإفرنجي ــ أن تعبر المشيمة لتنتقل من الأم للجنين. يتميز الإفرنجي الولادي بكونه كامن عادة. تتداخل عوامل عديدة لتحديد فيما إذا كانت ستظهر تشوهات سريرية هامة عند الوليد أم لا. تتضمن هذه العوامل: الحساسية الآجلة للجنين، الاستجابة المناعية، عمر الحمل عند إصابة الجنين بالخمج.

قد يصيب الإفرنجي أي من الأعضاء، بما فيها: العظام، نقي العظام، الرئتين، الكبد، الطحال، الأسنان، الجملة العصبية المركزية، العينين. يتظاهر الخمج الولادي في شكله النموذجي بالتهاب شبكية ومشيمية من نمط الملح والفلفل في كلتا العينين. قد يشاهد أيضاً شحوب في العصب البصري والتهاب قزحية. تتضمن التظاهرات الجهازية للإفرنجي الولادي: فشل الرضاعة، آفات رطبة تظهر في الفم والشرج والأعضاء التناسلية، ضخامة كبد وطحال، والتهاب شديد في الأنف. تتضمن التظاهرات السريرية للإفرنجي الولادي المتأخر: التهاب قرنية خلالي، التهاب سحايا، صمم، تثلم الأسنان، وتبارز الظنبوب.

لا يعتمد تشخيص الإفرنجي فقط على التظاهرات السريرية، وإنما أيضاً على إيجابية الاختبارات المصلية مثل FTA-ABS و VDRL. قد يظهر الفحص بالمجهر ذي الساحة المظلمة للعينات المأخوذة من الآفات اللولبيات بحد ذاتها. العلاج: بالتطبيق الجهازي للبنسلين.

التهابات العنبة المتوسطة (التهاب المنطقة الملساء) INTERMEDIATE UVEITIS (PARSPLANITIS):

تفضل الجمعية العالمية لأمراض العنبة استخدام تعبير التهابات العنبة المتوسطة، الذي هو تشخيص يعتمد على الموقع التشريحي للالتهاب، وقد حل هذا التعبير مكان التعابير القديمة مثل التهابات العنبة المحيطية والتهاب الجسم الهدبي المزمن. إن التهاب المنطقة الملساء نمط من التهابات العنبة المتوسطة، تظهر فيه كثافة بيضاء (ركام الثلج) فوق الشبكية المحيطية والمنطقة الملساء، وهو النمط الأشيع من التهابات العنبة المتوسطة، ويشكل ٨٥-٩٠٪ من الحالات. هذا وإن التميز بين التهاب المنطقة الملساء والتهاب العنبة المتوسط ليس سهلاً دائماً، وغالباً ما يستعمل هذان التعبيران بشكل متبادل للدلالة على نفس الحالة. تشكل التهابات العنبة المتوسطة ١٠-١٥٪ من كل حالات التهابات العنبة، و٢٥٪ من التهابات العنبة عند الأطفال. السبب مجهول في معظم الأحيان.

يتألف ركام الثلج في المنطقة الملساء من خلايا وحيدة النوى، وخلايا مفرطة التنسج من الاتبليوم الهدبي غير المصطبغ، وخلايا عرضية تشبه مصورات الليف (شكل ٢٢-٢). يحدث تكاثر دبقي ليفي عند قاعدة الزجاجي يسحب الشبكية المحيطية إلى منطقة ركام الثلج. تتغمد الأوردة الشبكية باللمفاويات.

التهاب العنبة المتوسط ذو هجمة تدريجية، وقد يكون السير خفيفاً في ٥٠٪ من الحالات تقريباً. تكون الإصابة ثنائية الجانب في ٧٥٪ من الحالات تقريباً. يشاهد في البداية التهاب حول الأوعية الشبكية المحيطية مع خلايا في الزجاجي الأمامي، ونتحات صغيرة بجوار الأوعية في الشبكية المحيطية الملتهبة، ثم تدخل هذه النتحات إلى الزجاجي مؤدية لظهور الأجسام السابحة في الساحة البصرية. إضافة للأجسام السابحة، قد يلاحظ المريض حدوث تشوش في الرؤية البعيدة مع صعوبة في المطابقة. يكون الارتكاس خفيفاً في الغرفة الأمامية، لكن الفراغ خلف البلورة وكذلك الزجاجي الأمامي يكونان ممتلئين بخلايا متحركة بحرية. تشاهد نتحة كثيفة في القسم السفلي من المنطقة الملساء، ثم تمتد النتحة مع الوقت صدغياً وأنفياً وعلوياً. تتضمن الاختلاطات: وذمة لطخة كيسية، التهاب عصب بصري، ساد تحت محفظة خلفية، زرق، انفصال شبكية نتحي، وحتى ضمور مقلة.

التشخيص:

يوضع التشخيص سريرياً. ونظراً للنسبة العالية من الإصابات ثنائية الجانب في التهابات العنبة المتوسطة، فإن الالتهاب وحيد الجانب يجب أن ينبه السريري لاحتمال وجود: ساركوئيد، داء السهميات، داء المصورات القوسية المحيطي، أو وجود جسم أجنبي محتبس داخل العين.

شكل ٢٢-٢: التهاب عنبة متوسط.

المعالجة:

قد يؤدي التطبيق الموضعي أو الحقن حول المقلة للستيروئيدات لتحسن التهاب العنبة المتوسط بشكل ملحوظ. وبسبب الطبيعة المزمنة والناكسة للمرض، يفضل اقتصار المعالجة فقط على أولئك الذين يعانون من نقص معتدل في القدرة البصرية بسبب وذمة اللطخة الكيسية. يكون السير قصيراً ومحدداً لذاته في ١٠٪ من الحالات، بينما يكون مطولاً لكن من دون سورات اشتداد في٦٠% من الحالات، ويكون مزمناً مع سورات اشتداد من وقت لآخر في ٣٠٪ من الحالات. إذا لم تؤدي الستيروئيدات الموضعية وحقناً تحت محفظة تينون كل ٢-٦ أسابيع إلى تحسن، فيمكن استعمال الستيروئيدات الجهازية. ويمكن اللجوء لمثبطات المناعة عندما تكون الستيروئيدات الجهازية غير مناسبة، أو عند بدء تشكل الساد تحت المحفظة الخلفية. تم أيضاً تجريب المعالجة بالتبريد عبر الصلبة. قد يستطب قطع الزجاجي في الحالات الشديدة.

التهابات العنبة الخلفية POSTERIOR UVEITIS:

يقدر أن نحو ٥٠٪ من حالات التهاب العنبة عند الأطفال أو أكثر تتضمن التهاباً في القسم الخلفي. لا يمكن تحديد العامل أو المرض سبب في حوالي ثلث الحالات.

- **داء المصورات القوسية TOXOPLASMOSIS**:

إن داء المصورات القوسية مرض طفيلي ذو أشكال سريرية متعددة هي: الداء الولادي الجهازي، الداء المكتسب الجهازي، الداء العيني. للداء الولادي الجهازي ثلاثة أنماط:

- الشكل الأول: يكون غير فعال عند الولادة، ويستمر كذلك حتى يحدث نكس للالتهاب في وقت لاحق.

- الشكل الثاني: يكون فعالاً عند الولادة، وتعتمد الصورة السريرية على توقيت إصابة الأم بالخمج أثناء الحمل. إصابة الأم في الثلث الأول من الحمل تؤدي للإجهاض غالباً، أما الاصابة في الثلث الثاني فتؤدي لإصابة الجنين بأذيات شديدة. بينما قد تؤدي الإصابة في الثلث الثالث من الحمل لالتهاب شبكية ومشيمية، التهاب دماغ ونخاع شوكي، إصابات حشوية عند الوليد.
- الشكل الثالث: يعرف بالشكل الناكس، وقد يصعب تمييزه عن الشكل المكتسب.

تقدر نسبة حدوث الشكل الولادي الجهازي بواحد من أصل كل ١٠٠٠٠ ولادة حية. تنتقل المصورات القوسية إلى الجنين من الأم- التي تصاب أثناء الحمل ــ عبر المشيمة، لكن ٤٠٪ فقط من الأمهات اللواتي يصبن أثناء الحمل ينقلن الطفيلي إلى الجنين. من النادر أن ينتقل المرض للجنين إذا ما حدثت الإصابة عند الأم قبل الحمل. إذا ولد طفل مصاب بالمرض فإن فرصة إصابة أطفال آخرين لنفس الأم هي صفر فعلياً نتيجة المناعة الناتجة.

توجد خمسة أنماط من الشكل الجهازي المكتسب:

- الطفحي.
- التهاب السحايا والدماغ.
- ضخامة العقد اللمفاوية.
- العيني.
- الشبيه بالنزلة الوافدة.

إن معدل حدوث داء المصورات القوسية الجهازي المكتسب عالٍ جداً في كل أنحاء العالم، وتعادل النسبة المئوية للأشخاص المصابين تقريباً متوسط العمر

في كل مجموعة عمرية (مثال: ٣٠٪ بين الأشخاص بعمر ٣٠ سنة، ٥٠٪ بين الأشخاص بعمر ٥٠ سنة).

لداء المصورات القوسية العيني أشكال متعددة أيضاً اعتماداً على نوعية الأنسجة المصابة، ومن هذه الأشكال: التهاب حليمة العصب البصري، التهاب الشبكية، التهاب القزحية والجسم الهدبي.

لم يتم عزل المصورات القوسية إلا من الشبكية، ولها ميل خاص لإصابة طبقة ألياف العصب البصري. من المعروف أن هذا العامل الممرض يعيش بشكل أفضل في أنسجة الجملة العصبية المركزية، ولا سيما الدماغ والشبكية. قد يكون داء المصورات القوسية العيني لا عرضياً، ولا يكتشف إلا بالصدفة في عدد كبير من الحالات، لكنه شائع جداً ويشكل ٣٠-٥٠٪ من كل حالات التهاب العنبة الخلفي عند الأطفال.

العلامات الثلاثة الرئيسية لداء المصورات القوسية الجهازي:

الاختلاجات CONVULSIONS، التكلسات داخل القحف INTRACRANIAL CALCIFICATIONS، والتهاب الشبكية والمشيمية (THREE C) CHORIORETINITIS). يكون التهاب الشبكية ثنائي الجانب في ٨٥٪ من الحالات.

يتظاهر الداء العيني في البداية برؤية الأجسام السابحة وتشوش أو تدني الرؤية. قد يكون الالتهاب معدوماً في القسم الأمامي، وفي بعض الحالات قد ينحصر الالتهاب في القطب الخلفي. قد تشاهد كثافات في الزجاجي مع آفات شبكية بيضاء مصفرة مرتفعة قليلاً. الآفة التقليدية هي التهاب شبكية بؤري نتحي يصيب الطبقات الأمامية من لشبكية. تشفى هذه المناطق عادة مع مرور الوقت مخلفة مناطق ضامرة مع تصبغ بارز في حوافها. يستمر سير المرض نحو ستة أشهر قبل حدوث الشفاء. يحدث النكس بالقرب من الآفات القديمة

عادة (الآفة التابعة)، ويترافق النكس مع التهاب عنبة أمامي شديد، وترسبات بشكل شحم الضأن على إندوتليوم القرنية، وخلايا ووهيج في الغرفة الأمامية، وعقيدات قزحية، والتصاقات خلفية.

التشخيص:

يعتمد تشخيص داء المصورات القوسية على التظاهرات السريرية والفحوص المخبرية. يتوجب نفي الأسباب المنخرة الأخرى للشبكية. تتضمن الفحوص المخبرية: الاختبار الصباغي سابين ــ فيلدمان، اختبار التألق المناعي اللا مباشر، والإليزا. من الاختبارات النوعية قياس IGM في الخلط المائي ومقارنة نسبته بتلك التي في الدم، وهذه ما تدعى بمعادلة غولدمان ــ ويتمان.

المعالجة:

المعالجة التقليدية لداء المصورات القوسية العيني هي بالبيريمتامين مع السلفاديازين. يمكن أيضاً إضافة الستيروئيدات إلى المعالجة بالصادات. وبسبب التأثيرات الجانبية للبيريمتامين والمتعلقة بتثبيط نقي العظم، فإنه يعطى مع حمض الفولينيك، ويجب إجراء تعداد دم محيطي مرتين في الأسبوع. ويبين الجدول (٢٢-٤) جرعة كل من هذه الأدوية وطريقة الإعطاء.

يمكن أيضاً محاولة المعالجة بالتبريد أو بالتخثير الضوئي بالليزر. يعتمد الإنذار على الحالة المناعية للمريض، وعمره، وجنسه، وموقع الآفة، ونوعية العضوية الممرضة.

الجدول ٢٢-٤:

جرعات الأدوية المستخدمة لعلاج داء المصورات القوسية

البيريمتامين (دارابريم)	جرعة التحميل ٤ مغ/كغ، ثم ١ مغ/كغ/يوم مقسمة على جرعتين متساويتين لمدة ٢-٤ أيام، ثم ٠,٥ مغ/كغ/يوم لمدة ستة أسابيع.
حمض الفولينيك (لوكوفورين)	٣-٩ مغ باليوم حقناً عضلياً لمدة ٣أيام. متوافر أيضاً على شكل برشامات ٥مغ للاستعمال الفموي.
السلفاديازين	١٠٠ مغ/كغ/يوم مقسمة على أربع جرعات، بحيث لا تتجاوز الجرعة الكلية ٤٠٠٠ مغ/يوم. يعطى لمدة ٦ أسابيع.
البريدنيزون	١-٢ مغ/كغ/يوم لمدة ٦ أسابيع. (يستعمل في الحالات الشديدة المصحوبة بالتهاب شديد في الزجاجي، أو عند وجود تهديد للطخة أو للعصب البصري).

- **داء النوسجات العيني OCULAR HISTOPLASMOSIS**:

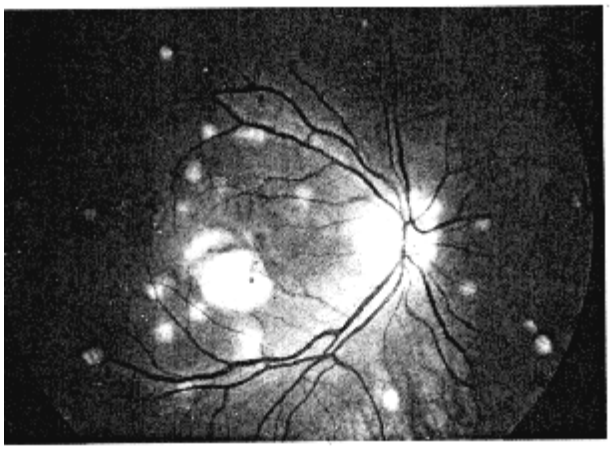
هو خمج فطري سليم ولا عرضي في ٩٥٪ من الحالات. قد يكون خفيفاً جداً يمر دون أن يلاحظ، أو شديداً جداً بحيث قد يؤدي للموت. تتضمن الأعراض النموذجية: حمى، فتور، إعياء يستمر لمدة قد تصل إلى أسبوعين. داء النوسجات واسع الانتشار في العالم، لكنه يستوطن المناطق المركزية والشرقية من الولايات المتحدة الأمريكية، ولا سيما وادي نهر المسيسبي. يكون اختبار الهيستوبلاسمين الجلدي إيجابياً عند أكثر من ٨٠% من الأطفال الذين تقل أعمارهم عن ٥ سنوات في المناطق التي يستوطن فيها المرض.

النوسجات المغمدة HISTOPLASMA CAPSULATUM (العامل المسبب لداء النوسجات) عبارة عن فطر ثنائي الطور. قد تبقى العضوية الممرضة كامنة في المشيمية، لتتفعل من جديد في فترات الشدة أو عند نقص مناعة الجسم. الآفة البدئية ــ من الناحية الإمراضية النسيجية ــ حبيبوم مشيمي. بعد هجوع الالتهاب تبقى ندبة زائلة التصبغ. قد يؤدي الرشح المصلي إلى حدوث انفصال في الشبكية الحسية ونزف مما يؤدي لاتساع النسيج الندبي.

لداء النوسجات العيني العديد من التظاهرات السريرية التقليدية، تتضمن: التهاب مشيمية منتشر مع بقع نوسجية مبعثرة، اعتلال لطخة، تبدلات صباغية محيطية، ويبقى الزجاجي شفافاً دائماً (شكل ٢٢-٣). من المهم جداً إعادة النظر بالتشخيص عند وجود خلايا في الزجاجي.

يتم وضع التشخيص اعتماداً على المظاهر السريرية النموذجية. قد يكون اختبار الهيستوبلاسمين الجلدي مساعداً في التشخيص، لكنه نادراً ما يجرى في الوقت الحاضر لأنه قد يسبب زيادة سوء اعتلال اللطخة لدى ٧٪ من المرضى المصابين بداء النوسجات. يتضمن التشخيص التفريقي: الإفرنجي، الساركوئيد، داء السهميات، الاستحالة الحسرية، والأجسام الهيالينية.

تتضمن المعالجة إعطاء الستيروئيدات موضعياً وحقناً تحت محفظة تينون و/أو جهازياً. كما أن للتخثير الضوئي بالليزر دوراً هاماً في العلاج. كما قد تفيد الجراحة لدى البعض لإزالة الأغشية تحت الشبكية، لكنها نادراً ما تلزم عند الأطفال. يعتمد الإنذار على توضع وشدة الالتهاب. من الممكن الحصول على حدة بصرية جيدة عند عدم إصابة اللطخة.



شكل ٢٢-٣: داء النوسجات العيني.

- **داء السهميات TOXOCARIASIS**:

ينجم هذا الداء عن أحد أنواع الديدان التي تتطفل على أمعاء الكلاب (السهميات الكلبية) أو القطط (السهميات القططية). ينتقل المرض للأطفال نتيجة تناول بيوض الدودة التي تطرح عادة مع براز الكلاب والقطط، كما قد ينجم الخمج أيضاً عن تناول الخضروات غير المنظفة بشكل جيد مثل الخس والجزر. بعد دخول البيوض إلى الأمعاء تتحرر منها يرقات تغزو جدر الأمعاء وتخترق الأوعية الدموية والجهاز اللمفاوي لتصل إلى الكبد والرئتين والعينين. معدل الحدوث الدقيق غير معروف. لم يتم عزل الديدان التي مصدرها القط من عين الانسان حتى الآن، وبالتالي يعد الكلب مصدر الخمج الوحيد للأطفال في الوقت الحاضر. تميل يرقات الدودة السهمية لأن تستقر في الشبكية على وجه الخصوص. وأثناء حركة اليرقة فإنها تترك خطوطاً وطيات صغيرة يمكن أن تؤدي فيما بعد للنزف والتنخر والالتهاب. الآفة الباثولوجية الأساسية الناتجة هي

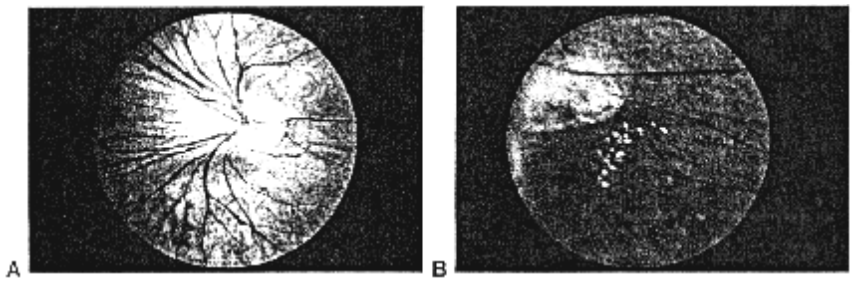
حبيبوم حمضي ويتألف من الفيبرين والخلايا اللمفاوية والخلايا نظيرة البشرة والحمضات وعدد من الخلايا العرطلة.

العمر الوسطي لإصابة الطفل بداء السهميات العيني هو ٧-٨ سنوات، لكنه قد يتراوح بين ٢-٩ سنوات. يتظاهر هذا المرض بالتهاب عنبة مزمن وحيد الجانب مع تكثف ملحوظ في الزجاجي الواقع فوق منطقة الحبيبوم الحمضي البدئي. قد تحدث أيضاً التصاقات خلفية، أغشية هدبية، انفصال شبكية نتحي. يكون الحبيبوم بلون أبيض عادة، وبشكل القبة، ومحصور عادة بالشبكية فقط. قد يتظاهر المرض في بعض الأحيان على شكل التهاب في الزجاجي فقط أو حبيبوم في الشبكية المحيطية.

يوضع التشخيص اعتماداً على الموجودات السريرية والفحوص المخبرية النوعية. قد تكون الحمضات مرتفعة في الدم المحيطي وكذلك في الخلط المائي. نادراً ما تشاهد تكلسات في هذه الآفة على العكس من الورم الجذعي الشبكي.

يمكن تدبير الالتهاب الفعال بالستيروئيدات الموضعية أو الجهازية أو حقناً حول المقلة. ونظراً لأن الالتهاب يبدأ عادة بعد موت اليرقات، فإن الستيروئيدات هي الدواء الأمثل، بالرغم من كون الثيابندازول فعالاً ضد السهميات الحية. إن القضاء على السهميات ليس كافٍ لوحده لتحقيق الشفاء، لأن الاستجابة الالتهابية الناجمة عن موت العضويات قد تسبب أذية عينية شديدة. ولكن قد يكون من المرغوب قتل اليرقات في بعض الأحيان، ولاسيما إذا كانت تتحرك باتجاه اللطخة. قد يستطب قطع الزجاجي عبر المنطقة الملساء مع قطع البلورة عند وجود ساد أو أغشية هدبية.

يعتمد الإنذار على شدة وموضع الخمج. ينقص انتان باطن العين المزمن مثلاً بشدة من حدة البصر، بينما يكون تأثير الحبيبوم المحيطي أقل حدة (شكل ٢٢-٤).



شكل ٢٢-٤: داء السهميات. أ- تشوه الحفرة، ب- حبيبوم محيطي.

الأسباب الأخرى لالتهابات العنبة:

قد ينجم التهاب العنبة أيضاً عن الحلأ البسيط، الإفرنجي، التهاب العين الودي، المبيضات البيض.

الفصل الثالث والعشرون

أمراض الزجاجـــي والشبكيـــة
VITREOUS AND RETINAL DISEASES

ü الحدقة البيضاء LEUKOCORIA:

يستعمل تعبير الحدقة البيضاء للدلالة على وجود منعكس أبيض مرئي من خلال الحدقة بدلاً من المنعكس الأحمر الطبيعي. يتضمن التشخيص التفريقي للحدقة البيضاء ما يلي:

- الورم الجذعي الشبكي.
- بقاء الزجاجي البدئي أو ما يعرف باسم " بقاء الأوعية الجنينية ".
- المرحلة الخامسة من اعتلال الشبكية عند الخدج.
- ساد.
- ثلامات المشيمية.
- داء السهميات العيني.
- التثنيات الشبكية الخلقية.
- داء كوتس.
- نزف الزجاجي.
- عسر تنسج الشبكية.
- ورم الخلايا الكوكبية.
- أمراض وراثية نادرة مثل سلس الصباغ.

سنناقش هنا الأسباب المتعلقة بالشبكية والزجاجي، باستثناء الأورام التي سنناقشها لاحقاً في فصل خاص.

¶ بقاء الزجاجي البدئي مفرط التنسج PERSISTENT HYPERPLASTIC PRIMARY VITEROUS (PHPV):

بقاء الزجاجي البدئي عبارة عن سوء تشكل ولادي غير وراثي في العين، يكون عادة وحيد الجانب، ولا يترافق مع تشوهات جهازية. إن عبارة بقاء الأوعية الجنينية أكثر دقة، لكن عبارة بقاء الزجاجي البدئي هي الأوسع تداولاً. تتفاوت شدة المرض بشكل كبير من حالة لأخرى. تكون الصورة السريرية في الحالات الخفيفة مشابهة لتلك المشاهدة في بقاء الأوعية الهيالوئيدية، مع بقعة ميتندروف كبيرة وحليمة بيرغماستر. أما في الحالات الشديدة، فتكون العين صغيرة مع ضحالة مترقية في الغرفة الأمامية وزرق مغلق الزاوية ناجم عن غزو البلورة بنسيج ليفي وعائي من خلال نقص في المحفظة الخلقية. كما قد يحدث انفصال في كل من الشبكية المحيطية والشبكية المركزية. قد تكون الزوائد الهدبية متطاولة ومرئية من خلال الحدقة المتوسعة، كما تلاحظ غالباً أوعية شعاعية متبارزة على سطح القزحية (شكل ٢٣-١). تكون اللويحة خلف البلورة أكثر كثافة في المركز، وقد تحتوي على غضروف بالإضافة للنسيج الليفي الوعائي.

شكل ٢٣-١: بقاء الزجاجي البدئي. الزوائد الهدبية متطاولة وملتصقة مع البلورة.

الاختلاطات الأشد لبقاء الزجاجي البدئي هي: انفصال الشبكية، النزف داخل العين، الزرق مغلق الزاوية. من المحتمل أن النزوف تنشأ من الغشاء الليفي الوعائي خلف البلورة. تكون العين المصابة أصغر من العين الأخرى الطبيعية في جميع الحالات تقريباً، بالرغم من أن ذلك قد لا يكون واضحاً إلا بالتصوير بالأمواج فوق الصوتية أو بقياس أقطار القرنية. من المهم جداً إثبات وجود صغر في حجم العين، لأن الورم الجذعي الشبكي نادراً ما يشاهد في عيون صغيرة. كما أن وجود الساد أيضاً لا يتماش مع تشخيص الورم الجذعي الشبكي، بالرغم من إمكانية تطور كثافات صغيرة في البلورة في الحالات المتقدمة.

يمكن إنقاذ العديد من العيون المصابة ببقاء الزجاجي البدئي بجراحة الساد الباكرة مع استئصال الغشاء خلف البلورة، والتي تتبع بارتداء عدسة لاصقة مع تغطية العين السليمة من أجل التصحيح البصري ومعالجة الغطش. يعتمد الإنذار البصري على درجة الإصابة الشبكية.

¶ اعتلال الشبكية عند الخدج RETINOPATHY OF PREMATURITY:

اعتلال الشبكية عند الخدج هو التعبير المستخدم حالياً لما كان يدعى بالسابق " التليف خلف البلورة ". يمر هذا المرض بطورين: الطور الحاد المشاهد منذ الولادة، والطور الندبي الذي يشاهد في وقت لاحق.

يبدأ تطور الأوعية الشبكية في الحالة الطبيعية في الأسبوع ١٦ من الحمل. تنشأ هذه الأوعية الشبكية من نسيج ميزانشيمي يحتوي على خلايا مغزلية. ينمو هذا الميزانشيم بشكل نابذ بدءاً من القرص البصري ليصل الدائرة المنشارية الأنفية في الشهر الثامن من الحمل، والدائرة المنشارية الصدغية بعد ذلك بشهر واحد أو شهرين.

قد يحرض الخداج حدوث اعتلال في الشبكية، بحيث يحدث تعديل في تطور الأوعية الشبكية الطبيعية مع حدوث تنمٍ وعائي شاذٍ. قد تتوقف العملية المرضية أو تنعكس عند أي نقطة، أو أنها قد تستمر بالتطور وتؤدي لتكاثر ليفي يؤدي لشد زجاجي شبكي وانفصال شبكية.

من النادر حدوث اعتلال الشبكية عند الخدج عند أطفال تفوق أوزانهم ٢٠٠٠غ، بينما يزداد خطر الإصابة عندما يقل الوزن عن ١٥٠٠غ، وكذلك فإن الخطورة تتناسب مع العمر الحملي للمولود. بينت إحدى الدراسات أن اعتلال الشبكية عند الخدج يتطور عند ٣٧٪ من الأطفال الذين تقل أوزانهم عن ٧٥٠غ، بينما تقل النسبة إلى ٢١,٩٪ عند الأطفال الذين تتراوح أوزانهم بين ٧٥٠-٩٩٩غ، وإلى ٨,٥٪ عند الذين تتراوح أوزانهم بين ١٠٠٠-١٢٥٠غ.

تم الافتراض بأن تطبيق الأوكسجين الإضافي للمولود يلعب الدور الرئيسي في تطور اعتلال الشبكية عند الخدج، لكن تفاوت شدة المرض، والتفاوت بين الأطفال المؤهبين للإصابة دل على وجود عوامل أخرى غير فرط الأكسجة

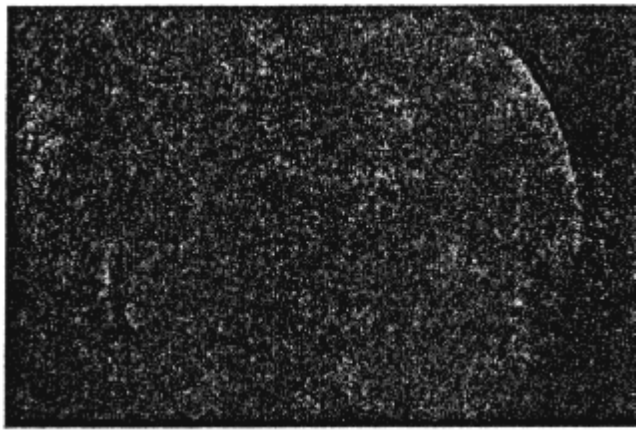
تلعب دوراً في تطور المرض. كما أنه قد يتطور عند أطفال لم يتعرضوا مسبقاً للعلاج بالأوكسجين. تمت دراسة عوامل أخرى غير الأوكسجين، فقد افترض أن الفيتامين E (α تيكوفيرول) يلعب دوراً وقائياً يحول دون تطور المرض، لكن النتائج متضاربة بشأنه. كما أن المعالجة الوريدية بجرعات عالية من الفيتامين E قد يؤدي لتأثيرات جانبية خطيرة مثل: النزف داخل البطينات، التهاب الأمعاء والكولون التنخري، الموت. كما قد ارتفعت بعض الأصوات تقول بإمكانية أن يكون تعرض الخديج للضوء عاملاً مساعداً على تطور اعتلال الشبكية، لكن لا توجد دراسات كافية لإثبات هذا الافتراض. على العموم، فإن التوجه العام حالياً بعدم تعريض الخديج للضوء الساطع مطلقاً أثناء فترة الحضانة.

تتم الوقاية من اعتلال الشبكية عند الخدج بالوقاية من الخداج بحد ذاته. يتناسب العمر الحملي والوزن الولادي عكسياً مع تطور اعتلال الشبكية. كما أن فترة المعالجة بالأوكسجين تشكل عاملاً هاماً يرتبط بتطور اعتلال الشبكية، بينما تشكل جرعة الأكسجة عاملاً ضعيفاً. العامل الهام الآخر الذي يزيد من احتمال حدوث اعتلال الشبكية هو الولادة المتعددة. يبقى أن نذكر أن اعتلال الشبكية عند الخدج أكثر شيوعاً بين المواليد من العرق الأبيض.

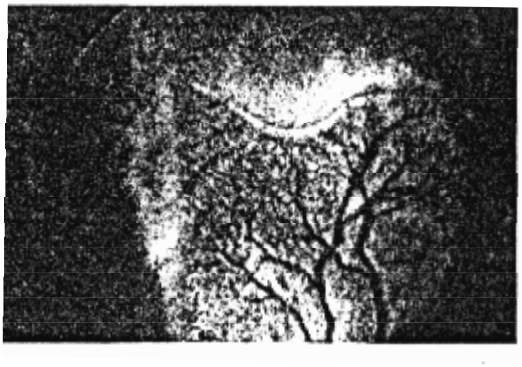
من الشائع مشاهدة بعض الأمراض الخاصة بين الأطفال المصابين باعتلال الشبكية، ولا سيما: متلازمات الشدة التنفسية بما فيها داء الغشاء الهيالييني، الانتفاخ الرئوي الخلالي، القلب الرئوي، عسر التنسج الرئوي القصبي. ومن الأمراض الأخرى الأقل شيوعاً: بقاء القناة الشريانية، بطء النظم القلبي، وانقطاع التنفس، نزف داخل القحف، فقر دم، يرقان.

التصنيف:

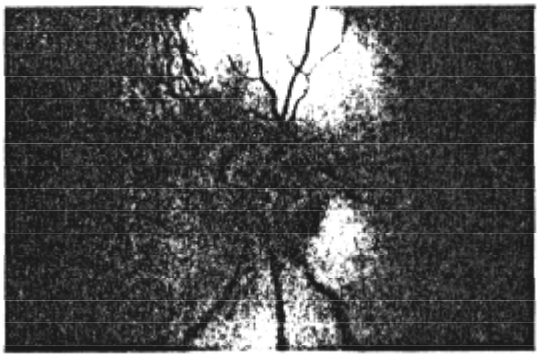
يعتمد التصنيف الدولي لاعتلال الشبكية عند الخدج والمعتمد منذ عام ١٩٨٤، على مرحلة المرض ومنطقته وامتداده. تشير عبارة المرض المضاف PLUS DISEASE إلى وجود تعرج شرياني واحتقان وريدي في القطب الخلفي (الجدول ٢٣-١)، (الأشكال ٢٣-٢، ٢٣-٣، ٢٣-٤، ٢٣-٥، ٢٣-٦).



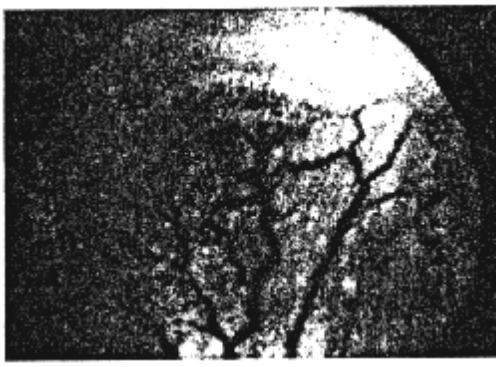
شكل (٢٣-٢): مرحلة أولى متأخرة: لا يوجد ارتفاع في خط التحديد.



شكل (٢٣-٣): مرحلة ثانية باكرة: تحول الخط إلى رف.



شكل (٢٣-٤): مرحلة ثالثة: رف مع تنم ِليفي وعائي خارج شبكي.



شكل (٢٣-٥): مرحلة رابعة: انفصال شبكية جزئي.

شكل (٢٣-٦): المرض المضاف التقليدي.

الجدول ٢٣-١

التصنيف الدولي للمراحل الحادة من اعتلال الشبكية عند الخدج.

التوضع: يعتمد توصيف المنطقتين II، III على الاصطلاح أكثر منه على الحدود التشريحية. المنطقة I (القطب الخلفي): دائرة نصف قطرها ضعفي المسافة بين القرص البصري والحفرة. المنطقة II: تمتد من حافة المنطقة I إلى قوس مماس للدائرة المنشارية الأنفية وقرب خط الاستواء الصدغي. المنطقة III: الهلال المتبقي إلى الأمام من المنطقة II.
الامتداد: يحدد اعتماداً على مساحة المنطقة المشمولة بالمرض، وذلك بتقسيم الشبكية نظرياً إلى ١٢ قسم متوافق مع تقسيمات الساعة.
مراحل المرض: المرحلة الأولى: خط التحديد (شكل ٢٣-٢). المرحلة الثانية: الرف +/- عرى صغيرة من تكاثر ليفي وعائي (شكل ٢٣-٣). المرحلة الثالثة: الرف مع التكاثر الليفي الوعائي خارج سطح الشبكية (٢٣-٤). - تكاثر ليفي وعائي خفيف. - تكاثر ليفي وعائي معتدل. - تكاثر ليفي وعائي شديد. المرحلة الرابعة: انفصال شبكية جزئي (شكل ٢٣-٥) أ- خارج الحفرة. ب- شامل للحفرة. المرحلة الخامسة: انفصال شبكية شامل.
المرض المضاف: تضاف إشارة (+) عندما تكون الاتصال الوعائي ملحوظ جداً، بحيث تكون الأوردة محتقنة والشرايين متعرجة في القطب الخلفي (شكل ٢٣-٦).

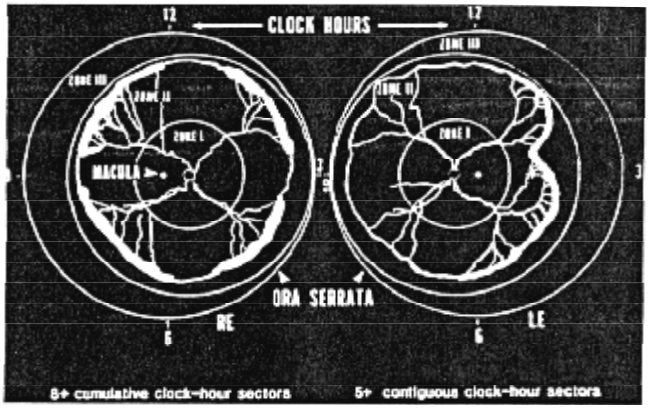
التدبير:

يجب إجراء فحص قعر العين عند الخدج بعناية خاصة، فهؤلاء الأطفال معرضون للأذية بسهولة، كما أن الفحص صعب لديهم. من الأفضل توسيع الحدقة لدى هؤلاء الأطفال باستعمال السيكلوبنتولات ٠,٢٪ والفينيل إفرين ١٪.

يجب عدم استخدام الفينيل إفرين ١٠٪ بسبب إمكانية أن يسبب ارتفاع في التوتر، كما يجب تجنب التراكيز التي تفوق ٥٪ من السيكلوبنتولات نظراً لأنها قد تؤدي لعدم تحمل التغذية.

ينصح بإجراء الفحص البدئي لقعر العين عند الأطفال الذين تقل أوزانهم عن ١٥٠٠غ خلال فترة ٥-٦ أسابيع بعد الولادة، وعند عدم وجود اعتلال شبكية يعاد الفحص بعد أسبوعين. لا حاجة لتكرار الفحص الروتيني لقعر العين بعد اكتمال توعية الشبكية (وصول الأوعية إلى مسافة قطر قرص بصري واحد من الدائرة المنشارية الصدغية). أما إذا لم تكن الأوعية الشبكية الطبيعية قد اجتازت المنطقة I أثناء الفحص الأول، فإن احتمال الحاجة للمعالجة اللاحقة يصبح أعلى بكثير، وذلك بغض النظر عن وجود صورة كاملة لاعتلال الشبكية في ذلك الوقت أم عدم وجوده. تتم المراقبة في الفحوص اللاحقة لتحديد حدوث التراجع العفوي أو الترقي نحو المرضى العتبة THRESHOLD DISEASE. يعرف المرض العتبة بأنه اعتلال شبكية في المرحلة الثالثة، وشامل للمنطقة I أو II، ويصيب على الأقل خمس ساعات متواصلة أو ٨ ساعات غير متواصلة (شكل ٢٣-٧). قد تصبح أوعية القزحية محتقنة ومتبارزة قبل تطور المرض العتبة مباشرة (شكل ٢٣-٨).

شكل ٢٣-٧: مخطط للمناطق التي قد يشملها اعتلال الشبكية عند الخدج.



شكل ٢٣-٨: احتقان في أوعية القزحية في المرحلة +٣ من اعتلال الشبكية عند الخدج.

يقدر بأن مرض العتبة يتطور عند ٦٪ من الأطفال الذين يقل وزنهم الولادي عن ١٢٥١غ، وتكون الرؤية عند ٤٥٪ من هؤلاء أقل من ٢٠٠/٢٠ بعمر ٣,٥ سنة عند عدم المعالجة. أما بتطبيق المعالجة بالتبريد للمنطقة غير الموعاة من الشبكية، فإن هذه النسبة تنخفض إلى ٢٦٪ (شكل ٢٣-٩). بالتالي، فإن المعالجة بالتبريد تنقص من تدني الرؤية الشديد بمعدل يقرب من النصف.

العمر الوسطي الذي يتطور فيه المرض العتبة هو ٣٦,٩ أسبوع بدءاً من بداية الحمل.

من الأساليب العلاجية الحديثة نسبياً، والتي أثبتت فعالية مشابهة للمعالجة بالتبريد، التخثير الضوئي بالليزر. الفوائد الكبرى للمعالجة بالليزر مقارنة مع المعالجة بالتبريد هي:

- سهولة أكبر في الوصول للتوضعات الخلفية.
- رض أقل للأنسجة العينية.
- ألم أقل للطفل.

لكن انتشرت تقارير في الآونة الأخيرة تتحدث عن زيادة في معدل تشكل الساد بهذا النوع من المعالجة، ولا سيما عند استخدام ليزر الأرغون.

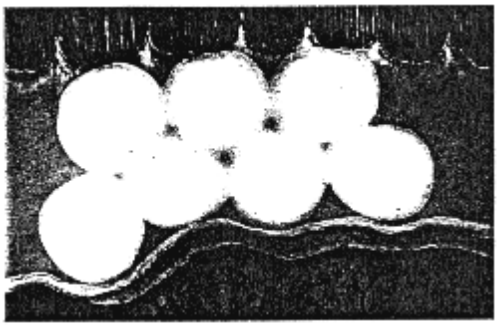
بالرغم من أن اعتلال الشبكية عند الخدج يتراجع في معظم الحالات، فإن عقابيل المرض المتقدم (المرحلة الثالثة) قد تؤدي لتبدلات شبكية هامة، سواء محيطية أو خلفية. بالتالي، فإن الطفل المصاب باعتلال الشبكية عند الخدج يحتاج لفحص عيني دوري حتى الوصول لحدة البصر القصوى. قد يسبب الشد الشبكي الزجاجي انفصال شبكية في العقد الأول أو الثاني من العمر. كما قد تحدث تثنيات شبكية وسحب للطخة، الأمر الذي يؤدي لنقص في الرؤية (شكل ٢٣-١٠). قد يحدث الغطش كنتيجة لحسر البصر العالي، أو انزياح اللطخة، أو الحول. قد يحدث حول وحشي كاذب نتيجة سحب اللطخة، الأمر الذي يؤدي إلى اتساع زاوية كابا (شكل ٢٣-١١). يحتاج هؤلاء الأطفال لاهتمام خاص من أجل تطويرهم وتثقيفهم، ولا سيما أنهم غالباً ما يكونون متخلفين عقلياً إضافة للمشاكل البصرية التي يعانون منها.

عند الوصول للمرحلة الرابعة أو مرحلة انفصال الشبكية، يصبح من الضروري إجراء عملية تطويق الصلبة إضافة لقطع الزجاجي، لكن الإنذار

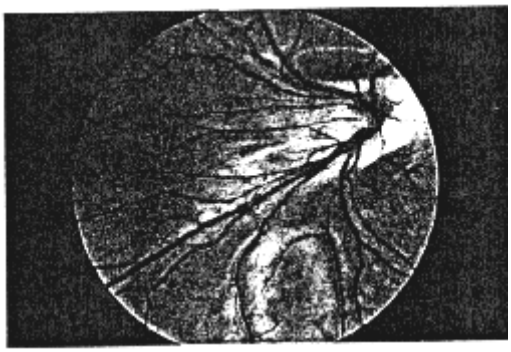
البصري يكون سيئاً. تتحقق إعادة الاتصال التشريحي للشبكية في ٦٠٪ من الحالات فقط، وعدد صغير جداً منها يستعيد بعض الرؤية.

تتضمن التبدلات المتأخرة الأخرى المترافقة مع المرحلة الخامسة لاعتلال الشبكية عند الخدج: صغر حجم المقلة، ساد، زرق، ضمور المقلة. ينجم الزرق عن الالتصاقات المحيطية الأمامية وانغلاق الزاوية الناجم عن الاندفاع الأمامي للحجاب القزحي البلوري. تكون هذه العيون عمياء عادة، لكن يمكن الحفاظ عليها باستعمال: شالات المطابقة، الستيروئيدات، قطع البلورة، وخزع القزحية. قد يكون استئصال العين ضرورياً في بعض الحالات لتخفيف الألم.

شكل (٢٣-٩): المعالجة بالتبريد عند الدائرة المنشارية وحتى الحافة الأمامية للرف.



شكل (٢٣-١٠): اعتلال شبكية ندبي عند الخدج.



شكل ٢٣-١١: حول وحشي كاذب في العين اليسرى المثبتة في اعتلال الشبكية عند الخدج.

¶ داء كوتس COATS DISEASE:

يعد داء كوتس من المقلدات الهامة للورم الجذعي الشبكي. إن تعريف هذه الحالة ضيق جداً، وهو يفهم في الوقت الحاضر على أنه مرض يتصف بوجود أوعية شاذة في الشبكية مع نتحات غزيرة تحت الشبكية. كثيراً ما تستعمل عبارة" توسع الأوعية الشعرية " للدلالة على هذه الشذوذات الوعائية الشبيهة بعناقيد العنب. تعد منطقة اللطخة موقعاً مفضلاً للنتح. حالما تنفصل الحفرة وتصبح النتحات تحت الشبكية معممة، يغدو الإنذار بالنسبة للرؤية المركزية سيئاً جداً.

يصاب الذكور أكثر من الإناث في الشكل الفتوي من داء كوتس. تكون هذه الحالة عادة، وإنما ليس دائماً، وحيدة الجانب. العمر النموذجي الذي يتظاهر فيه المرض هو ٨-١٠ سنوات، لكن لوحظ المرض أيضاً عند الرضع (شكل ٢٣-١٢). يحدث النتح في داء كوتس من الأوعية الشبكية الشاذة، والتي قد تكون صغيرة جداً في بعض الأحيان ومن الصعب رؤيتها. يفيد تصوير الأوعية بالفلورسئين في إثبات وجود التسريب من الأوعية الشاذة المتوسعة، وفي تقييم

مدى فعالية المعالجة. يتضمن التشخيص التفريقي: الأورام الوعائية الشبكية، الورم الجذعي الشبكي، بقاء الزجاجي البدئي، اعتلال الشبكية عند الخدج، داء السهميات، التهاب الشبكية الانتقالي، اعتلال الشبكية والزجاجي النتحي العائلي، التليف الشبكي الشديد، داء إيلس، اعتلال الشبكية في الداء المنجلي، الإبيضاض، فقر الدم.

شكل ٢٣-١٢: داء كوتس.

يتم توجيه المعالجة نحو إغلاق الأوعية الشاذة بالتبريد أو بالتخثير الضوئي بالليزر. يتوقف المرض حين يتم تخريب الأوعية المسربة. يترقى المرض في الحالات التي يستمر حدوث النتح فيها نحو انفصال الشبكية النتحي والتليف تحت الشبكية. يمكن إجراء عملية تطويق الصلبة في الحالات التي يحدث فيها انفصال شبكية. قد يتطور في بعض الحالات زرق معند.

ü الأمـــراض الشـــبكية الوراثيـــة HEREDITARY RETINAL DISEASES:

العلامة الأبرز التي تتظاهر بها الاضطرابات الشبكية الوراثية عند الأطفال قبل سن النطق هي الرأرأة. يبدأ تطور الرأرأة في الحالات النموذجية من عمر ٨-١٢ أسبوع. كما أن ضعف الوظيفة البصرية قد يكون المظهر الذي تتظاهر فيه هذه الأمراض عند الأطفال الصغار. يتطلب تقييم هؤلاء الأطفال فحصاً عينياً تفصيلياً مع تخطيط شبكية كهربائي. يمكن فحص الأطفال الأكبر سناً بتخطيط العين الكهربائي، رؤية الألوان، الساحة البصرية، التكيف للظلام. يبين الجدول (٢٣-٢) أسباب الرأرأة خلال الأشهر الثلاثة الأولى من العمر.

الجدول ٢٣-٢

أسباب الرأرأة في الأشهر الثلاثة الأولى من العمر.

اضطرابات الشبكية الحسية البدئية:
- عمه ليبر الولادي.
- العمى اللوني.
- الرؤية اللونية الوحيدة بالمخاريط الزرقاء.
- العمى الليلي الولادي الثابت.
اضطرابات الشبكية والزجاجي:
- داء نوري.
- اعتلال الشبكية والزجاجي النتحي العائلي.
نقص تنسج الحفرة:
- مترافق مع المهق.

- مترافق مع انعدام القزحية. - معزول.
نقص تنسج العصب البصري: - نقص تنسج العصب البصري. - ثلامة العصب البصري. - ضمور العصب البصري.
الأمراض الخمجية: - داء المصورات القوسية الولادي. - داء الفيروس المضخم للخلايا. - الوردية الوافدة. - الإفرنجي.
الرأرأة الحركية الولادية. - **الاضطرابات المعممة في الجملة العصبية المركزية:** - متلازمة إيكاردي. - اضطرابات أخرى.

¶ عمه ليبر الولادي LEBER CONGENITAL AMAUROSIS:

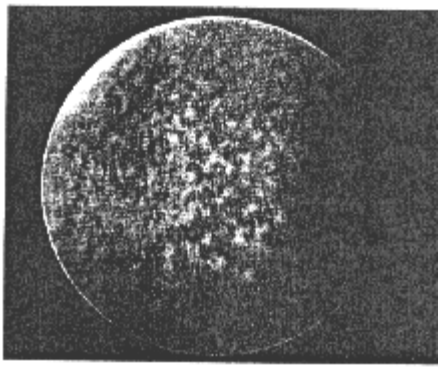
إن عمه ليبر الولادي مرض ينتقل بشكل وراثي جسمي مقهور، ويصيب كلاً من العصي والمخاريط. يؤدي هذا المرض لنقص الرؤية خلال السنة الأولى من العمر، ويتظاهر عادة برأرأة تبدأ في الشهر الثاني أو الثالث من العمر تتفاوت الرؤية بين ٢٠/٢٠٠ وحتى حس ضياء عند معظم المرضى. من الموجودات المميزة لدى الفحص وجود مد بصر مع بطء في المنعكسات

الحدقية. منظر قعر العين متفاوت بشدة ويتراوح بين المنظر الطبيعي، ولا سيما عند الرضع، وحتى الصورة الشبيهة باعتلال الشبكية الصباغي التقليدي مع تصبغات تشبه الأشواك العظيمة، تضيق في الشرايينات، وشحوب في القرص البصري. تتضمن الموجودات الأخرى المحتملة في قعر العين: عدم انتظام في الابتليوم الشبكي الصباغي، ضمور شبكية ومشيمية شديد، ثلامة بيضاء، بقع بيضاء تشبه اعتلال الشبكية الصباغي الأبيض، وذمة في القرص (شكل ٢٣-١٣). تتضمن الشذوذات العينية المرافقة الأخرى: المنعكس العيني الإصبعي (يؤدي فرك العينين بصورة مستمرة لغؤور المقلة بسبب امتصاص شحم الحجاج)، ساد، قرنية مخروطية، قرنية كروية. كما يلاحظ معدل حدوث هام للتشوهات العصبية والكلوية. نظراً لهذا التفاوت في التظاهرات السريرية، فإن تشخيص هذا المرض لا يعتمد على فحص قعر العين فقط، وإنما أيضاً على تخطيط الشبكية الكهربائي. لكن من الصعب تقنياً إجراء تخطيط الشبكية الكهربائي عند الرضع، وقد يعطي إيجابية كاذبة.

الصورة السريرية المميزة في هذا المرض هي طفل في الأشهر الستة الأولى من العمر يعاني من رأرأة، ويكون تخطيط الشبكية الكهربائي لديه مسطحاً تقريباً. يبدي الفحص النسجي غياباً منتشراً للمستقبلات الضوئية. لا توجد معالجة متوافرة. تم مؤخراً إثبات وجود عيب في الإنزيم الغشائي الغوانيلات سيكلاز لدى بعض العائلات التي يظهر فيها المرض، ويساعد هذا الإنزيم في التحكم بمستوى المرسال الثاني داخل الخلوي cGMP. لكن يعتقد أن أكثر من عيب كيميائي حيوي واحد يؤدي لنمط شكلي مشابه.

سجلت حالات من داء ريفزوم ومتلازمة باسن ــ كورنزويغ تتظاهر بشكل مشابه تماماً لداء ليبر. ونظراً لأن هذه الاضطرابات الاستقلابية قابلة للعلاج (حذف حمض الفيتانيك، والمعالجة بفيتامين A، E على التوالي)، فإنه ينصح

لدى تقييم أي مريض، يشك بوجود عمه ليبر الولادي لديه، بإجراء فحص دموي شامل، وقياس مستوى حمض الفيتانيك في الدم، وفحص لطاخة دموية محيطية لكشف وجود الخلايا الشائكة (في متلازمة باسن ــ كورنزويغ).



شكل ٢٣-١٣: عمه ليبر الولادي.

¶ **العمى اللوني ACHROMATOPSIA**:

قد يكون من الصعب تمييز الأطفال المصابين بالعمى اللوني عن أولئك المصابين بعمه ليبر الولادي في البداية، لكن الوظيفة البصرية تتطور بشكل أفضل لديهم مع مرور الوقت. ينتقل هذا المرض بشكل جسمي مقهور، وتكون رؤية الألوان معدومة لدى هؤلاء المرضى، والرؤية المركزية متدنية، كما تكون لديهم أيضاً رأرأة وخوف من الضياء. الخوف من الضياء هو في الحقيقة رغبة بتجنب الضوء الساطع أكثر من كونه ناجماً عن ألم أو انزعاج، وقد يتظاهر بحول أو برفيف عالي التواتر في الأجفان في ظروف الإنارة العادية داخل المنزل. قد لا يظهر إلا بعد عدة أشهر من الولادة.

فحص الشبكية طبيعي عادة باستثناء نقص أو غياب منعكس الحفرة. تكون اختبارات رؤية الألوان شاذة، كذلك تخطيط الشبكية الكهربائي. قد يساعد ارتداء النظارات القاتمة أو الحمراء التي تحذف الأطوال الموجبة القصيرة.

¶ الرؤية اللونية الوحيدة بالمخاريط الزرقاء:

هو اضطراب وراثي ثابت في المخاريط ينتقل بشكل مرتبط بالجنس، وقد يتظاهر برأرأة في الأشهر القليلة الأولى من العمر. هؤلاء المرضى أقل تأثراً من الناحية السريرية من أولئك المصابين بالعمى اللوني الكامل. تتراوح حدة البصر لدى هؤلاء المرضى بين ٦٠/٢٠ ــ ٢٠٠/٢٠. فحص قعر العين طبيعي على وجه العموم. وبالرغم من أن المخاريط ذات طول الموجة القصير (الزرقاء) تعمل بشكل طبيعي، فإن تخطيط الشبكية الكهربائي في الضياء يكون شاذاً.

¶ العمى الليلي الثابت الولادي CONGENITAL STATIONARY NIGHT BLINDNESS (CSNB):

تم اعتماد التصنيف التالي للعمى الليلي الثابت الولادي من قبل كار (١٩٧٤). الأشكال التي يكون قعر العين طبيعياً فيها هي:

- الشكل الجسمي السائد.
- الشكل الجسمي المقهور.
- الشكل المرتبط بالجنس.

الأشكال التي يكون فيها قعر العين غير طبيعي هي:

- داء أوغوشي: لمعان أصفر بعد التعرض للضوء يختفي بعد التكيف للظلام.
- قعر العين الأبيض النقطي: بقع بيضاء مصفرة مع أوعية طبيعية. يمكن لكلا الشكلين الجسمي المقهور والمرتبط بالجنس أن يتظاهرا في الطفولة الباكرة برأرأة، مع كون قعر العين طبيعياً. تترافق هذه الأشكال أيضاً غالباً مع حسر بصر ونقص حدة البصر لتصبح بحدود ٢٠٠/٢٠. تظهر

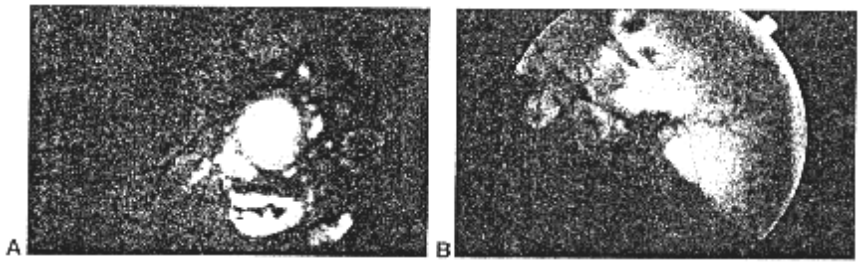
الشبكية طبيعية، بالرغم من إمكانية وجود بعض الشحوب الصـــدغي فـــي القرص البصري. يبدي تخطيط الشـــبكية الكهربـــائي وجـــود مظهـــرين مميزين. تكون سعة موجبة B في كلا النموذجين في حالة التكيف للظـــلام منخفضة بشدة. يكون التكيف للظلام شاذاً لدى جميع المرضى.

¶ نقص تنسج الحفرة FOVEAL HYPOPLASIA:

إن التطور الناقص للحفرة، أو نقص تنسج الحفرة، سبب آخر للرأرأة في الطفولة الباكرة. يترافق غالباً مع المهق أو انعدام القزحية، لكنه قد يشاهد بشكل معزول. يبدي تنظير قعر العين وجود نقص أو غياب لمنعكس الحفرة مع درجات متفاوتة من نقص تنسج اللطخة بحد ذاتها. يكون تخطيط الشبكية الكهربائي طبيعياً في هذه الحالة. قد يكون نقص تنسج الحفرة عائلياً، كما قد يكون ناجماً عن عيب في مورثة PAX6.

¶ متلازمة إيكاردي AICARDI SYNDROME:

تتصف متلازمة إيكاردي بوجود آفات مدورة شبكية مشيمية منتشرة زائلة التصبغ (شكل ٢٣-١٤)، كما قد تترافق الحالة مع ثلامة في القرص البصري وصغر في حجم المقلة. يشاهد عدم تشكل الجسم الثفني في التصوير الطبقي المحوري للدماغ. يحدث لدى الأطفال المصابين تشنج طفلي وتأخر عقلي شديد.تنتقل متلازمة إيكاردي بشكل سائد مرتبط بالجنس، وهي مميتة عند الذكور.



شكل ٢٣-١٤: متلازمة إيكاردي. لاحظ القرص البصري والفجوات الشبكية المشيمة.

ü حثـــول اللطخـــة الوراثيـــة HEREDITARY MACULAR DYSTROPHIES:

قد تصاب اللطخة بالاضطرابات الوراثية بثلاث طرق محتملة:

- قد يكون مظهرها غير طبيعي ثانوياً لمـــرض جهـــازي وراثـــي (مثـــال: اللطخة الكرزية في أدواء الغانغليوزيدات المعممة).
- قد تكون مصابة كجزء من اضطراب بدئي معمم في الشبكية، كمـــا فـــي بعض حالات عمه ليبر الولادي. تكون اختبارات الوظيفة الشـــبكية مثـــل تخطيط الشبكية الكهربائي غير طبيعية في هذه الحالات.
- قد تكون اللطخة لوحدها مصابة باضطراب وراثي مثل: داء ستارغاردت، داء بست، الأجسام الهيالينية العائلية.

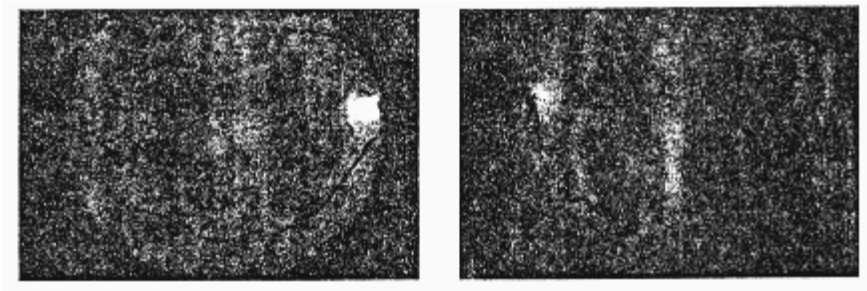
¶ داء ستارغاردت STARGARDT DISEASE:

يعد داء ستارغاردت (الحثل الفتوي في اللطخة) الحثل الوراثي الأكبر شيوعاً في اللطخة. إنه مرض مترقٍ، ثنائي الجانب، متناظر، تستقر حدة البصر فيه عند ٢٠/٢٠٠ تقريباً.

تبدأ الرؤية بالتدهور، في الحالات النموذجية، بين عمر ٨- ١٥ سنة. يظهر قعر العين طبيعياً في المراحل الباكرة من سير المرض، حتى وإن كان نقص الرؤية قد بدأ مسبقاً. التبدلات الأولى الملاحظة بفحص قعر العين هي غياب منعكس الحفرة، ويليها تطور الآفة التقليدية التي يشبه منظرها منظر عين الثور Bull's eye. هذا وإن وجود خطوط صفراء في قعر العين مميز للمرض، لكنها غير ضرورية لوضع التشخيص (شكل ٢٣-١٥). قد تكتسب اللطخة في بعض

الأحيان مظهراً ضمورياً ذا خاصية مميزة عاكسة للضوء، وهو ما يتم وصفه بمظهر البرونز المطروق.

تتسع الآفة بعد ذلك ويزداد عمقها، وقد تؤدي في النهاية لضمور المشيمية مع تبارز الأوعية المشيمية في قاعدتها. إن علامة المشيمية القاتمة في تصوير الأوعية بالفلورسئين مميزة جداً.



شكل ٢٣-١٥: داء ستارغاردت، ثنائي الجانب.

¶ قعر العين الأصفر البقعي FUNDUS FLAVIMACULATUS:

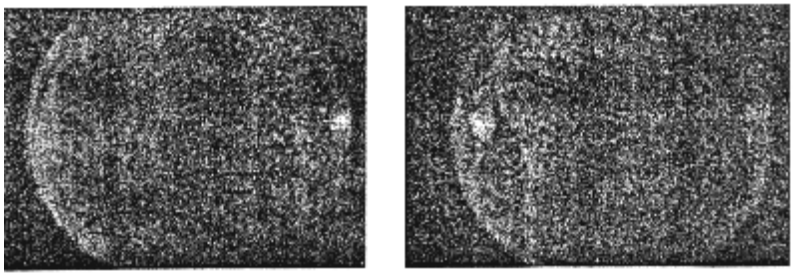
يمكن اعتبار هذه الحالة شكلاً من أشكال داء ستارغاردت، لكنها تظهر بأعمار أكبر. إذا ظهرت الخطوط الصفراء في المحيط وكانت معممة، فإن الحالة تعرف باسم قعر العين الأصفر البقعي (شكل ٢٣-١٦). قد تكون هذه الحالة غير قابلة للتمييز عن داء ستارغاردت في المراحل الباكرة، كما قد يظهر كلا الشكلين في بعض العائلات. يعتمد التصنيف المرضي النهائي على الدراسات المورثية. تشاهد شذوذات تخطيط الشبكية الكهربائي في قعر العين الأصفر البقعي، لكن ليس في داء ستارغاردت. تكون الوراثة جسمية مقهورة في معظم الحالات، لكن ذكرت حالات من الانتقال الجسمي السائد لدى بعض العائلات. تم العثور في الأشكال الجسمية المقهورة على عيب في مورثة العامل

الناقل النوعي لخلايا المستقبلات الضوئية، وتحديداً في العصي، أما كيف يؤدي العيب في العصي لهذه الصورة السريرية، فهذا ما يزال غير مفهوم.

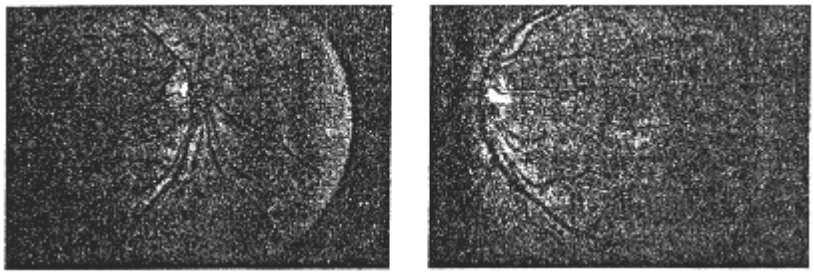
¶ الحثل محي الشكل لـــ بست BEST VITELLIFORM DYSTROPHY:

قد تظهر الشبكية في البداية طبيعية في داء بست، حتى وإن كان تخطيط العين الكهربائي غير طبيعي (شكل ٢٣-١٧). يبدأ الطور المحي بعمر ٤-١٠ سنوات، ويظهر على شكل تركيب كيسي الشكل بلون أصفر ــ برتقالي في اللطخة عادة، بالرغم من أن الآفة قد تظهر بأي مكان، وقد تكون متعددة أحياناً. يتراوح قطر الآفة بين ١,٥ - ٥ أقطار قرص بصري. قد يحدث امتصاص لجزء من مكونات الآفة فيما بعد، معطياً منظر التقيح الكاذب. تكون حدة البصر حتى هذه المرحلة طبيعية أو قريبة من الطبيعي. قد تصبح محتويات الكيسة حبيبية مع الوقت، فتدخل في الطور الذي تشبه فيه الآفة شكل البيضة المخفوقة، كما قد يحدث تمزق في الكيسة وانتشار لمحتوياتها. يتصف الطور الأخير من المرض ببدء التبدلات الضمورية في اللطخة، وقد يحدث تنمٍ وعائي حديث تحت الشبكية مع انفصال مصلي في الابتليوم الشبكي الصباغي، وأحياناً نزف تحت الشبكية. في هذه الحالة تتدهور حدة البصر لتصل إلى ١٠٠/٢٠ أو أسوأ.

يكون تخطيط العين الكهربائي شاذاً عند جميع المرضى، وكذلك عند الحاملين. يعد هذا المرض من الأمراض القليلة التي يكون فيها تخطيط العين الكهربائي شاذاً، وتخطيط الشبكية الكهربائي طبيعياً. تنتقل هذه الحالة بشكل جسمي سائد، وتتوضع المورثة المسؤولة على الذراع الطويلة للصبغي ١١.



شكل ٢٣-١٦: قعر العين الأصفر البقعي.



شكل ٢٣-١٧: داء بست.

¶ الأجسام الهيالينية العائلية FAMILIAL DRUSEN:

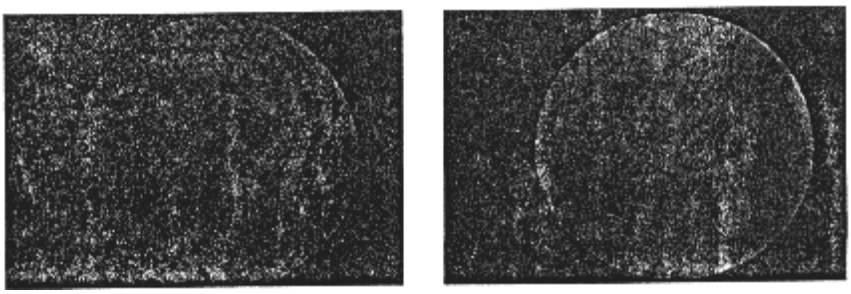
تظهر الأجسام الهيالينية على غشاء بروك في هذا الاضطراب الذي ينتقل بشكل جسمي سائد. من النادر تدني الرؤية المركزية قبل عمر ٤٠ سنة، لكن قد تشاهد الأجسام الهيالينية في اللطخة في بعض الأحيان عند الأطفال. تكون الأجسام الهيالينية صغيرة، بلون أبيض مصفر، بيضوية أو مدورة. إنها تشبه الآفات المشاهدة في قعر العين الأبيض النقطي باستثناء أنها تميل لأن تظهر على شكل تجمعات عنقودية الشكل. تتضمن الاختلاطات في مرحلة البلوغ: وذمة اللطخة، النزف، وتنكس اللطخة بأنماطه المختلفة والتالي للتنمي الوعائي تحت الشبكية.

ü الاعـــتلالات الشـــبكية والزجاجيـــة الوراثيـــة HEREDITARY VITREORETINOPATHIES:

تتضمن الاعتلالات الشبكية والزجاجية طيفاً واسعاً من الأمراض. الأمراض التي سنناقشها هنا هي التي تصيب الأطفال على وجه الخصوص.

¶ تشقق الشبكية الفتوي JUVENILE RETINOSCHESIS:

يشمل تشقق الشبكية الفتوي الحفرة المركزية في كل الحالات تقريباً، كما تصاب الشبكية المحيطية في ٥٠٪ من الحالات تقريباً بشكل مرافق لإصابة الحفرة. يحدث تشقق الشبكية في طبقة ألياف العصب البصري. تتخذ الحفرة شكلاً نجمياً أو شكل أشعة الدولاب، كما أن الحجب والأشرطة الزجاجية شائعة أيضاً (شكل ٢٣-١٨)، وكذلك تميع الزجاجي. تكون حدة البصر متفاوتة بشكل كبير، لكنها قد تتدهور تدريجياً لتصل إلى مستوى عد الأصابع. تتضمن الاختلاطات: نزف الزجاجي وانفصال الشبكية. يبدي تخطيط الشبكية الكهربائي نقصاً في سعة الموجة b مع بقاء سعة الموجة a طبيعية وذلك في حالة التكيف للظلام، بينما يبقى تخطيط العين الكهربائي طبيعياً. تنتقل هذه الحالة بشكل مرتبط بالجنس عادة.



شكل (٢٣-١٨): تشقق الشبكية الفتوي.

¶ متلازمة ستيكلر STICKLER SYNDROME:

تنتقل متلازمة ستيكلر بشكل جسمي سائد، وتتميز باعتلال مفصلي مترقٍ، حسر بصر عالٍ، انفصال شبكية، تبدلات تنكسية في المفاصل، عسر تنسج المشاشات، تسطع القسم المتوسط من الوجه، عيوب قلبية.

تتفاوت درجة تعبيرية هذه المتلازمة بشكل كبير حتى ضمن نفس العائلة، وقد لا يظهر سوى عدد قليل من التظاهرات السابقة عند بعض الأشخاص. تم تحديد وجود عيب في طليعة الكولاجين من النمط الثاني عند العديد من العائلات المصابة، ويعد هذا النمط من الكولاجين المكون الرئيسي للزجاجي الثانوي.

تشاهد متتالية بيير روبن عند نسبة هامة من المرضى المصابين بمتلازمة ستيكلر، وتتألف من: شق في شراع الحنك، فك سفلي صغير، انزياح خلفي للسان. يمكن اكتشاف هؤلاء المرضى منذ الطفولة الباكرة لأنهم مؤهبون بشدة للمشاكل التنفسية ومشاكل التغذية، بينما أولئك المصابون بمشاكل عينية فقط، فقد لا يتم اكتشافهم إلا في مرحلة متأخرة. التظاهرات العينية ليست كثيرة فقط، وإنما أيضاً شديدة ومهددة للرؤية. يعد حسر البصر العالي أشيع الموجودات، ويترافق غالباً مع نمط شعاعي من الاستحالة الشبكية والتجمعات الصباغية حول الأوعية الشبكية. يوجد معدل حدوث عالٍ لانفصال الشبكية، مع تشكل شقوق شبكية كبيرة، واعتلال شبكية وزجاجي منمٍ . من الموجودات الأخرى الأقل شيوعاً: تشوهات الزاوية، البلورة الهاجرة، ساد، انسدال، حول. تترافق جراحة الساد لدى هؤلاء المرضى مع زيادة خطر خروج الزجاجي، وتالياً انفصال الشبكية. بالتالي، تتوجب معالجة الشقوق الشبكية الموجودة وقائياً قبل جراحة الساد.

قد يسمح التشخيص المبكر بالوقاية من الاختلاطات العينية الشديدة، ومعالجة الإصابة المفصلية الخفيفة.

وبالرغم من أن الإصابة المفصلية قد تكون لا عرضية في البداية، غالباً ما تشاهد تبدلات شعاعية في المفاصل والعظام الطويلة.

¶ اعتلال الشبكية والزجاجي النتحي العائلي FAMILIAL EXUDATIVE VITREORETINOPATHY:

يحدث في هذا المرض شد زجاجي مع انفصال زجاجي خلفي. تغيب التوعية من الشبكية المحيطية، وتشاهد فيها مناطق بيضاء مع وبدون ضغط. تتطور نتحات محيطية كثيفة في الشبكية وتحت الشبكية. يؤدي التأثير المترافق للنتحات والأغشية الزجاجية إلى شد على الشبكية، وتالياً تشكل شقوق شبكية. العلامة الباكرة في هذا المرض هي نقص الرؤية الناجم عن انفصال الشبكية وتشكل الساد. تتفاوت شدة المرض بين أفراد العائلة بشكل كبير بين التمطط الخفيف في الأوعية ونقص التروية المحيطية، وحتى انفصال الشبكية الشامل. يتضمن التشخيص التفريقي: اعتلال الشبكية عند الخدج وداء كوتس. ينتقل هذا المرض بشكل جسمي سائد عادة، وينجم عن عيب موضع في الصبغي ١١.

تم استعمال وسائل متعددة في العلاج، منها: التبريد، التخثير الضوئي، جراحة انفصال الشبكية، قطع الزجاجي، إضافة لجراحة الساد.

¶ داء نوري NORRIE DISEASE:

ينتقل داء نوري بشكل مرتبط بالجنس، ويتميز بعمى ولادي ثنائي الجانب، مترقٍ، مترافق مع درجات متفاوتة من الصمم والتأخر العقلي. يكون العمى موجوداً لدى الذكور المصابين منذ الولادة، بالرغم من أن المظهر الخارجي للعين قد يكون طبيعياً. يظهر انفصال الشبكية خلال الأيام أو الأسابيع القليلة الأولى من العمر، ويكون ثنائي الجانب، وتظهر لاحقاً كتلة بيضاء خلف البلورة الشفافة. تتكثف القرنية والبلورة مع الوقت، ويحدث ضمور المقلة بعمر

١٠سنوات أو أقل أحياناً. بيدي الفحص النسجي للشبكية وجود عسر تنسج قبل الوصول للمرحلة النهائية.

¶ الحثل الشبكي الزجاجي (غولدمان - فافر) VITREORETINAL DYSTROPHY (GOLDMANN-FAVRE):

تشاهد في هذا الحثل حجب وأشرطة في الزجاجي، إضافة لانشقاق الشبكية في المحيط والحفرة المركزية. تظهر تبدلات تشبه اعتلال الشبكية الصباغي في الشبكية المحيطية، لكن التبدلات الصباغية تميل لأن تظهر بشكل نمي أكثر منه بشكل الأشواك العظمية. يظهر نقص الرؤية المركزية والعمى الليلي في العقد الثاني من العمر، ويتطور لاحقاً الساد المختلط. الوراثة جسمية مقهورة.

ü التظاهرات الشبكية في الأمراض والاضطرابات الجهازية:

¶ الداء السكري DIABETES MELLITUS:

يتناسب معدل حدوث اعتلال الشبكية في الداء السكري الفتوي بشكل طردي مع عدد سنوات الإصابة بعد سن البلوغ. نادراً ما يشاهد اعتلال الشبكية خلال أقل من ٣ سنوات من بدء هجمة الداء السكري. يبدي تصوير أوعية قعر العين وجود اعتلال الشبكية السكري غير المنمي عند ٥٠٪ من المرضى بعد ٧ سنوات من بدء الإصابة، لكن لا تظهر الآفات سريرياً عند فحص قعر العين إلا عند نصف هؤلاء. تزداد نسبة حدوث اعتلال الشبكية غير المنمي إلى ٩٠٪ بعد ١٥ سنة من الإصابة.

أما اعتلال الشبكية السكري المنمي عند الأطفال فهو نادر جداً، وسوف لن نناقشه في بحثنا هذا.

تنجم التبدلات في اعتلال الشبكية السكري غير المنمي عن انسداد الشعريات الشبكية، وزيادة النفوذية الوعائية. تعد أمهات الدم الصغيرة أبكر الموجودات

التي يمكن تمييزها بتنظير قعر العين، وقد يليها حدوث نزوف شبكية، مناطق من نقص التروية الشبكية، بقع الصوف ــ القطن، نتحات قاسية، شذوذات في الأوعية الصغيرة داخل الشبكية، وتوسع في الأوردة.

تتضمن الاختلاطات الأخرى للداء السكري من الناحية العينية تشكل الساد، رغم كون الساد السكري الحقيقي نادر عند الأطفال، وينجم عن تحول الغلوكوز إلى سوربيتول داخل البلورة، وبالتالي ارتفاع حلولية البلورة وجذب الماء إليها، الأمر الذي يؤدي لانتباجها وتمزق الأغشية الخلوية بداخلها وحدوث الساد الذي يشبه عادة شكل ندف الثلج. كما أن التغير السريع في سكر الدم زيادة أو نقصان يؤدي لتغير في الحالة الانكسارية للعين، وقد تحتاج لعدة أسابيع قبل أن تعود لحالتها الطبيعية.

¶ ابيضاض الدم LEUKEMIA:

تشاهد الاختلاطات العينية في كل أنواع الابيضاضات الحادة، سواء أكانت لمفاوية أم نقوية. يظهر اعتلال الشبكية بشكل أقل تواتراً عند الأطفال منه عند البالغين. هذا وتزيد الاختلاطات العينية من وخامة الإنذار عند الأطفال المصابين بالابيضاض. تعد المشيمية النسيج العيني الأكثر تعرضاً للإصابة نسيجياً، لكن هذه الإصابة لا تظهر سريرياً. قد يظهر تنظير قعر العين اللا مباشر في بعض الأحيان مناطق شاحبة في قعر العين، لكن لا يتم تشخيص الإصابة المشيمية بدقة إلا بالتصوير بالأمواج فوق الصوتية.

تعد النزوف الشبكية، ولاسيما النزوف لهبية الشكل في طبقة ألياف العصب البصري، أشيع الموجودات العينية (شكل ٢٣-١٩). تشاهد هذه النزوف في القطب الخلفي، وقد تكون ناجمة جزئياً عن المظاهر الأخرى للمرض مثل:فقر الدم، نقص الصفيحات، اضطرابات التخثر. قد تظهر مراكز بيضاء لهذه

النزوف تشبه تلك الموصوفة في فقر الدم الوبيل، التهاب الشغاف الجرثومي تحت الحاد، داء الحفر، خمج الدم. كما أنها قد تشبه النزوف المترافقة مع النزوف داخل القحف عند الأطفال، والذين تكون المراكز البيضاء لديهم عبارة عن خثرات فيبرينية. لكن هذه المراكز البيضاء قد تكون مركبة أيضاً من كريات بيض. تتضمن الأشكال الأخرى لإصابة الشبكية: ارتشاحات موضعة حول الأوعية، احتشاءات مجهرية، ارتشاحات ورمية مميزة. تكون إصابة العصب البصري مرئية إذا حدث ارتشاح للقرص بالخلايا الابيضاضية (شكل ٢٣-٢٠). أما إذا أصيب العصب البصري مركزياً، فتشاهد صورة لقعر العين شبيهة بوذمة حليمة العصب البصري، وتترافق مع نقص الرؤية المركزية.

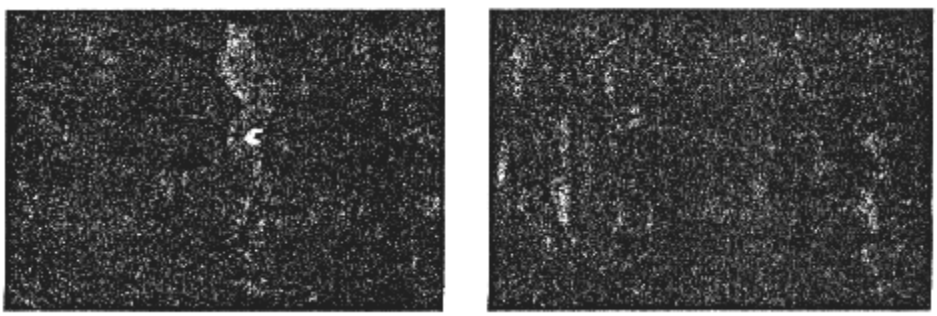
تعد الإصابة الباكرة للعصب البصري في الابيضاض حالة اسعافية، لأن الفقد الدائم للرؤية المركزية يكون وشيكاً في هذه الحالة. يجب أن يتلقى هؤلاء المرضى المعالجة الشعاعية باكراً قدر الإمكان. لكن المرضى الموضوعين مسبقاً على المعالجة الكيميائية، قد يستجيبون بشكل شاذ للمعالجة الشعاعية، وهذا ما قد يؤدي لضمور كامل في العصب البصري.

قد تؤدي الارتشاحات الابيضاضية في القسم الأمامي من العين لتباين لون القزحية بين العينين، تغيرات في بنية القزحية، ارتشاحات صريحة في القزحية، نزف عفوي في الغرفة الأمامية، تقيح غرفة أمامية. قد تشاهد ترسبات على اندوتليوم القرنية، كما قد يتطور الزرق في بعض الحالات بسبب انسداد فوهات شبكة الجويئز بالخلايا الورمية، أو بسبب تشكل الالتصاقات الخلفية مع الحصار الحدقي. قد يكون بزل الغرفة الأمامية من أجل الدراسات الخلوية مشخصاً في حالات إصابة القسم الأمامي. تفيد الستيروئيدات الموضعية والتشعيع الناحي في معالجة اختلاطات القسم الأمامي.

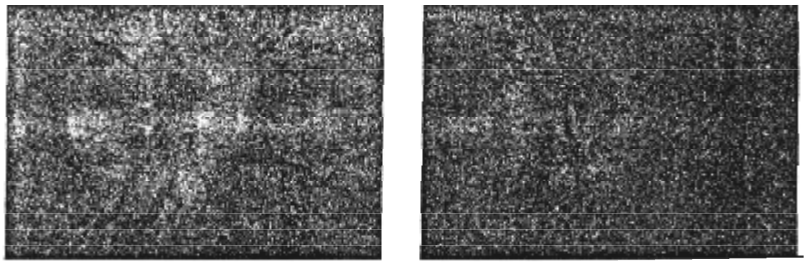
قد يختلط تشخيص الإصابة الابيضاضية للقزحية مع تشخيص الحبيبوم الأصفر عند اليفعان. من الطرق التي يمكن استعمالها للتمييز بين هاتين الحالتين:

- الخزعة من الآفات الجلدية في الحبيبوم الأصفر عند اليفعان.
- تعداد الدم المحيطي.
- خزعة نقي العظم.
- بزل الغرفة الأمامية للدراسات الخلوية.

الارتشاح الابيضاضي في الحجاج نادر نسبياً، لكنه مميز أكثر للابيضاض النقوي الحاد. قد يكون من الصعب تمييز الإصابة الحجاجية عن التهاب النسيج الخلوي الحجاجي الجرثومي أو الفطري. تعالج الارتشاحات الحجاجية بشكل أفضل بالتشعيع. توجد علاقة قوية بين الإصابة العينية وإصابة الجملة العصبية المركزية.



شكل (٢٣-١٩): نزوف شبكية في الابيضاض.



شكل (٢٣-٢٠): ارتشاح ابيضاضي في العصب البصري في الجانبين.

¶ المهق ALBINISM:

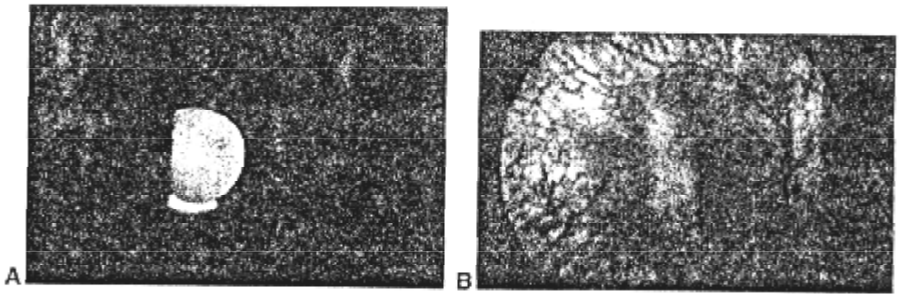
يعد المهق مجموعة من الحالات المتنوعة التي تؤثر على الميلانين في الجلد و/أو العين. الشكلان الأكثر شيوعاً هما: المهق العيني الجلدي (إيجابي أو سلبي التيروزينار) والمهق العيني المرتبط بالجنس. الإمراضية الرئيسية في المهق هي الإمراضية العينية، وبالتالي فإن طبيب العيون هو الذي يثير المسائل المتعلقة بالوراثة وحماية الجلد من أشعة الشمس مع أفراد العائلة المصابة في معظم الحالات.

الموجودات العينية الأبرز في المهق هي: التنوير الخلالي عبر القزحية والناجم عن نقص التصبغ، عدم أو نقص تنسج الحفرة، نقص مميز في تصبغ الشبكية، ولا سيما المحيطية (شكل ٢٣-٢١).

غالباً ما تشاهد أيضاً رأرأة، حساسية للضوء، أسواء انكسار عالية، نقص في حدة البصر المركزية، وتتراوح حدة البصر بين ٤٠/٢٠ ــ ٢٠٠/٢٠. إذا كان نقص تنسج الحفرة هاماً، تظهر الرأرأة بعمر شهرين أو ثلاثة شهور. تتناسب شدة العيوب البصرية عادة مع درجة نقص التصبغ. يكون عدد الألياف المتصالبة في التصالب البصري لدى هؤلاء المرضى أكبر من الحالة الطبيعية، مما يمنع التطور الطبيعي للرؤية المجسمة والتمثيل الطبيعي في الجملة العصبية

المركزية. يظهر هذا الاضطراب بعدم تناظر الكمونات القشرية المحرضة بصرياً. كل أشكال المهق وراثية، وبالتالي فإن الاستشارة الوراثية هامة جداً. على عكس الاضطرابات المقهورة الأخرى، فإن المورثة المسؤولة عن المهق شائعة نوعاً ما، بالتالي فإنه من غير الضروري أن يكون والدا الطفل المصاب قريبين. يستطيع معظم الأطفال المصابين بالمهق دخول المدارس النظامية، لكن عدداً قليل منهم قادر على قيادة السيارة.

المعالجة غير نوعية، وتتضمن: تصحيح أسواء الانكسار، النظارات الملونة، وسائل دعم الرؤية المتدنية عند المرضى الأكبر سناً. ينصح بطلب استشارة دموية عند الشك بمتلازمة شدياق ــ هيغاشي أو متلازمة هيرمانسكي ــ بودلاك، نظراً للطبيعة المميتة لهذين الشكلين من المهق.



شكل (٢٣-٢١): أ ــ التنوير الخلالي عبر القزحية في المهق. ب ــ قعر العين في المهق.

¶ المتلازمات العينية الكلوية العائلية FAMILIAL OCULORENAL SYNDROMES:

» متلازمة لاو (المتلازمة العينية الدماغية الكلوية) LOWE SYNDROME:

تنتقل هذه المتلازمة بشكل مقهور مرتبط بالجنس، وتتظاهر في السنة الأولى من العمر بعيب كلوي يؤدي إلى: بيلة حموض أمينية، حماض استقلابي، بيلة بروتينية، بيلة دموية، أسطوانات حبيبية في البول، خرع. يكون الأطفال المصابون متأخرين عقلياً، مع نقص شديد في التوترية العضلية لديهم وغياب المنعكسات. يقع العيب الكيميائي الحيوي في الفوسفاتاز المهمة في النقل الحويصلي في جهاز غولجي. لا توجد معالجة نوعية. الخلل العيني الأكثر شيوعاً هو الساد. تكون البلورة صغيرة وعاتمة في كلا الجهتين، وأحياناً تكون مخروطية خلفية. غالباً ما تترافق الحالة مع زرق ولادي. الجراحة صعبة، وقد تختلط بتشكل أغشية هدبية وزرق معند.

تشاهد عند الأمهات الحاملات كثافات بشكل ندف الثلج داخل قشر البلورة.

» متلازمة ألبورت ALPORT SYNDROME:

تنتقل هذه المتلازمة بشكل جسمي سائد مع نفوذية متغايرة، وأحياناً بشكل مرتبط بالجنس.

تبدأ البيلة الدموية منذ الطفولة. أما البيلة البروتينية والأسطوانات الكلوية، فإنها تتطور مع ارتفاع التوتر والفشل الكلوي في وقت متأخر ضمن سياق المرض. الصمم الحسي العصبي مظهر بارز في هذا الاضطراب. تعد البلورة المخروطية الأمامية والساد القطبي الأمامي أشيع المظاهر العينية. قد يشبه مظهر الشبكية مظهرها في قعر العين الأبيض النقطي.

» **الحثل الكلوي ــ الشبكي العائلي**:

هو مرض ينتقل بشكل جسمي مقهور، ويتميز بالتهاب كلية خلالي مع استحالة شبكية صباغية. يتظاهر الالتهاب الكلوي ببوال وغطش شديد وارتفاع مترقٍ للآزوت في الدم. العلامات والأعراض العينية وصفية لاعتلال الشبكية الصباغي. عندما يبدأ المرض بعمر مبكر، فإنه يشبه عمه ليبر الولادي.

» **القصور الكلوي المزمن**:

غالباً ما تكون الموجودات العينية في القصور الكلوي المزمن هي علامات اعتلال الشبكية بارتفاع التوتر الشرياني. كثيراً ما تشاهد وذمة منتشرة في الشبكية والقرص البصري. قد يحدث انفصال شبكية فقاعي غير شقي في الشبكية السفلية في بعض الأحيان. قد تترسب أملاح الكالسيوم في القرنية والملتحمة، كما قد تشاهد ترسبات نقطية على محفظة البلورة، وأحياناً كثافات كثيفة في البلورة. كثيراً ما يتشكل الساد لدى هؤلاء المرضى بعد ازدراع الكلية، كما أن الزرق المحدث بالستيروئيدات مشكلة أخرى لدى هؤلاء المرضى، سواء قبل الجراحة أم بعدها.

¶ **أدواء الغانغليوزيدات GANGLIOSIDOSES**:

تكون كل إنزيمات البيتاغالاكتوزيداز الإسوية الثلاثة غائبة في النمط الأول من أدواء الغانغليوزيدات. يتظاهر هذا المرض الشديد غالباً بوذمة منتشرة مع ضخامة كبد وطحال. تشاهد علامة البقعة الكرزية عند ٥٠٪ من هؤلاء المرضى. تتدنى حدة البصر تدريجياً، وتترافق مع رأرأة نواسية. من المظاهر العينية الأخرى: تعرج في أوعية الملتحمة مع أمهات دم صغيرة كيسية الشكل، ضمور عصب بصري، تغيم في القرنية، وذمة حليمة عصب بصري، حسر بصر عالي. تتضمن المظاهر الجهازية الأخرى: تأخر تطور روحي حركي،

نقص توترية، سحنة شبيهة بالسحنة في داء هورلر، حدب، قصور قلب احتقاني. يموت الأطفال المصابون في السنة الثانية من العمر عادة.

أما في النمط الثاني من أدواء الغانغليوزيدات (داء ديري)، فيغيب الإنزيمان الإسويان B ، C في البيتاغالاكتوزيداز. لا تشاهد علامة البقعة الكرزية في هذا المرض، لكن قد تشاهد رأرأة، حول أنسي، اعتلال شبكية صباغي، ضمور عصب بصري. العلامة الأولى هي الرنح، ويليها تدهور مترقٍ روحي حركي مع نوب صرع. يصاب هؤلاء الأطفال بفصل المخ والصمل في نهاية السنة الثانية من العمر، ويحدث الموت بعمر ٣-١٠ سنوات.

ينجم داء تاي ــ ساكس عن نقص في الإنزيم الإسوي A. البقعة الكرزية في الحفرة مميزة لهذا المرض وتظهر بعمر ٦ أشهر، وتنقص حدة البصر بعمر ١٢-١٨ شهر. ينجم اللون الكرزي المشاهد عن التباين اللوني بين الحفرة الخالية من الخلايا العقدية وبين المنطقة المحيطية التي يصبح لونها أبيض بسبب تراكم مادة الخزن في الخلايا العقدية. يتطور في وقت لاحق ضمور في العصب البصري، رأرأة، وتضيق الأوعية الشبكية. قد يختفي اللون الأبيض مع موت الخلايا العقدية في الشبكية. يحدث لدى الأطفال المصابين نقص في التوترية، حساسية عالية للصوت، نوب صرع، تدهور عصبي مترقٍ، ويموت هؤلاء الأطفال بعمر ٢٤-٣٠ شهر عادة.

يعد هذا المرض أشيع أدواء الغانغليوزيدات، ويشاهد غالباً عند الأطفال من يهود أوروبا الشرقية (الأشكيناز).

تتضمن أمراض الغانغليوزيدات الأخرى التي تظهر فيها علامة البقعة الكرزية: داء نيمان ــ بك، داء ساندهوف، وهي أقل شيوعاً من الأمراض سالفة الذكر.

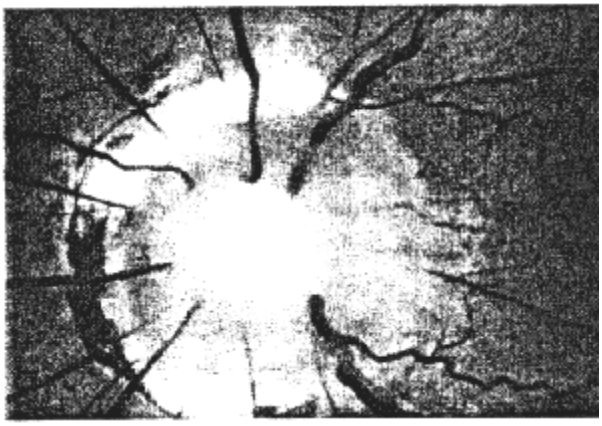
الفصل الرابع والعشرون

اضطرابـــات العصـــب البصـــري
OPTIC NERVE DISORDERS

ü الشذوذات التطورية:

¶ تشوه تألق الصباح في القرص MORNING GLORY DISC ANOMALY:

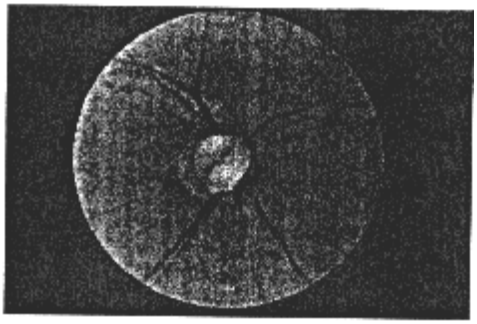
يتصف هذا التشوه الولادي بحدوث تكهف قمعي الشكل في القرص البصري، محاط بمناطق حلقية مرتفعة من التصبغات الشبكية (شكل ٢٤-١). يكون عدد الأوعية الدموية التي تنبثق من القرص أكبر من الحالة الطبيعية، ويصعب تمييز الشرايين عن الأوردة، وتسير بشكل شعاعي يشبه أشعة الدولاب. يشغل لب مركزي من نسيج دبقي أبيض في هذا التشوه موضع التقعر البصري المفترض في القرص الطبيعي. قد تتفاوت حدة البصر بين ٢٠/٢٠ وحتى انعدام حس الضياء. يحدث انفصال شبكية مصلي عند ثلث هؤلاء المرضى تقريباً، لكن مصدر السائل تحت الشبكية غير معروف. قد يترافق هذا التشوه مع قيلة دماغية قاعدية عند المرضى المصابين بتشوهات في منتصف الوجه. العيب الجنيني المسؤول عن هذا التشوه غير معروف بدقة، لكنه إما أن يكون ناجماً عن الانغلاق الشاذ للشق الجنيني، أو عن التطور الشاذ للقسم القاصي من السويقة البصرية عند مكان اتصالها مع الحويصل البصري البدئي.



شكل (٢٤-١): تشوه تألق الصباح في القرص البصري.

¶ ثلامة العصب البصري OPTIC NERVE COLOBOMA:

قد تكون هذه الحالة جزءاً من ثلامة كاملة شبكية مشيمية تصيب كامل الشق الجنيني، أو قد تصيب فقط الجزء الداني من الشق مؤدية لتشوه في القرص البصري. تشبه العيوب البسيطة في القرص التقعر الفيزيولوجي الكبير، أما الاضطرابات الأكثر شدة فتظهر على شكل توسع في المنطقة حول الحليمة، مع تكهف مركزي عميق مبطن بنسيج أبيض لماع، مع أوعية دموية تعبر حافة هذا التكهف (شكل ٢٤-٢). يمتد هذا العيب سفلياً أنفياً عادة، ويترافق غالباً مع عيوب شبكية في المحيط. قد يحدث انفصال شبكية غير شقي. قد تكون هذه الحالة وحيدة أو ثنائية الجانب، كما قد تكون غير متناظرة بشدة. قد تتدنى حدة البصر بشكل خفيف أو شديد، ومن الصعب التنبؤ بذلك اعتماداً على مظهر القرص فقط. قد تترافق الثلامات العينية أيضاً مع العديد من التشوهات الجهازية، مثل ترافقات CHARGE (انظر الفصل ١٩).



شكل (٢٤-٢): ثلامة العصب البصري.

شكل (٢٤-٣): تغمد ألياف العصب البصري في العصب والشبكية بالنخاعين.

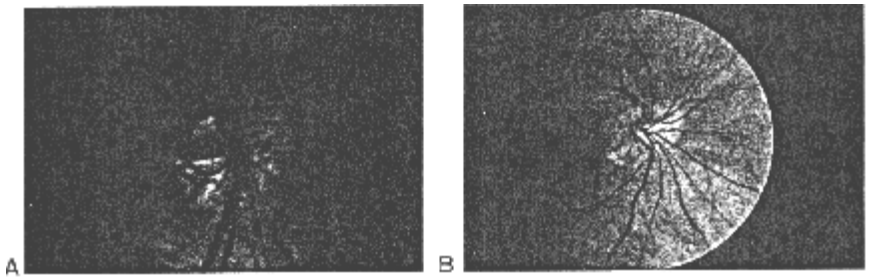
¶ تغمد الألياف العصبية الشبكية بالنخاعين MYELINATED RETINAL NERVE FIBRES:

تكون هذه الحالة وحيدة الجانب في الغالبية العظمى من الحالات، وهي أكثر شيوعاً عند الذكور. يظهر التغمد بالنخاعين على شكل منطقة بيضاء في الشبكية ذات حواف ريشية الشكل تتوافق مع النموذج الطبيعي المشاهد في طبقة ألياف العصب البصري (شكل ٢٤-٣). تكون الأوعية التي تمر ضمن هذه المنطقة غير ظاهرة. قد تشاهد الألياف المغمدة بالنخاعين على شكل بقع معزولة

متعددة، لكن الأغلب أن تشاهد على حواف القرص. يبدأ التغمد بالنخاعين في الحالة الطبيعية في الجسم الركبي الوحشي ويتوقف عند الصفيحة المصفورية. قد تكتسب بعض الألياف الشبكية غمداً نخاعينياً في أحيان قليلة. قد يحدث نقص رؤية بحال إصابة اللطخة، أو نتيجة الغطش بتفاوت أسواء الانكسار الناجم عن حسر البصر العالي في نفس الجهة. تشاهد عيوب في الساحة البصرية متوافقة مع منطقة الألياف المتغمدة.

¶ متلازمة القرص المائل (ثلامة فوكس) TILTED DISC SYNDROME (FUCHS COLOBOMA):

يبدو القطب العلوي للقرص البصري في هذه الحالة مرتفعاً، والقسم السفلي الأنفي منزاحاً خلفياً، وهذا ما يعطي القرص شكلاً بيضوياً يتجه محوره الطولي بشكل مائل (شكل ٢٤-٤). تترافق هذه الحالة مع هلال صلبي يتوضع سفلياً أو سفلياً أنفياً، وتوضع معكوس للأوعية (تتجه الأوعية الشبكية الصدغية نحو الأنفي بعد انبثاقها من حافة القرص، قبل أن تدور لتتجه من جديد نحو الصدغي)، وتبارز خلفي للقسم السفلي الأنفي من قعر العين. ونظراً لهذا التشوه في قعر العين، يكون لدى هؤلاء المرضى حرج حسري يتجه محوره الموجب بشكل موازٍ لمنطقة التبارز. قد يراجع هؤلاء المرضى بشكوى تعرضهم لعمى صدغي شقي مزدوج، والذي يكون غير كامل عادة ويشمل الأرباع العلوية بالدرجة الأولى. يمكن تمييزه عن آفات التصالب بكون العيب لا يحترم الخط المتوسط الشاقولي. يؤدي التصحيح الانكساري الملائم لزوال هذا العيب في الساحة البصرية عادة. هذا وإن ترافق كل من: القرص المائل، الحرج الحسري، نقص الرؤية ثنائي الجانب، نقص الرؤية الليلية، يجب أن يشير لاحتمال وجود عمى ليلي ثابت ولادي مرتبط بالجنس.



شكل (٢٤-٤): متلازمة القرص المائل أ ــ عين يمنى. ب ــ عين يسرى.

¶ حليمة بيرغمايستر (بقاء الجهاز الهيالوئيدي) BERGMEISTER'S PAPILLAE (PERSISTENT HYALOID SYSTEM):

تنجم هذه الحالة عن عدم اختفاء الشريان الهيالوئيدي قبل الولادة. قد يبقى الشريان بكامله كخيط أو حبل رفيع يمتد من القرص البصري إلى البلورة. قد يترافق في مثل هذه الحالة مع بقاء الزجاجي البدئي. قد يكون الشريان سالكاً ويحتوي على الدم. يتصل إلى المحفظة الخلفية للبلورة من الناحية السفلية الأنفية (نقطة ميتندروف)، وليس له أهمية بصرية في معظم الحالات. قد تشاهد كميات متفاوتة من النسيج الدبقي على القرص مترافقة مع حجب حول الحليمة وأغشية فوق الحليمة. عندما تكون صغيرة وغير موعاة، فإنها تدعى حليمة بيرغمايستر.

¶ الحليمة العرطلة MEGALOPAPILLAE:

يتصف هذا التشوه بزيادة كبيرة في قطر القرص البصري، ويترافق غالباً مع زيادة نسبة التقعر / القرص، وقد يحدث الخلط بينها وبين الزرق منخفض التوتر. تكون حدة البصر طبيعية أو منخفضة بشكل خفيف، وقد يشاهد توسع في البقعة العمياء في تخطيط الساحة البصرية. قد تترافق الحليمة العرطلة في

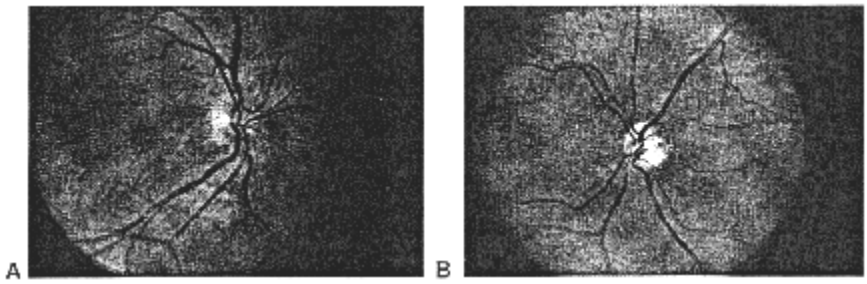
حالات نادرة مع الورم الدبقي في العصب البصري. قد تكون الحالة وحيدة أو ثنائية الجانب، وهي مجهولة السبب.

¶ نقص تنسج العصب البصري OPTIC NERVE HYPOPLASIA:

يعد نقص تنسج العصب البصري من التشوهات الولادية الشائعة. يكون القرص شاحباً وأصغر منه في الحالة الطبيعية. قد تترافق الحالة مع حلقة بيضاء أو صفراء حول القرص الصغير، والتي قد تكون ناقصة التصبغ عند حافتها الداخلية أو الخارجية (علامة الحلقة المضاعفة) (شكل ٢٤-٥). ونظراً لأن حجم الحلقة المحيطية غالباً ما يتوافق مع القطر الطبيعي للقرص، فإنه من الضروري القيام بالفحص بحذر خشية الخلط بين هذه الحالة وبين القرص الطبيعي الحجم. يكون النموذج الوعائي شاذاً أيضاً، وقد يترافق مع زيادة أو نقص في عدد الأوعية. يتصف نقص تنسج العصب البصري نسيجياً بنقص عدد المحاور الأسطوانية الطبيعية دون وجود خلل في بنيتها.

تتفاوت حدة البصر من الطبيعية وحتى حس الضياء، كما قد تشاهد عيوب في الساحة البصرية. حيث أن حدة البصر تتعلق بسلامة ألياف اللطخة، ولا تتعلق بالحجم الكلي للقرص. ونظراً لأن المرضى المصابين بنقص تنسج العصب البصري يكون لديهم أيضاً حول ورأرأة، فإن نقص الرؤية وحيد الجانب قد يكون ناجماً عن الغطش، وقد يستجيب للعلاج بالتغطية. قد تكون هذه الحالة وحيدة أو ثنائية الجانب، لكنها تكون غير متناظرة حتى في الإصابات ثنائية الجانب. قد يشاهد نقص تنسج مقطعي مع عيب سفلي في الساحة البصرية عند بعض الأطفال الذين يولدون لأمهات مصابات بالداء السكري المعتمد على الإنسولين. قد تؤدي أذية السبل الإبصارية داخل الرحم إلى نقص تنسج مرافق في كل من العصبين البصريين.

قد يترافق نقص تنسج العصب البصري مع عدد كبير من التشوهات الجهازية والتشوهات في الجملة العصبية المركزية. غالبيته هذه التشوهات تصيب تراكيب الخط المتوسط في الجملة العصبية المركزية مثل عدم تشكل الجسم الثفني في الدماغ والخلل في وظيفة النخامى وتحت المهاد، والذي يتظاهر بنقص إفراز هرمون النمو غالباً. بالتالي، يتوجب إجراء تقييم كامل للأطفال الذين يولدون مصابين بنقص تنسج العصب البصري، ويجب أن يتضمن التقييم إجراء التصوير بالرنين المغناطيسي النووي للجملة العصبية المركزية لكشف أي تشوه مرافق.



شكل (٢٤-٥): نقص تنسج العصب البصري.

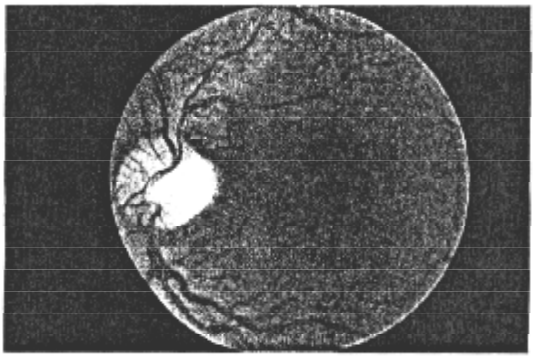
¶ عدم تنسج العصب البصري OPTIC NERVE APLASIA:

هذا الشذوذ نادر جداً. لا يوجد عصب بصري ولا أوعية دموية شبكية، مما يجعل الأوعية المشيمية مرئية بوضوح.

¶ نقرة القرص البصري OPTIC DISC PIT:

يمكن اعتبار هذا العيب التطوري مشابهاً للثلامة. تظهر النقرة عادة في الربع الصدغي السفلي أو في الجزء المركزي من القرص. قد تكون ضحلة أو عميقة، وتكون وحيدة الجانب غالباً، وتتغطى غالباً بحجاب نسيجي رمادي. قد تترافق

مع انفصال شبكية مصلي بين العقدين الثاني والثالث من العمر بشكل رئيسي (شكل ٢٤-٦).



شكل (٢٤-٦): نقرة صدغية في القرص البصري مع انفصال شبكية مصلي.

¶ العنبة حول الحليمة PERIPAPILLARY STAPHYLOMA:

هي عبارة عن تقبب خلفي في الصلبة، يشغل القرص البصري مقرها. قد يكون القرص طبيعياً، لكنه يحاط بمنطقة بيضاء هي لون الصلبة التي ظهرت نتيجة تمطط المشيمية. تكون حدة البصر ضعيفة عادة.

¶ ضمور العصب البصري OPTIC ATROPHY:

ينجم ضمور العصب البصري عند الأطفال في معظم الأحيان عن أمراض السبيل الإبصاري الأمامي (جدول ٢٤-١). تتضمن الأسباب الأخرى: التهاب العصب البصري، ضمور العصب البصري الوراثي، أمراض ما حول الولادة، استسقاء الرأس. يجب أن تتضمن المتابعة إجراء تصوير عصبي في كل الحالات التي لا يكون فيها السبب واضحاً (قصة عائلية سلبية، فحص عصبي طبيعي)، نظراً لأن أكثر من ٤٠٪ من الحالات تنجم عن ورم أو استسقاء رأس.

الجدول ٢٤-١

أسباب الضمور المكتسب للعصب البصري في مرحلة الطفولة.

- الورم القحفي البلعومي.
- الورم الدبقي في العصب أو التصالب البصري.
- الأدواء الاستحالية الشبكية.
- استسقاء الرأس.
- التهاب العصب البصري.
- تالياً لوذمة الحليمة.
- وراثي.

» ضمور العصب البصري الوراثي HEREDITARY OPTIC ATROPHY:

يجب الشك بضمور العصب البصري الوراثي عند أي طفل يعاني من نقص الرؤية المركزية في الجانبين. تبدأ هذه الحالة قبل السنة العاشرة من العمر عادة وتكون ثنائية الجانب، لكنها قد تكون غير متناظرة.

يكون نقص الرؤية خفيفاً، وتتراوح حدة البصر بين ٤٠/٢٠ ــ ١٠٠/٢٠. يبدي تخطيط الساحة البصرية عتمة مركزية أو مركزية عوراء مع سلامة الساحة المحيطية. اختبارات الألوان مشخصة عادة، وتبدى عمىً لونياً معمماً. سريرياً، يتوازى الشحوب الصدغي في القرص البصري مع منطقة من التكهف مثلثي الشكل.

الوراثة جسمية سائدة عادة. الإنذار بعيد الأمد جيد عادة، ونادراً ما تتدنى حدة البصر إلى مستوى ٢٠٠/٢٠. قد يشاهد شكل مقهور من المرض يحدث فيه

نقص رؤية شديد ثنائي الجانب قبل عمر ٥ سنوات. تشاهد الرأرأة عند نصف المرضى تقريباً. يبدي تنظير قعر العين وجود شحوب قي القرص البصري مع تضيق وعائي من النمط المشاهد في الاستحالات الشبكية عادة. رغم ذلك فإن تخطيط الشبكية الكهربائي يكون طبيعياً.

» **ضمور العصب البصري من نمط BEHR.**

يشاهد هذا الاضطراب الوراثي بشكل رئيسي عند الذكور، ويبدأ منذ الطفولة. يترافق مع اشتداد المنعكسات الوترية، رنح مخيخي، خلل في وظيفة المثانة، تأخر عقلي، نقص توتر عضلي في النهايات، وشلل عضلات العين الخارجية.

¶ اعتلال العصب البصري الوراثي بداء ليبر LEBER HEREDITARY OPTIC NEUROPATHY:

يتميز هذا المرض الذي يورث أمومياً بنقص حاد أو تحت حاد، ثنائي الجانب في الرؤية المركزية، حيث تصل حدة البصر إلى مستوى ٢٠/٢٠٠ أو أقل، ويترافق مع عمى لوني مكتسب لمحوري الأحمر والأخضر، مع عتمة مركزية أو مركزية عوراء في الساحة البصرية. يكون المرضى المصابون (ذكور عادة) في العقد الثاني حتى الرابع من العمر، ويكونون سليمين تماماً من النواحي الأخرى. يؤدي الضمور المترقي لشحوب وتسطح في القرص مع عتمة مركزية كثيفة.

يتظاهر هذا الاضطراب، سريرياً، بالتهاب خفيف الشدة في العصب البصري، مع توسع في الأوعية الشعرية حول الحليمة، ووذمة كاذبة في القرص، وغياب التلون بالفلورسئين. يتطور شحوب في كامل القرص خلال بضعة أسابيع من بدء الأعراض البصرية، ويكون الشحوب غير قابل للتمييز عن الضمور البدئي في العصب البصري. نادراً ما تكون حدة البصر النهائية

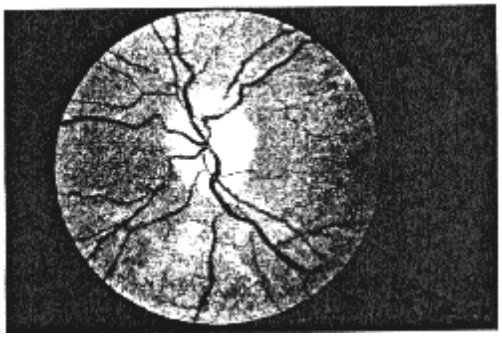
أفضل من ٢٠٠/٢٠. قد تتضمن التشوهات العصبية المرافقة: شلول، عته، صمم، شقيقة، دوار، تشنج عضلي، متلازمة وولف ــ باركنسون ــ وايت.

تنتقل هذه الحالة عن طريق الإناث الحاملات بوساطة DNA المتقدرات. تتوضع الطفرات الرئيسية في DNA المتقدرات في المواقع: ١١٧١٨ ، ٣٤٦٠ ، ١٤٤٨٤. من الممكن في الوقت الحاضر إجراء تحليل مورثي جزيئي لـــ DNA المتقدرات في الكريات البيض، ويعد العثور على الطفرات البدئية واسماً لهذا المرض. لا توجد معالجة فعالة في الوقت الحاضر.

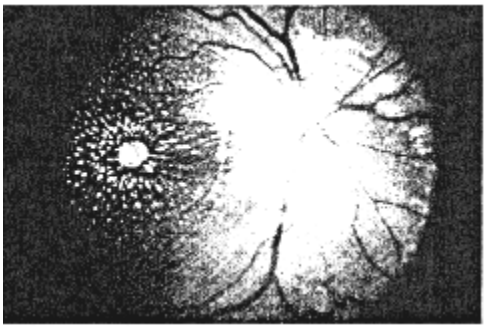
¶ التهاب العصب البصري OPTIC NEURITIS:

ينجم التهاب العصب البصري في سن الطفولة في كثير من الأحيان عن الأخماج الجهازية مثل: الحصبة، النكاف، الحماق، والأخماج الفيروسية عموماً (شكل ٢٤-٧). كما أنه قد ينجم في بعض الأحيان عن إعطاء اللقاحات. يكون نقص الرؤية شديداً غالباً، ويصل إلى ٤٠٠/٢٠ أو أسوأ، ويكون ثنائي الجانب غالباً. توجد لدى أكثر من نصف المرضى المصابين قصة تدل على إصابة داخل القحف، وتتضمن: صداع، غثيان، إقياء، وسن، إعياء. قد يكون توذم القرص، عند وجوده، شديداً ويؤدي بذلك لتشكل النجوم اللطخوية MACULAR STAR (التهاب الشبكية والعصب البصري النجمي مجهول السبب) (شكل ٢٤-٨). إن سبب هذا الشكل من التهاب العصب التالي للأخماج الفيروسية غير معروف، لكن يعتقد بوجود آلية مناعية ذاتية مفترضة تتحرض بخمج فيروسي سابق وتؤدي لأذية مزيلة للنخاعين. قد يحدث شفاء عفوي، لكن يمكن تحقيق تحسن دراماتيكي في الوظيفة البصرية بالمعالجة الوريدية بالستيروئيدات. يستطب استخدام هذا العلاج في حالات الإصابة الشديدة ثنائية الجانب، أو عندما تحدث الإصابة في عين وحيدة. العلاقة بين التهاب العصب

البصري والتصلب العديد، الذي يشاهد بشكل شائع لدى البالغين، أقل وضوحاً عند الأطفال. لكن قد تتطور أعراض وعلامات تتماشى مع التصلب العديد لدى مجموعة صغيرة من الأطفال في غضون سنة من بدء التهاب العصب البصري. تكون المشاكل العصبية لدى الغالبية العظمى من هؤلاء الأطفال طفيفة، لكن قد تحدث إعاقة شديدة في حالات نادرة جداً، لهذا فإنه من المهم الإدراك بأن الأحداث المناعية المسؤولة عن التصلب العديد قد تظهر في الطفولة.



شكل (٢٤-٧): التهاب عصب بصري.



شكل (٢٤-٨): التهاب العصب البصري والشبكية النجمي مجهول السبب لـــ ليبر.

¶ وذمة حليمة العصب البصري PAPILLEDEMA:

ينجم ارتفاع التوتر داخل القحف عند الأطفال عن استسقاء الرأس أو كتلة داخل القحف أو الورم الدماغي الكاذب. يجب القيام بتقييم كامل للأطفال المصابين، والذي يجب أن يتضمن تصوير عصبي وبزل قطني. يؤدي ارتفاع التوتر داخل القحف عند الرضع إلى توسع وتوتر اليوافيخ المفتوحة. يترافق الارتفاع الهام في الضغط عادة مع غثيان وإقياء وصداع. أما عند الأطفال الأكبر سناً فقد يلاحظ تشوش بصري عابر. قد يحدث أيضاً حول أنسي وشفع كنتيجة لإصابة العصب السادس. يزول شلل العصب السادس عفوياً عادة حالما ينخفض الضغط.

» الورم الدماغي الكاذب PSEUDOTUMOR CEREBRI:

يحدث في هذه الحالة السليمة ارتفاع مجهول السبب والمدة في التوتر داخل القحف. الأعراض التي يتظاهر بها هي الصداع ونقص الرؤية. قد يصيب الأطفال بأي عمر، وقد يترافق مع الأخماج الفيروسية أو استعمال الأدوية (مثل: التتراسيكلين، الستيروئيدات، الفيتامين أ، حمض النالديكسيك) أو خثرات الجيوب الوريدية. غالباً ما لا يكون بالإمكان تحديد السبب.

يظهر الفحص أن حدة البصر ممتازة مع توذم ملحوظ في القرص البصري في الجهتين. من الضروري مراقبة المريض بشكل حثيث من أجل علامات تدني الرؤية أو اشتداد الصداع. تتضمن المعالجة الطبيعية الأسيتازولاميد والستيروئيدات. يمكن اللجوء لتكرار البزل القطني للسيطرة على ارتفاع التوتر داخل القحف، كما يمكن فتح نافذة في غمد العصب البصري لإنقاص خطر

حدوث نقص الرؤية. الإنذار البصري ممتاز في معظم الحالات مع شفاء عفوي في غضون ١٢-١٨ شهر.

» وذمة الحليمة الكاذبة PSEUDO PAPILLEDEMA:

تشير عبارة وذمة الحليمة الكاذبة لأي ارتفاع شاذ في القرص البصري يقلد وذمة الحليمة (الجدول ٢٤-٢). تتضمن شذوذات القرص التي قد يحدث الخلط بينها وبين وذمة الحليمة عند الأطفال: الأجسام الهيالينية، مد البصر، النسيج الدبقي البارز. يمكن تمييز وذمة الحليمة الكاذبة عن الوذمة الحقيقية بغياب التوسع الوريدي والنزوف أو النتحات الشبكية المرافقة، كذلك بغياب أي موجودات جهازية تترافق عادة مع ارتفاع التوتر داخل القحف. قد تظهر الأجسام الهيالينية داخل القرص، والتي تعد السبب الأكثر شيوعاً لوذمة الحليمة الكاذبة عند الأطفال، خلال العقد الأول أو الثاني من العمر (شكل ٢٤-٩). تنتقل الأجسام الهيالينية بشكل وراثي غالباً، ويساعد فحص الوالدين غالباً في حالات الشك بوجودها عند أحد أطفالهم. لا يخفي القرص المرتفع الشرينات الشبكية التي تتوضع أمامياً، وتكون حافة القرص غير منتظمة غالباً، مما يدل على وجود أجسام هيالينية تحت السطح.

تظهر الأجسام الهيالينية، عندما لا تكون مدفونة داخل مادة القرص، على شكل أجسام لماعة كاسرة للضوء بلون أصفر مائل للرمادي. قد تشاهد عيوب مرافقة في الساحة البصرية، ولا سيما في الساحة الأنفية السفلية. تتمتع الأجسام الهيالينية بخاصية الفلورة الذاتية، أي أنها تظهر مفلورة في صور قعر العين قبل حقن الفلورسئين، وهذا ما قد يساعد في التشخيص.

شكل ٢٤-٩: أجسام هيالينية في القرص البصري.

الجدول ٢٤-٢:

الحالات المترافقة مع توذم القرص البصري عند الأطفال.

- التهاب الحليمة.
- التهاب العصب البصري (التالي للأخماج).
- التهاب الشبكية والعصب البصري (ليبر).
- داء السهميات في القرص.
- وذمة الحليمة:
  - كتلة داخل القحف.
  - ورم دماغي كاذب.
  - خثرات الجيوب الوريدية.
  - ارتفاع التوتر الشرياني.
  - التحام الدروز الباكر.
  - استسقاء الرأس:
    - تشوه أرنولد كياري.
    - تضيق المسال المخي.
    - متلازمة داندي ــ ووكر.
    - الأخماج.
- الورم النجمي في القرص البصري (التصلب الحدبي).
- الأجسام الهيالينية في القرص البصري.
- مد البصر.
- حجب دبقية.

الفصل الخامس والعشرون

الأورام العينيـــة عنـــد الأطفـــال
OCULAR TUMORS IN CHILDHOOD

تحدث الأورام العينية والحجاجية بنوعيها السليم والخبيث بتواتر عالٍ نسبياً عند الأطفال والرضع. الأورام السليمة أكثر شيوعاً بكثير من الأورام الخبيثة في منطقة الحجاج. كما أن الأورام العابية HAMARTOMAS، والتي تعرف بأنها نمو مفرط موضع لخلايا ناضجة مماثلة للخلايا الطبيعية الموجودة في نفس المكان لكنها تخلو من التعضي والبناء النسيجي المنتظم، تشاهد بتواتر عالٍ أيضاً. تشاهد الأورام العابية منذ الولادة، وتنمو بشكل متناسب مع نمو الطفل.

يتصف العديد من أورام الطفولة بخصائص متفاوتة تجعل تصنيفها من الصعوبة بمكان. يفوق معدل حدوث الخباثات العينية خلال السنوات الخمسة الأولى من العمر معدل حدوثها في أي عمر لاحق حتى العقد السادس من العمر. لكن مقارنة مع الأشكال الأخرى من الخباثات عند الأطفال، فإن الخباثات العينية غير هامة ولا تشكل سوى ٤٪ من مجمل الخباثات.

<u>التشخيص التفريقي</u>:

يشكل تشخيص الآفات الشاغلة للحيز في الحجاج تحدياً تشخيصياً خاصاً لطبيب العيون لأن تظاهراتها السريرية محدودة نسبياً من حيث تنوعها، وغير نوعية:

- جحوظ أو انزياح المقلة باتجاه آخر.
- وذمة الأجفان وتغير لونها.
- كتلة قابلة للجس تحت الجلد.
- انسدال.
- حول.

تضم هذه اللائحة العلامات التي تتظاهر بها أورام الحجاج إضافة لاضطرابات أخرى متنوعة يلخصها الجدول (٢٥-١). تتفاقم مشكلة التشخيص التفريقي عند الأطفال بحقيقة أن كلاً من الأورام السليمة والخبيثة عند الأطفال الصغار تنمو غالباً بسرعة كبيرة، مما يجعل تمييزها صعباً جداً عن بعضها الآخر، وكذلك عن الاضطرابات الالتهابية والخمجية مثل التهاب النسيج الخلوي الحجاجي، وعن تأثيرات الرضوض التي تحدث بالطبع بتواتر عالٍ ومن دون قصة موثوقة في معظم الأحيان.

يضاف إلى ذلك، أنه قد يكون من الصعب اكتشاف الدرجات الخفيفة والمعتدلة من الجحوظ عند الأطفال غير المتعاونين، ولا سيما عند وجود توذم مرافق في الأجفان.

لحسن الحظ، فإن التظاهرات النموذجية للأورام الحجاجية وما حول الحجاجية السليمة الشائعة عند الأطفال والرضع (الورم الوعائي الدموي الشعري، الكيسة نظيرة الأدمة) كافية لوضع التشخيص السريري في الغالبية العظمى من الحالات.

يجب الشك بالخباثة عندما لا يترافق الجحوظ ووذمة الأجفان (المشاهدان في التهاب النسيج الخلوي) مع حرارة موضعية في الجلد، أو عندما تتطور الكدمة أو الورم الدموي بغياب قصة رض.

يسمح الانتشار الواسع لتقنيات التصوير في الوقت الحاضر بتمييز الكتل الحجاجية بشكل موثوق في الغالبية العظمى من الحالات وبطريقة غير غازية. تتفوق فوائد التصوير الطبقي المحوري على التصوير بالرنين المغناطيسي النووي في التقييم التشخيصي البدئي للحجاج، نظراً لحساسيته العالية لأي شذوذ في الهيكلية العظمية، وكونه يتجنب حدوث التداخل مع شحم الحجاج ذي الإشارة عالية الشدة في التصوير بالمرنان، وكذلك كونه أكثر سهولة في الاستعمال والتطبيق العملي. يكون مظهر كل من الكيسة نظيرة الأدمة، والأورام العجائبية، والثلامات، والقيلة الدماغية مميزاً في التصوير الطبقي المحوري، وكذلك الجيوب المملوءة بالدم في حالات النزف الحاد من الورم الوعائي اللمفاوي. أما الميزة الرئيسية للمرنان مقارنة مع التصوير الطبقي المحوري، فهي أنه قادر على تمييز الأنماط النسيجية المختلفة، مما يجعله قيماً كدراسة مكملة في العديد من الحالات، كما أنه يخلو من جرعة الأشعة التي يتعرض لها الجسم عند استعمال التصوير الطبقي المحوري. كما أن التصوير بالأمواج الصوتية بالأيدي الخبيرة قد يعطي معلومات هامة فيما يخص تشخيص آفات الحجاج.

رغم كل الوسائل المتوفرة، فإن التشخيص النوعي يتطلب إجراء خزعة. لكن من الضروري طلب استشارة من أخصائي السرطانات عند الأطفال، مع تقييم كامل للبحث عن الانتقالات عند وجودها، قبل إجراء أي مداخلة جراحية على الحجاج.

قد ينجم الجحوظ الكاذب عن عدم التوافق بين حجم المقلة وسعة الحجاج. من الأمثلة على ذلك: تطاول كرة العين الناجم عن الزرق الولادي أو الحسر العالي، ضحالة الحجاج في المتلازمات القحفية الوجهية مع نقص تنسج منتصف الوجه.

قلما يحدث خلط بين هذه الحالات وبين الآفات الشاغلة للحيز داخل الحجاج.

الجدول ٢٥-١

التشخيص التفريقي للجحوظ عند الأطفال

الآفات التنشؤية الخبيثة:	- قيلة مخاطية من الجيوب.
- الغرن العضلي المخطط.	- الكيسة المائية.
- الأنواع الأخرى من الغرن البدئي.	- الورم الحجاجي الكاذب مجهول السبب.
- الورم الأرومي العصبي الانتقالي.	**الرضوض**:
- الورم الجذعي الشبكي ذو النمو الخارجي.	- ورم دموي.
	- جسم أجنبي.
- الأورام الثانوية الأخرى.	- الناسور السباتي الكهفي.
- الارتشاح الابيضاضي.	- القيلة الدماغية.
- لمفوما بوركيت.	**أسباب استقلابية / صماوية**:
- كثرة المنسجات الخبيثة.	- داء غريف.
الآفات التكاثرية السليمة:	- تصخرالعظم OSTEOPETROSIS
- الورم الوعائي الدموي الشعري.	- فرط التعظم القشري الطفلي.
- الورم الوعائي اللمفاوي.	**أسباب تطورية**:
- الورم الدبقي في العصب البصري.	- الزرق الولادي.
	- الحسر المحوري العالي.
- الورم السحائي.	- سوء التعظم القحفي الوجهي.
- عسر التنسج الليفي.	- القيلة الدماغية.
- الورم الليفي المعظم.	- الكيسة المرافقة للثلامة.
- الداء الليفي عند اليفعان.	- الكيسة نظيرة الأدمة.
- الحبيبوم الحمضي.	- الورم العجائبي.
الآفات الخمجية والالتهابية:	
- التهاب النسيج الخلوي.	

ü أورام الحجاج:

يمكن لمدى واسع من الآفات الشاغلة للحيز أن يتطور في منطقة الحجاج أثناء الطفولة. يميل عدد من الأورام الخبيثة الهامة في مرحلة الطفولة لإصابة منطقة الحجاج. كما أن الأورام السليمة شائعة في الملحقات العينية، وقد تشكل تهديداً للرؤية في حالات عديدة.

¶ التنشؤات الخبيثة البدئية:

تتضمن الخباثات في الحجاج: الأورام البدئية التي تنشأ من العناصر النسيجية الحجاجية، النقائل من الأورام الصلبة التي تنشأ في مكان آخر من الجسم، والخلايا المتكاثرة الشاذة من الجهاز الدموي أو الشبكي اللمفاوي. إن الغالبية العظمى من الأورام البدئية الخبيثة في الحجاج أثناء الطفولة أغران، أما الأورام ذات المنشأ الابتليالي (مثل سرطانة الغدة الدمعية، فهي نادرة جداً).

» الغرن العضلي المخطط RHABDOMYOSARCOMA:

يعد الغرن العضلي المخطط أشيع الخباثات البدئية في الحجاج عند الأطفال. يفوق معدل حدوث هذا الورم ذلك الخاص بكل الأغران الأخرى مجتمعة، ويقدر بحوالي ٥٪ من كل حالات الخزعات الحجاجية المجراة عند الأطفال واليافعين. تنشأ ١٠٪ من حالات الغرن العضلي المخطط من الحجاج، وتنشأ ٢٥٪ إضافية من مكان آخر في الرأس والعنق وتصيب الحجاج ثانوياً. العمر الوسطي لظهور الورم هو ٥-٧ سنوات. يتظاهر ٥٪ من الحالات قبل عمر سنة، و١٥٪ بعد عمر ١٠ سنوات. العلامة الاعتيادية التي يتظاهر فيها الغرن العضلي المخطط هي الجحوظ، والذي قد يتطور بشكل سريع جداً (خلال بضعة أيام). كما أن الانسدال والحول من العلامات الشائعة (شكل ٢٥-١). يمكن

للورم أن ينشأ ككتلة موضعية في الأجفان أو الملتحمة. يظهر الورم على التصوير الطبقي المحوري أو المرنان على شكل كتلة غير منتظمة لكن واضحة الحدود وذات كثافة متجانسة. من الضروري إجراء الخزعة لإثبات التشخيص عند الشك بالغرن العضلي المخطط.

الأنماط النسيجية للورم، وبالترتيب من الأشيع إلى الأقل شيوعاً هي:

١- النمط المضغي EMBRYONAL: توجد فيه بضعة خلايا تحتوي على التخطيطات العرضية المميزة.

٢- النمط السنخي ALVEOLAR: وهو الأسوأ إنذاراً، وتكون الخلايا الورمية فيه غير متمايزة.

٣- النمط متعدد الأشكال PLEOMORPHIC: يحتوي على خلايا جيدة التمايز، وإنذاره جيد.

٤- النمط العنقودي BOTRYOID: لكنه لا ينشأ بدئياً في الحجاج، وإنما يمتد إليه من الأعضاء المجاورة مثل الملتحمة.

تعالج الأورام الصغيرة المحاطة بمحفظة بالاستئصال الجراحي. أما بالنسبة للأورام الكبيرة والمنتشرة، فالعلاج الكيميائي والشعاعي هما حجر الأساس في العلاج. نادراً ما يستطب تفريغ الحجاج. يتمتع الغرن العضلي المخطط الحجاجي البدئي بأفضل إنذار في أي موقع كان، ويبلغ معدل البقيا طويل الأمد حوالي ٩٠٪.

شكل (٢٥-١): غرن عضلي مخطط عند طفل، يتظاهر بانسدال في الجفن العلوي الأيمن مع كتلة قابلة للجس تحت الجلد.

» **الأغران الأخرى**:

يمكن للغرن العظمي والغرن الغضروفي والغرن الليفي أن تتطور في الحجاج أثناء الطفولة. يزداد خطر هذه الأورام عند الأطفال عند وجود قصة ورم جذعي شبكي ثنائي الجانب، ولا سيما عند استعمال العلاج بالتشعيع الخارجي.

¶ **الأورام الانتقالية**:

تظهر الخباثات الثانوية عند الأطفال في الحجاج أكثر منها في المقلة، على عكس ما هو الحال عليه عند البالغين.

» **الورم الأرومي العصبي NEUROBLASTOMA**:

يعد الورم الأرومي العصبي أحد أشيع الأورام الخبيثة عند الأطفال، كما أنه المصدر الرئيسي للنقائل الحجاجية.

ينشأ عادة في الغدة الكظرية أو السلسلة الودية خلف البريتوان أو المنصف. تحدث الإصابة العينية عند حوالي ٢٠٪ من كل مرضى الورم الأرومي العصبي، وأحياناً تكون التظاهرة الأولى للورم.

قد تكون متلازمة هورنر (إطراق، تقبض الحدقة، وأحياناً تفاوت لون القزحية بين الجهتين) الدليل الأول على وجود ورم أرومي عصبي موضع في العنق أو الصدر في بعض الأحيان (شكل ٢٥-٢). بالتالي، فإنه من الضروري إجراء صورة صدر مع عيار الكاتيكولامينات في البول عند أي طفل يشك بوجود متلازمة هورنر لديه، لنفي احتمال وجود الورم الأرومي العصبي.

قد يترافق الورم في بعض الأحيان مع حركات رقصية عينية في جميع الاتجاهات، وقد تكون هذه العلامة هي العلامة التي يتظاهر فيها الورم. إن آلية

هذه الظاهرة المثيرة للدهشة غير معروفة، لكن من المحتمل أنها قد تنجم عن عامل خلطي يفرزه الورم. يسبب الورم الأرومي العصبي الانتقالي للحجاج في الحالات النموذجية جحوظاً مترافقاً مع كدمة حول العين، وفي بعض الأحيان قد تظهر الكدمة لوحدها (شكل ٢٥-٣). يظهر التصوير الطبقي المحوري تخرباً عظمياً عادة. تكون الإصابة ثنائية الجانب في نصف الحالات تقريباً. يبلغ العمر الوسطي للمرضى عند تشخيص الانتقالات الحجاجية سنتين تقريباً. الإنذار سيء، حيث أنه رغم المعالجة الكيميائية والشعاعية المكثفة، لا ينجو سوى ١٠-٢٥٪ من المصابين. يكون الإنذار أفضل عند الرضع بعمر أقل من سنة منه عند الأطفال الأكبر سناً. يكون الإنذار جيداً نسبياً في الأورام خارج حجاجية.

شكل (٢٥-٢): متلازمة هورنر في الجهة اليمنى مترافقة مع ورم أرومي عصبي في الصدر.

شكل (٢٥-٣): كدمة حول الحجاج مترافقة مع نقائل حجاجية ثنائية الجانب من الورم الأرومي العصبي.

» **غرن إيونغ EWING SARCOMA**:

يتألف هذا الورم من خلايا مدورة صغيرة تنشأ عادة في العظام الطويلة في النهايات أو العمود الفقري. يعد هذا الورم ثاني أشيع ورم صلب يعطي نقائل حجاجية. المعالجة ملطفة.

»**ورم ويلمز**:

يعد أحد أشيع سرطانات الطفولة، لكنه نادراً ما ينتقل للحجاج.

» **الابيضاض**:

يعد أشيع خباثات الطفولة على الإطلاق، ويكون حاداً في ٩٥٪ من الحالات، ولمفاوياً أكثر منه نقوياً.

يحدث الارتشاح الحجاجي عند ١-٢٪ من المرضى، ويؤدي لجحوظ ووذمة في الأجفان وتكدم. قد يؤدي ارتشاح العصب البصري بالخلايا الابيضاضية إلى نقص الرؤية ووذمة الحليمة، مما يستدعي تداخلاً علاجياً فورياً بجرعة منخفضة من الأشعة. يعد غرن الخلايا المحببة أو الورم الأخضر CHLOROMA شكلاً خارج نقوي من الابيضاض، ويتألف من تجمع موضع لخلايا ابيضاضية نقوية في الحجاج. تتطور هذه الآفة قبل ظهور أي دليل دموي على الابيضاض بعدة أشهر.

» **اللمفوما**:

نادراً ما تصيب اللمفوما الحجاج عند الأطفال، على عكس منها عند البالغين. الشكل الأشيع الذي يصيب الحجاج هو لمفوما بوركيت، التي تستوطن منطقة شرق إفريقيا.

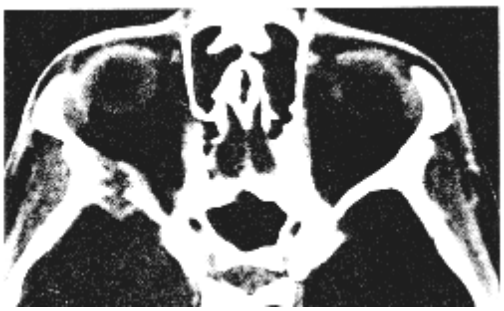
» داء كثرة المنسجات X X HISTIOCYTOSIS:

تطلق هذه العبارة على مجموعة من الاضطرابات التي تتصف بتكاثر شاذ للخلايا المنسجة، عادة ضمن العظام.

يؤدي الحبيبوم الحمض ــ الذي يعد أكثر شكل موضع وسليم بين جميع الأشكال الأخرى ــ لحدوث آفات عظمية في الحجاج والجمجمة والأضلاع والعظام الطويلة لدى الأطفال واليافعين على حد سواء. قد تتضمن الأعراض: جحوظاً، إطراقاً، وذمة حول الحجاج، إضافة للألم الموضع والإيلام. تظهر الصور الشعاعية البسيطة والتصوير الطبقي المحوري آفات حالة للعظم واضحة الحدود دون تصلب مجاور (شكل ٢٥-٤). يعالج هذا المرض بالاستئصال الجراحي أو بالستيروئيدات الجهازية أو بجرعة منخفضة من الأشعة. لكل من هذه الأساليب العلاجية معدل عال من النجاح.

أما داء هاند ــ شوللر ــ كريستيان فإنه الشكل الأكثر انتشاراً وعدوانية بين أدواء كثرة المنسجات X، ويؤدي لحدوث جحوظ ناجم عن الإصابة العظمية للحجاج عند الأطفال. كما أن البيلة التفهة السكرية شائعة في هذا المرض. غالباً ما يحتاج الأمر تطبيق المعالجة الكيميائية، لكن الإنذار جيد على وجه العموم.

داء ليترر ــ سيوي هو الشكل الأكثر شدة وخباثة عند الرضع والأطفال الصغار، ويتصف بحدوث إصابات في الأنسجة الرخوة في العديد من الأحشاء كالكبد والطحال، لكنه نادراً ما يصيب الحجاج.



شكل (٢٥-٤): تصوير طبقي محوري يظهر وجود حبيبوم حمض مع تخرب جزئي للقسم الخلفي من الجدار الوحشي للحجاج الأيمن.

¶ **الأورام السليمة:**

» **الورم الوعائي الدموي الشعري CAPILLARY HAEMANGIOMA:**

يعد هذا الورم أشيع الأورام السليمة في الحجاج عند الأطفال، وهو يصيب الإناث أكثر من الذكور بنسبة ١:٢. يظهر الفحص التشريحي المرضي وجود خلايا اندوتليالية متكاثرة مع أقنية وعائية صغيرة، أي أن الاختلاف عن الورم الوعائي الدموي الكهفي المشاهد عند البالغين هو بحجم الفراغات الدموية الذي يكون أكبر في الورم الكهفي.

تميل الأورام الوعائية الدموية الشعرية المتوضعة في المنطقة المحيطة بالعين لأن تصيب الجفن العلوي، مع امتداد متفاوت للحجاج والأنسجة المجاورة. يكون الجلد فوق الآفة مرتفعاً وبلون أحمر مميز (وحمة الفريز)، لكن قد تتوضع بعض الآفات بشكل كامل تحت الجلد، مما يعطي الجلد لوناً أحمر قاتم أو مزرق (شكل ٢٥-٥). يدل الجحوظ سواء أكان محورياً أم غير محوري على وجود مركبة هامة داخل حجاجية. قد تنتفخ الكتلة مع بكاء الطفل كنتيجة للاحتقان الوريدي الناجم عن ازدياد الضغط داخل جوف الصدر. قد تشاهد آفات مشابهة في أماكن أخرى من الجلد عند العديد من الأطفال.

تكون الأورام الوعائية الدموية الشعرية موجودة منذ الولادة في ٣٠٪ من الحالات، ويتم تشخيص ٩٥٪ من الحالات قبل عمر ٦ اشهر. ينمو الورم بشكل سريع خلال الأشهر القليلة الأولى بعد التشخيص، ويصل لحجمه الأعظمي بعمر ٦-١٢ شهر. يبدأ الورم بالتراجع العفوي خلال السنة الثانية من العمر. ومما يدل على بدء التراجع تحول اللون إلى الأحمر الفاتح أو الرمادي في مركز الورم. يصبح التراجع كاملاً في ٤٠٪ من الحالات بعمر ٤ سنوات، وفي ٨٠٪ من الحالات بعمر ٨ سنوات. تتطور درجة ما من الغطش عند نصف

مرضى الأورام الوعائية الشعرية الجفنية أو الحجاجية تقريباً. ينجم الغطش عادة عن الحرج الذي يتجه باتجاه الآفة (مثال: تحتاج الآفة التي تتوضع في الناحية العلوية الأنفية للعين اليمنى لتصحيح بأسطوانة موجبة محورها قريب من ٤٥°). كما أن الانسدال شائع، وقد يسبب غطشاً ناجماً عن الحرمان الحسي. كما أن الحول قد يتطور في ثلث الحالات تقريباً. تتضمن الاختلاطات في الحالات الشديدة النادرة: ضمور عصب بصري، اعتلال قرنية تعرضي، تقرح جلدي مع نزف وخمج ثانوي. كما قد تترافق الأورام الواسعة مع نقص في الصفيحات كنتيجة لتراكم الصفيحات داخل الآفة (متلازمة كازاباخ ــ ميريت)، أو مع أورام غضروفية وتقوس في العظام الطويلة (متلازمة مافوشي)، أو مع قصور قلب عالي النتاج.

استطبابات العلاج:

- الغطش الناجم عن تفاوت سوء الانكسار.
- الانسدال الشديد الذي يغطي الحدقة.
- التنخر والنزف والخمج الثانوي.
- قصور قلب عالي النتاج.
- بدء ظهور اختلاطات شديدة مثل ضمور العصب البصري واعتلال القرنية التعرضي.

المعالجة المفضلة في الوقت الحاضر هي حقن الستيروئيدات داخل الآفة. يتم حقن ٢مل من مزيج ستيروئيد قصير الأمد وستيروئيد طويل الأمد بكميات متساوية ١: ١ (١ مل من التريامسينولون ٤٠ مغ/مل و١ مل من البيتاميتازون ٦ مغ/مل). يجرى الحقن بإبرة دقيقة تدخل عميقاً داخل الآفة. يحدث انكماش سريع في حجم الورم خلال الأسبوعين الأوليين بعد الحقن، ثم يتباطأ نوعاً ما

لكنه قد يستمر عدة أشهر. قد تكون الاستجابة دراماتيكية في بعض الأحيان مع اختفاء كامل الورم بشكل كامل. يمكن تكرار الحقن ٣ أو ٤ مرات بفواصل ستة أسابيع أو أكثر.

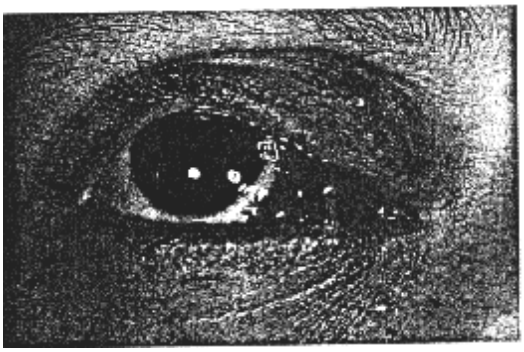
تتضمن اختلاطات حقن الستيروئيدات: زوال تصبغ الجلد مكان الحقن، ضمور النسيج الشحمي تحت الجلد، تنخر الجفن، وانسداد الشريان الشبكي المركزي بالطريق الراجع بوساطة جزيئات الدواء. قد تشاهد ترسبات بلورية بيضاء تحت الجلد في مكان الحقن وتستمر عدة أشهر. ويجب وضع إمكانية حدوث تثبيط في المحور النخامي ــ الكظري في الاعتبار دائماً، ولاسيما عند الرضع. يمكن اللجوء - كحل بديل - لإعطاء الستيروئيدات فموياً (البريدنيزولون ٢ مغ/كغ/يوم)، ولا سيما عندما تكون الآفة شديدة الأتساع، لكن قد يحدث النكس بعد إيقاف أو تخفيف الجرعة. يمكن اللجوء للاستئصال الجراحي في حالات الأورام الصغيرة واضحة الحدود والعميقة، لكن الاستئصال صعب ويحتاج خبرة خاصة.

شكل (٢٥-٥): ورم وعائي دموي شعري في الجفن العلوي الأيمن والحجاج مع انزياح في كرة العين.

» **الورم الوعائي اللمفاوي LYMPHANGIOMA**:

يعد الورم الوعائي اللمفاوي الورم الحجاجي ذا المنشأ الوعائي الثاني من حيث الشيوع عند الأطفال. يتألف هذا الورم من أقنية مليئة بسائل لمفاوي، ومبطنة باندوتليوم، ومفصولة عن بعضها بجدران رقيقة حساسة تحتوي على أوعية دموية صغيرة تميل لأن تنزف عفوياً أو بعد رض خفيف. ترتشح الأورام الوعائية اللمفاوية في أنسجة الحجاج بشكل واسع، لكنها في بعض الأحيان قد تكون محصورة بالأجفان أو الملتحمة (شكل ٢٥-٦). تتظاهر الأورام الوعائية اللمفاوية الحجاجية في البداية في معظم الحالات بجحوظ مترقٍ ببطء خلال السنوات القليلة الأولى من العمر. قد تحدث هجمات من الجحوظ المترقي بشكل سريع كنتيجة لفرط تنسج النسيج اللمفاوي ضمن الكتلة (يتحرض في الحالات النموذجية بخمج في الطريق التنفسي العلوي) أو للنزف داخل الكتلة. قد يكون هذا النمط من التطور، والذي يحدث بين عمر ٥-١٥ سنة، الإشارة الأولى لهذه المشكلة.

الاستئصال الكامل للورم اللمفاوي الوعائي صعب جداً لأنه غير محاط محفظة وينزف بسهولة. كما يجب تجنب إجراء الخزعة خشية حدوث النزف. يستطب التداخل الجراحي فقط لبزل الورم الدموي أو الكيسة الشوكولاتية التي قد تتشكل بعد حدوث النزف، وذلك إذا كانت مترافقة مع ألم أو غثيان أو إقياء، أو إذا ترافقت مع اضطراب في وظيفة العصب البصري (مما يدل على وجود ضغط على العصب). أما فيما عدا ذلك فيكتفى بالمراقبة.



الشكل ٢٥-٦: ورم وعائي لمفاوي في الحجاج الأيمن، يشمل الجفن والملتحمة.

» **الأورام من منشأ عظمي:**

قد يتظاهر العديد من الأورام السليمة غير الشائعة ذات المنشأ العظمي في السنوات الأولى من العمر بجحوظ مترقٍ تدريجياً.

عسر التنسج الليفي والورم الليفي المعِظم اضطرابان متشابهان يتصفان بإحداثهما تخريباً في العظام الطبيعية واستبدالها بنسيج ليفي متعظم.

يترقى عسر التنسج الليفي ببطء، ويتوقف عندما يصبح النضج العظمي كاملاً. الاختلاط الأخطر هو فقد الرؤية، والذي يمكن أن يحدث كنتيجة لانضغاط العصب البصري. بالتالي، يجب أن يخضع الأشخاص المصابون لفحص دوري لتقييم الرؤية ووظيفة الحدقة ومظهر القرص البصري. يستطب التداخل الجراحي عند وجود أي دليل على انضغاط العصب البصري.

أما الورم الليفي المعظم، فيتم تمييزه نسيجياً بوجود الخلايا المصورة للعظم OSTEOBLASTS. يميل الورم الليفي المعظم لأن يغزو موضعياً أكثر من عسر التنسج الليفي، ولذلك ينصح البعض بالاستئصال الباكر.

» **الأورام المشتقة من النسيج الضام:**

الأورام الحجاجية السليمة المشتقة من النسيج الضام نادرة في سن الطفولة. قد يتظاهر الداء الليفي عند اليفعان على شكل كتلة في الجزء الأمامي السفلي من جوف الحجاج. تتألف هذه الأورام، التي تدعى في بعض الأحيان بالأورام الليفية العضلية، من مصورات ليف ناضجة نسبياً. تميل هذه الأورام لأن تنكس في نفس المكان بعد الاستئصال، لكنها لا تنتقل.

» **الأورام من منشأ عصبي:**

يعد الورم الدبقي في العصب البصري أهم الأورام الحجاجية من منشأ عصبي عند الأطفال. يترافق ٥٠٪ من هذه الحالات مع الداء الليفي العصبي من النمط الأول. يحدث الورم الليفي العصبي ضفيري الشكل PLEXIFORM NEURO FIBROMA دائماً كجزء من الداء الليفي العصبي من النمط الأول، ويشاهد في أحيان كثيرة في الأجفان والحجاج. أما الأورام السحائية وأورام غمد شوان، فنادراً ما تظهر قبل سن البلوغ، لكنها تترافق عادة أيضاً مع الداء الليفي العصبي.

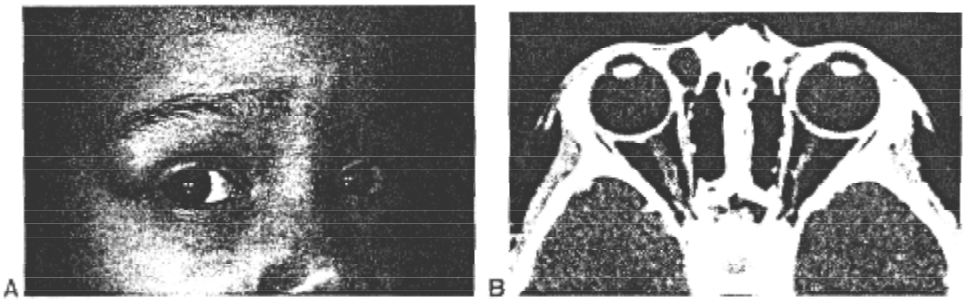
تتظاهر الأورام السحائية عادة بنقص رؤية مترقٍ، جحوظ خفيف، وتحدد حركات العين. الغالبية العظمى من المرضى إناث. تميل الأورام السحائية في الطفولة لأن تغزو موضعياً، ويجب استئصالها بشكل كامل قدر الإمكان، إلا إذا حافظت العين المصابة على مستوى جيد من الرؤية.

» **الكتل النسيجية الهاجرة:**

تشير هذه العبارة لخلايا وأنسجة طبيعية تنمو في مكان غير طبيعي. قد تنجم هذه الكتل عن التجزؤ غير الطبيعي للأنسجة الانتاشية أثناء التطور الجنيني، أو عن تفتق الأنسجة من التراكيب المجاورة.

- **الكيسة نظيرة البشرة EPIDERMOID CYST**:

تتألف هذه الكيسة من محفظة تتركب من نسيج يشبه البشرة (بشرة رصفية شائكة متقرنة) وتواجه جوفاً يحتوي على قرنين ومواد شحمية ومحتوى عالٍ من الكولسترول. قد يحدث تكثف في النسيج الضام المجاور يشبه الأدمة الطبيعية، فيعطي أشعلراً متجهة للداخل وغدداً زهمية، الأمر الذي يؤدي لتشكل كيسة نظيرة الأدمة. تنجم كل من الكيستين نظيرة البشرة ونظيرة الأدمة عن التجزؤ الشاذ للوريقة الخارجية السطحية تحت الجلد أثناء التطور الجنيني. تتوسع الكيسة تدريجياً بتجمع مواد متميعة بداخلها. قد يشاهد في بعض الأحيان تشوه ثانوي في العظم المجاور. تعد الاتصالات الدرزية في عظام الحجاج مواقع شائعة للكيسات نظيرة الأدمة. تنشأ الكيسات في الحالات النموذجية إلى الخارج تماماً من حافة الحجاج في الربع الصدغي العلوي (جبهي/ وجني)، أو إلى الداخل مباشرة من حافة الحجاج في الربع الأنفي العلوي (جبهي/ أنفي) (شكل ٢٥-٧). قد تتطور نسبة ضئيلة من هذه الكيسة داخل جوف الحجاج، لكنها لا تتظاهر حتى مرحلة البلوغ عادة بجحوظ مترقٍ.



شكل (٢٥-٧): أ- كيسة نظيرة أدمة حول الحجاج في القسم الصدغي العلوي من العين اليمنى. ب- تصوير طبقي محوري يظهر كيسة نظيرة أدمة في القسم العلوي الأنفي للعين اليمنى.

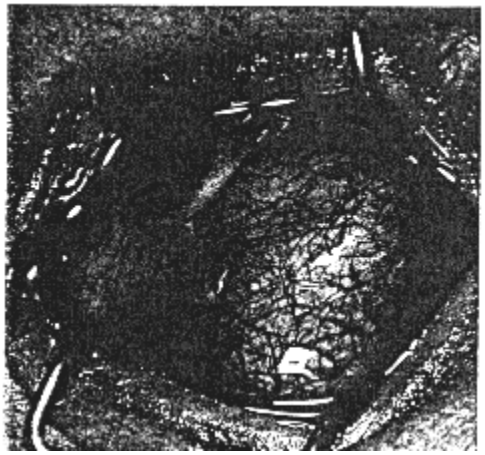
تشاهد الكيسات نظيرة الأدمة المحيطية عادة في السنة الأولى من العمر، وقد تستمر بالتوسع البطيء أثناء الطفولة. تكون الكيسة عادة قاسية، غير مؤلمة، يبلغ قطرها ١ سم تقريباً، وتتثبت بالسمحاق الواقع في الأسفل بسويقة ليفية تسمح لها ببعض الحركة النسبية. يظهر التصوير الطبقي المحوري وجود لب متجانس منخفض الكثافة محاط بجدار رقيق.

يستطب التداخل الجراحي في الكيسات المستمرة بالنمو، أو للوقاية من الالتهاب الذي قد ينجم عن التمزق الرضي للكيسة وتسريب محتوياتها في الأنسجة المجاورة. يجب توخي الحذر أثناء الجراحة لتجنب ثقب المحفظة، الأمر الذي قد يؤدي لالتهاب مشابه. إذا حدث التمزق وجبت إزالة كامل محتويات الكيسة باستعمال الملقط أو الرشف، ثم يغسل المكان بشكل غزير بالسيروم الملحي. قد يؤدي الاستئصال غير الكامل للكيسة إلى نكسها أو إلى تشكل ناسور. استئصال الكيسات التي تتوضع في الناحية العلوية الأنفية أكثر صعوبة، لأنها تميل لأن تتوضع جزئياً داخل الحجاج.

- **الأورام العجائبية TERATOMAS**:

تعرف الأورام التي تحتوي على أنسجة متعددة مشتقة من كل الطبقات الانتاشية الثلاثة (الوريقة الخارجية والمتوسطة والداخلية) بالأورام العجائبية. يشاهد عادة جلد وملحقات جلدية، نسيج عصبي، عضلات، عظام. ويمكن أيضاً مشاهدة ــ وإنما بنسبة أقل ــ عناصر الوريقة الداخلية مثل البشرة التنفسية أو المعوية. معظم الأورام العجائبية كيسية الشكل جزئياً، ومحتواها سائل. تمثل الأورام العجائبية الحجاجية جزءاً صغيراً جداً من الأورام الحجاجية، وكذلك من الأورام العجائبية على وجه العموم، والتي تنشأ عادة في الأقناد أو المنطقة

العجزية العصعصية. تتظاهر الأورام العجائبية الحجاجية بجحوظ شديد منذ الولادة (شكل ٢٥-٨). وعلى العكس من الأورام المتوضعة في أماكن أخرى والتي قد تستحيل نحو الخباثة، لا يحدث هذا الأمر في الأورام الحجاجية. يمكن استئصال الورم بشكل كامل غالباً بعد بزل محتواه السائل، دون التضحية بالعين. تؤدي الأذية الدائمة في العصب البصري، والناجمة عن انضغاطه، إلى نقص في الرؤية في العين المصابة.



شكل ٢٥-٨: ورم عجائبي كيسي ولادي في الحجاج الأيسر.

- **الغدة الدمعية الهاجرة:**

قد تتظاهر هذه الحالة النادرة بجحوظ في سن الطفولة. قد يفاقم التوسع الكيسي والالتهاب المزمن في بعض الأحيان من شدة المشكلة.

- **الكيسة الثلامية COLOBOMATOUS CYST:**

تعرف هذه الحالة أيضاً باسم " صغر المقلة المترافق مع كيسة " MICROPHTHALMOS WITH CYST "، وتتألف من أنسجة تنشأ من جدار المقلة المصابة بسوء التشكل والثلامة في القسم الخلفي. تشاهد درجة ما من تبارز الصلبة مرافقة لمعظم حالات ثلامات قعر العين، وتنجم عن نقص

نسيجي في المنطقة التي فشلت فيها الحواف المتراكبة للشق الجنيني بالالتحام. في الحالات الشديدة، ينمو تقبب كروي الشكل ليصبح بحجم كرة العين أو أكبر منها.

ومثل بقية أسواء التشكل، فإن صغر المقلة المترافق مع كيسة قد يشاهد كعيب ولادي معزول أو مترافق مع عدد من التشوهات الجهازية أو داخل القحف. يتألف جدار الكيسة الثلامية من طبقة رقيقة من الصلبة مبطنة بنسيج رديمي ينشأ من الوريقة الخارجية العصبية، وقد يترافق في بعض الأحيان مع وجود تجمعات من الخلايا الدبقية مفرطة التنسج. ويحتوي تجويف الكيسة على سائل مائي مع بعض الخلايا المعلقة. التوضع المعتاد لهذه الكيسة هو القسم السفلي أو الخلفي من كرة العين. يتصل جوف الكيسة مع تجويف الخلط الزجاجي، ويحدث هذا الاتصال أحياناً بقناة صغيرة يصعب اكتشافها بالفحص العادي. ليس بالضرورة أن تسبب الكيسات المتوضعة خلفياً جحوظاً، وإنما يعتمد ذلك على حجم الكيسة وحجم كرة العين بحد ذاتها. تتظاهر الكيسات المتوضعة في الأسفل على شكل تقبب في الجفن السفلي أو كتلة زرقاء تحت الملتحمة (شكل ٢٥-٩).

وأحياناً تندفع كرة العين نحو الأعلى بحيث تختفي خلف الجفن العلوي. لا يوجد استطباب للمعالجة إلا من الناحية التجميلية.

يمكن اللجوء لبزل الكيسة ووضع درع تجميلي خلف الأجفان لتأخير أو منع إعادة امتلائها. أما بالاستئصال الجراحي فقد لا يكون بالإمكان الحفاظ على كرة العين.

- **القيلة الدماغية أو القيلة السحائية ENCEPHALOCELE OR MENINGOCELE:**

قد تنجم هذه الكتل في منطقة الحجاج عن شذوذ عظمي خلقي يسمح بتفتق الأنسجة داخل القحف، أو قد تتطور بعد رض يؤدي لتخرب العظم والأم الجافية

في الحفرة القحفية الأمامية. يؤدي التوضع داخل الحجاج إلى جحوظ أو انزياح سفلي لكرة العين. أما التوضع الأمامي فيأخذ شكل كتلة تحت الجلد تتوضع نموذجياً فوق الرباط المآقي الأنسي. هذا ويعد نبضان الكتلة أو المقلة الناجم عن انتقال الضغط النبضي من داخل القحف مميزاً لهذه الحالة. يتم اثبات التشخيص بسهولة من خلال التصوير العصبي.

شكل (٢٥-٩): صغر مقلة مترافق مع كيسة.

ü التهابات الحجاج عند الأطفال:

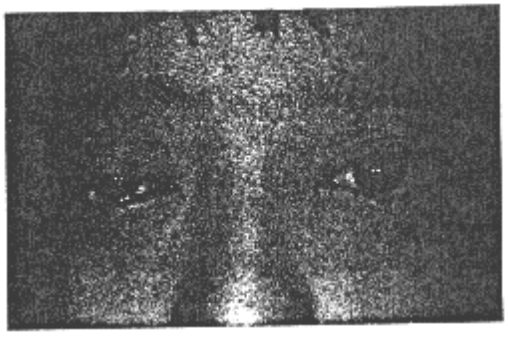
توجد العديد من الاضطرابات غير الخمجية وغير الرضية التي قد تقلد الكتلة الحجاجية والتي تستحق ذكراً خاصاً. نادراً ما يشاهد داء غريف ــ الذي يعد السبب الأكثر شيوعاً للجحوظ عند البالغين ــ عند الأطفال، لكنه قد يشاهد في بعض الأحيان عند اليافعين (شكل ٢٥-١٠).

¶ الورم الحجاجي الكاذب ORBITAL PSEUDOTUMOR:

يختلف هذا المرض الالتهابي مجهول السبب، والذي قد يسبب الجحوظ عند الأطفال، بشكل هام عنه عند البالغين.

يكون الشكل الطفلي النموذجي حاداً ومؤلماً ويشبه التهاب النسيج الخلوي الحجاجي أكثر مما يشبه الورم أو داء غريف (شكل ٢٥-١١). الإصابة ثنائية الجانب والنكس شائعان في هذا المرض، وكذلك ترافقه مع شكاوى جهازية مثل الصداع والحمى والغثيان والإقياء والوسن. كثيراً ما يترافق المرض مع التهاب عنبة، وأحياناً قد تكون المظهر البارز للمرض. يبدي التصوير الشعاعي زيادة في كثافة شحم الحجاج، مع تسمك القسم الخلفي للصلبة ومحفظة تينون، وضخامة في عضلات العين الخارجية. تؤدي المعالجة بالستيروئيدات الجهازية لتحسن دراماتيكي وفوري عادة.

شكل ٢٥-١٠: داء غريف مع جحوظ ثنائي الجانب.



شكل ٢٥-١١: ورم حجاجي كاذب ثنائي الجانب.

¶ التهاب عضلات الحجاج ORBITAL MYOSITIS:

تتصف هذه الحالة بارتشاح التهابي مجهول السبب في عضلات العين الخارجية، والذي قد يصيب عضلة واحدة أو عدة عضلات في كلتا العينين. يعتمد التظاهر السريري على درجة الالتهاب. من المظاهر الشائعة: الشفع، قضأ الملتحمة، والألم الحجاجي. قد تبقى الأعراض تحت حادة لعدة أسابيع، أو قد تترقى بشكل سريع جداً. نادراً ما تتأثر الوظيفة البصرية، ما لم تحدث ضخامة شديدة في عضلات العين الخارجية. يبدي التصوير الطبقي المحوري وجود ضخامة منتشرة في العضلة على طول مسارها حتى المرتكز (على العكس من الاعتلال الدرقي الذي تشاهد فيه الضخامة العضلية في بطن العضلة دون المرتكز). تؤدي المعالجة بالستيروئيدات لتحسن فوري في الأعراض عادة، لكن من الضروري الاستمرار بالمعالجة لمدة ٤-٦ أسابيع لتجنب النكس.

ü الأورام الجفنية وفوق المقلية:

الأورام الخبيثة التي تنشأ من جلد الأجفان أو الملتحمة (السرطانة قاعدية الخلايا، السرطانة شائكة الخلايا، الميلانوما) شائعة نسبياً عند البالغين، لكنها شديدة الندرة عند الأطفال. تترافق الأورام التي قد تشاهد عند الأطفال مع أمراض جهازية مؤهبة للخباثة مثل: جفاف الجلد المصطبغ، ومتلازمة الوحمات قاعدية الخلايا. إضافة لذلك، فإن الغرن العضلي المخطط قد يتظاهر بكتلة في الجفن أو الملتحمة.

الآفات السليمة في سطح العين والجلد المحيط كثيرة، ويمكن تصنيفها بحسب كونها تنمو من الابتليوم أو الخلايا الميلانية أو النسيج الوعائي.

¶ الحليموم PAPILLOMA:

هو عبارة عن تكاثر ابتليالي سليم يظهر عادة على شكل كتلة لاطئة قرب اللم، أو على شكل كتلة معنقة في اللحيمة أو الملتحمة الجفنية أو الرتوج. يتفاوت لون الآفة من الشفاف، إلى الأصفر الشاحب، إلى لون السلمون، وأحياناً تكون مرقطة ببقع حمراء. ينجم الحليموم عند الأطفال عن الخمج الفيروسي عادة، بشكل مشابه للثآليل، ومن المحتمل أن يختفي عفوياً. يستطب الاستئصال الجراحي عند وجود التهاب ملتحمة أو التهاب قرنية مستمر، أو بسبب الظهور المستمر لآفات جديدة.

¶ الكيسة الملتحمية الاشتمالية CONJUNCTIVAL INCLUSION CYST:

تنجم عادة عن الجراحة أو الرض، وتمتلئ بسائل شفاف. يستطب الاستئصال فقط إذا كانت مصدراً لأعراض مزعجة.

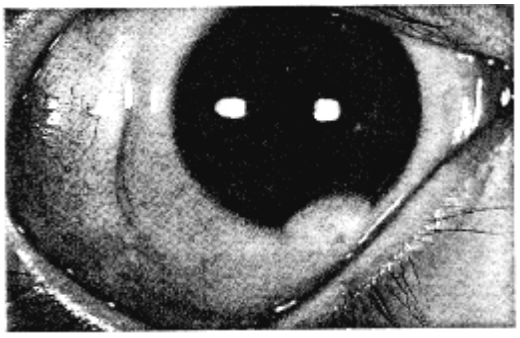
¶ الأورام نظيرة الأدمة فوق المقلة:

بالرغم من أن الكثير يصنفونها مع الكيسات نظيرة الأدمة، إلا أن هذه الأورام تمثل حالة مختلفة تماماً عن الكيسات. تظهر الأورام اللمية نظيرة الأدمة منذ الولادة على شكل كتلة بيضاء بشكل القبة في الربع السفلي الصدغي من اللم، وذلك في ثلاثة أرباع الحالات. يتراوح قطر الآفة بين ٢-١٠ مم، وثخانتها بين ١-٣ مم. تتركب هذه الأورام من ابتليوم سطحي متقرن مع طبقة تشبه الأدمة إلى الأسفل منه تحتوي على بضعة أشعار وكمية قليلة من النسيج الشحمي. يكون نمو الآفة بعد الولادة بطيئاً جداً، هذا إن وجد. وعدا عن مظهرها غير المرغوب، فإن الأورام نظيرة الأدمة قد تسبب تخريشاً عينياً، كما قد تتداخل مع الرؤية بسبب حرج البصر المحدث. تعالج بالاستئصال الجراحي.

» **الورم الشحمي نظير الأدمة LIPODERMOID**:

تتوضع هذه الآفة الملتحمية عادة قرب الرتج الصدغي، وتتركب من نسيج شحمي ونسيج ضام كثيف. يكون الابتليوم الملتحمي الواقع فوقها طبيعياً، والأجربة الشعرية غائبة. قد تكون هذه الآفة شديدة الاتساع، وتشمل الأنسجة الحجاجية، الغدة الدمعية، وحتى عضلات العين الخارجية. يمكن لكل من الأورام نظيرة الأدمة والأورام نظيرة الأدمة الشحمية أن تكون جزءاً من متلازمة غولدنهار (شكل ٢٥-١٢). تترافق هذه المتلازمة أيضاً مع تشوهات عديدة متفاوتة تشمل: تشوهات في الأذن (ملحقات أمام الأذن، ناسور صيواني)، نقص تنسج الفك العلوي أو السفلي، تشوهات فقرية، تثلم الجفن العلوي، ومتلازمة دوان.

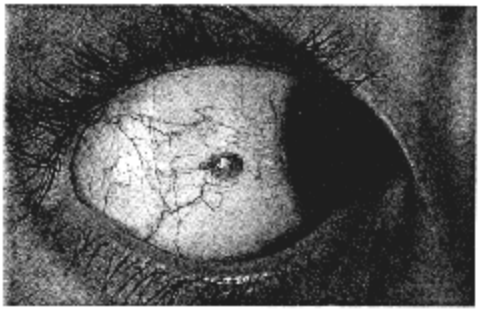
لا ينصح بالاستئصال الجراحي بسبب الاتساع الشديد للآفة، مما قد يؤدي لتندب شديد وأذية في الأعضاء والأنسجة المجاورة.



شكل (٢٥-١٢): ورم نظير أدمة صغير على اللم السفلي، وورم نظير أدمي شحمي أكبر حجماً في الرتج الصدغي عند طفل مصاب بمتلازمة غولدنهار.

¶ الوحمات الملتحمية CONJUNCTIVAL NEVI:

هذه الآفات شائعة نسبياً في الطفولة، وتحدث بشكل رئيسي عند ذوي البشرة الفاتحة. قد تكون الوحمات مسطحة أو مرتفعة. معظمها تكون مركبة من الناحية النسيجية (تتواجد الخلايا الوحمية في كل من الابتليوم والصفيحة الخاصة)، بينما بعضها الآخر وحمات وصل (تتواجد الخلايا الوحمية عند السطح الفاصل بين الابتليوم والصفيحة الخاصة). يكون اللون بنياً في الحالات النموذجية، لكنها قد تكون غير مصطبغة في ثلث الحالات تقريباً وذات مظهر وردي. تلاحظ الوحمات في بعض الحالات منذ الولادة، لكن معظمها يتطور لاحقاً في مرحلة الطفولة أو اليفع (شكل ٢٥-١٣). لم تسجل أي حالة من الاستحالة الخبيثة لوحمات الملتحمة بعمر أقل من ٢٠سنة. الميلانوما الخبيثة والملان المكتسب البدئي في الملتحمة نادران جداً عند الأطفال.



شكل (٢٥-١٣): وحمة مصطبغة في الملتحمة البصلية.

» كثرة الخلايا الميلانية العينية OCULAR MELANOCYTOSIS:

تتصف هذه الحالة الولادية المصطبغة بتلون بقعي وحيد الجانب رمادي أو أزرق في الصلبة (ليس في الملتحمة). يكون التصبغ داخل العين مفرطاً أيضاً،

مما يساهم في زيادة معدل حدوث الزرق، وكذلك زيادة خطر حدوث الميلانوما الخبيثة. قد يشاهد تصبغ مرافق في الأجفان والجلد المجاور عند بعض الأشخاص، ولا سيما من العرق الأسيوي، مما يؤدي لظهور لون أسود أو بني أو أزرق دون أن يترافق مع زيادة في الثخانة أو أي شذوذ آخر (كثرة الخلايا الميلانية العينية الجلدية، وحمة أوتا). قد تشاهد بقع صغيرة ثنائية الجانب من التلون الرمادي في الصلبة عند الأطفال السود، وليس لها أهمية سريرية. قد يترافق الملان في الجلد والصلبة في بعض الأحيان مع متلازمة ستيرج ــ ويبر ومتلازمة كليبل ــ ترينوناي ــ ويبر.

» **وحمة قربة النبيذ (الوحمة اللهبية) PORT – WINE STAIN (NAEVUS FLAMMEUS)**:

تصيب هذه الوحمة الوعائية الولادية في الحالات النموذجية جلد الأجفان وفوق الصلبة في متلازمة ستيرج ــ ويبر، لكنها تشاهد بشكل أكبر كتشوه جلدي معزول في الجفن أو في أي مكان آخر.

ü **الآفات الالتهابية**:

إن الكتل الالتهابية في الأجفان وسطح العين أكثر شيوعاً بكثير من الأورام. ورغم أن البردات أقل شيوعاً بكثير عند الأطفال منها عند البالغين، فإنه من الواجب على أخصائي العيون عند الأطفال أن يكون مهيأً لمصادفتها. ونظراً لأن التداخل الجراحي عند الأطفال يتطلب تخديراً عاماً في معظم الحالات، فإن المعالجة المحافظة تستحق المحاولة. تشفى معظم الحالات عفوياً خلال أسابيع أو أشهر مع التطبيق المتكرر للكمادات الحارة.

الحبيبوم المقيح عبارة عن كتلة لحمية وردية اللون معنقة من النسيج الحبيبي، والتي قد تنمو بشكل فائق السرعة في بعض الأحيان من الملتحمة المغطية للبردة.

إن التهاب الملتحمة والقرنية النفاطي والتهاب الملتحمة الخشبي اضطرابان التهابيان غير شائعين في الملتحمة، يشاهدان عادة عند المرضى الصغار، وقد يؤديان لتشكل كتل على سطح العين. قد يشاهد التهاب فوق الصلبة العقيدي في بعض الأحيان عند الأطفال.

كما يمكن لآفات الأجفان الآفات فوق المقلة أن تتطور في الحبيبوم الأصفر عند اليفعان، والذي سنناقشه بعد قليل.

الأورام داخـــل العيـــن

ü أورام القزحية والجسم الهدبي:

إن كلاً من الأورام الخبيثة البدئية والثانوية في القزحية نادرة جداً عند الأطفال. يقدر أن ١٪ تقريباً من الميلانومات العنبية الخبيثة تحدث عند أشخاص بعمر أقل من ٢٠ سنة. قد يؤدي الارتشاح الابيضاضي في نسيج القزحية لتشكل آفة كتلية، والتي تعد أحد أقل التظاهرات العينية للابيضاض شيوعاً. لا تشاهد نقائل من الأورام الصلبة في السبيل العنبي فعلياً عند الأطفال. هذا وقد يطرح العدد الكبير نسبياً من الآفات القزحية السليمة تساؤلاً حول احتمال الخباثة عند الأطفال. تحتاج الوحمات القزحية المصطبغة والنمشات الكبيرة لمراقبة دورية للتأكد من سلامتها. قد تتطور آفات ميلانية مشابهة لعقيدات ليش الشائعة لدى بعض الأطفال المصابين بالداء الليفي العصبي من النمط الأول، وتكون كبيرة كفاية لينظر إليها على أنها أورام سليمة.

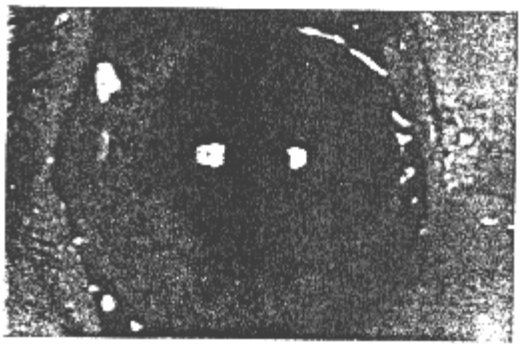
قد تشاهد عقيدات على الابتليوم القزحي المصطبغ عند حافة الحدقة كتشوه ولادي غير هام، أو قد تتطور بعد الاستعمال المديد للقطرات المقبضة للحدقة (مثل الإيكوتيوفات لمعالجة الحول).

¶ الحبيبوم الأصفر عند اليفعان JUVENILE XANTHOGRANULOMA:

يعرف أيضاً باسم الورم البطاني الأصفر الوحمي، ويتصف بتكاثر غير نوعي للخلايا المنسجة، ويتطور عند الرضع بعمر أقل من سنتين. يتصف نسيجياً بوجود خلايا عرطلة من نمط توتون. تتألف الإصابة الجلدية في الحالات النموذجية من حطاطات مدورة صغيرة برتقالية اللون. آفات القزحية

نادرة نسبياً، وتكون غالباً وحيدة الجانب، وتتألف من كتلة لحمية بلون بني مصفر، وترتشح بشكل موضع أو منتشر في كامل القزحية بحيث تؤدي لتباين لون القزحية بين العينين. يعد النزف العفوي في الغرفة الأمامية من التظاهرات السريرية المميزة. قد يؤدي الزرق الثانوي عند تطوره لألم حاد وخوف من الضياء ونقص هام في حدة البصر (شكل ٢٥-١٤).

الحبيبوم الأصفر عند اليفعان حالة محددة لذاتها تتراجع عفوياً عادة بعمر ٥ سنوات، لكن تستطب المعالجة عند وجود الإصابة العينية لتجنب الاختلاطات. يكفي استعمال الستيروئيدات الموضعية والعوامل الخافضة للتوتر داخل العين بحسب الضرورة للسيطرة على المشكلة. يستطب التداخل الجراحي أو التشعيع عند وجوده زرق معند.



شكل (٢٥-١٤): الحبيبوم الأصفر عند اليفعان في القزحية في العين اليمنى.

¶ الظهاروم اللبي MEDULLO EPITHELIOMA:

ينشأ هذا الورم من الابتليوم غير المصطبغ للجسم الهدبي، ويتظاهر غالباً على شكل كتلة قزحية في العقد الأول من العمر. الزرق الثانوي ونزف الغرفة الأمامية من التظاهرات البدئية الأقل شيوعاً. يشاهد طيف واسع من الخصائص السريرية والباثولوجية عند المرضى المصابين بهذه الآفة النادرة، التي تتفاوت

من السليمة إلى الخبيثة. بالرغم من أن النقائل نادرة، فإن الغزو الموضعي قد يؤدي للموت. تشاهد غالباً عناصر عجائبية في الورم. يحتاج الأمر استئصال العين في غالبية الحالات، ويكون شافياً في الغالبية العظمى من الحالات.

ü أورام المشيمية والابتليوم الشبكي الصباغي:

تكون الآفات المصطبغة في قعر العين عند الأطفال سليمة عادة. الوحمات المشيمية المسطحة شائعة وكثيرة المصادفة لدى فحص قعر العين عند الأطفال، ولا يجب أن تولى أي اهتمام أو قلق خاص. غالباً ما تشاهد بقع فاتحة اللون في المشيمية عند المرضى المصابين بالداء الليفي العصبي من النمط الأول.

فرط التصنع الولادي في الابتليوم الشبكي الصباغي عبارة عن آفة مسطحة واضحة الحدود مفرطة التصبغ، والتي قد تكون معزولة أو متعددة البؤر. تعرف هذه الأسماء أيضاً باسم أثار أقدام الدب BEAR TRACKS. تترافق هذه الآفات مع داء البوليبات الغدية العائلي (متلازمة غاردنر)، والتي تتميز بخطر كبير لتطور السرطانة الغدية في الكولون بعمر ٥٠ سنة. قد تشاهد لدى هؤلاء المرضى أيضاً أورام عابية هيكلية مع العديد من أورام الأنسجة الرخوة. هذا وإن وجود أربع آفات من فرط التصنع الولادي في الابتليوم الشبكي الصباغي أو أكثر، وغير محصورة في قسم واحد من قعر العين، أو كانت الإصابة ثنائية الجانب، يجب أن يثير الشك بوجود متلازمة البوليبات العائلية.

الورم العابي المشترك في الشبكية والابتليوم الشبكي الصباغي ورم مصطبغ مرتفع غير واضح الحدود، قد يتوضع جانب الحليمة أو في محيط الشبكية. يكون الشد على الأوعية الشبكية مظهراً بارزاً في التوضع المحيطي للورم. قد تترافق هذه الحالة مع الداء الليفي العصبي، سلس الصباغ، انشقاق الشبكية المرتبط بالجنس، والأورام الوعائية الدموية الوجهية.

ورم الخلايا الميلانية MELANOCYTOMA ورم مصطبغ بلون قاتم يصيب عادة القرص البصري والشبكية المجاورة، ولا يملك إمكانية النمو. الميلانوما الخبيثة في المشيمية نادرة جداً عند الأطفال.

الورم العظمي المشيمي CHOROIDAL OSTEOMA ورم سليم في السبيل العنبي، قد يشاهد عند الأطفال، ويتظاهر عادة بنقص في حدة البصر.

الورم الوعائي الدموي المشيمي الموضع المعزول نادر جداً عند الأطفال، أما الورم الوعائي الدموي المنتشر في المشيمية فيشكل جزءاً من متلازمة ستيرج – ويبر.

¶ الورم الجذعي الشبكي RETINO BLASTOMA:

يعد الورم الجذعي الشبكي أشيع الأورام العينية الخبيثة عند الأطفال، كما أنه أحد أشيع الأورام الصلبة عند الأطفال بشكل عام، ويقرب معدل حدوثه من ١/١٥٠٠٠.

يشخص الورم في السنة الأولى من العمر عادة في الحالات العائلية ثنائية الجانب، وبين عمر ١-٣ سنوات في الحالات الإفرادية وحيدة الجانب. في حالات نادرة، قد يتظاهر الورم الجذعي الشبكي البدئي في مرحلة اليفع.

العلامة البدئية الأكثر شيوعاً هي الحدقة البيضاء، التي تلاحظ عادة في البداية من قبل الأهل، ويصفونها عادة بأنها بيضاء متوهجة أو تشبه عين القط (شكل ٢٥-١٥ أ).

ويكون الحول (وحشياً أو أنسياً) العلامة الأولى في ٢٥٪ من الحالات تقريباً. وتتضمن التظاهرات الأقل شيوعاً: نزف زجاجي، نزف غرفة أمامية، التهاب في العين أو ما حولها، زرق، جحوظ، تقيح غرفة أمامية.

ينشأ الورم الجذعي الشبكي على حساب الخلايا الجذعية والأرومية، وهو بذلك يشبه من الناحية البيولوجية الورم الأرومي العصبي والورم الأرومي النخاعي. يمكن للورم الجذعي الشبكي أن ينمو بنماذج متفاوتة. يظهر النموذج ذو النمو الداخلي على شكل كتلة بيضاء أو قشدية اللون تمزق الغشاء المحدد الباطن وتتبارز من خلاله، مع أوعية صغيرة غير منتظمة على سطحها (شكل ٢٥-١٥ ب). أما النموذج ذو النمو الخارجي فيكون بلون أبيض مصفر، وينمو في الفراغ تحت الشبكية، وتكون الأوعية الشبكية الواقعة فوقه كبيرة القطر ومتعرجة (شكل ٢٥-١٦). غالباً ما يشاهد كلا النموذجين معاً في الأورام الكبيرة. وقد ينمو الورم في حالات نادرة ضمن الشبكية ليعطيها منظراً ارتشاحياً منتشراً.

يترافق الورم ذو النمو الداخلي مع ازدراع داخل الزجاجي، حيث تنفصل خلايا أو أجزاء من الورم وتستقر في الزجاجي (شكل ٢٥-١٦). قد يكون هذا الازدراع شديداً جداً في بعض الحالات فيعطي بذلك صورة شبيهة بانتان باطن العين، وقد تصل الخلايا الخبيثة في بعض الأحيان للغرفة الأمامية لتعطي منظراً يشبه التقيح الكاذب في الغرفة الأمامية.

أما الورم ذو النمو الخارجي فيترافق غالباً مع تجمع للسوائل تحت الشبكية، مما يعطي منظراً شبيهاً بانفصال الشبكية النتحي، ويترك انطباعاً خاطئاً بوجود داء كوتس.

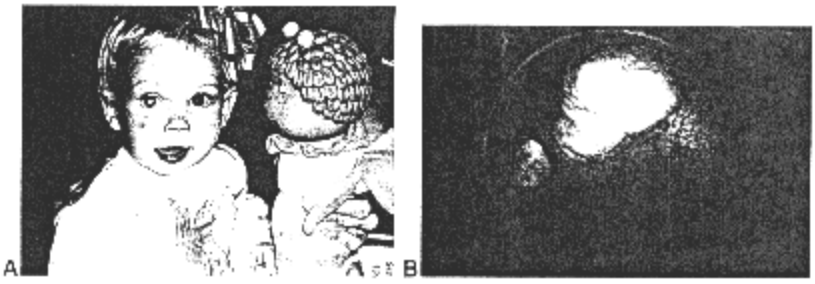
يجب أن يتضمن التقييم السابق للمعالجة لدى هؤلاء المرضى: تصوير طبقي محوري، بزل نقي العظم، بزل قطني.

يفيد التصوير الطبقي المحوري في تشخيص الورم عن طريق إظهار التكلسات المميزة داخل العين، وكذلك في تقييم الأمتداد داخل القحف عبر العصب البصري (شكل ٢٥-١٧).

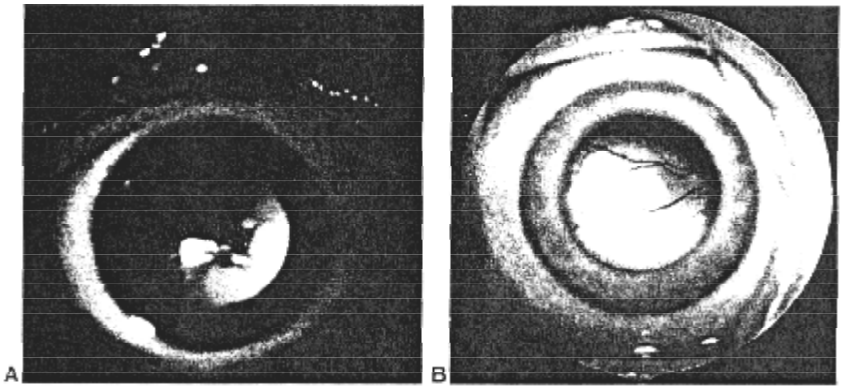
يجب كذلك فحص والدي المريض وإخوته جميعاً من أجل تحديد خطر ظهور إصابات مستقبلية عند أبناء جدد، ولتقديم الاستشارة الوراثية الضرورية (جدول ٢٥-٢).

تشاهد في ١٪ من الحالات آفة في قعر العين عند أحد الوالدين، وتمثل إما ورم جذعي شبكي تراجع عفوياً، أو ورم سليم يخضع لنفس الاعتبارات الوراثية ويدعى الورم الشبكي RETINOMA.

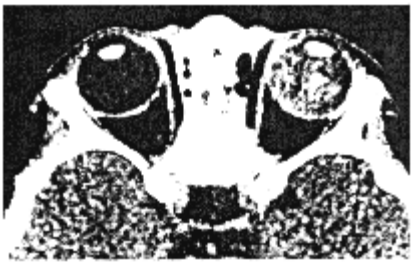
يبين الجدول ٢٥-٣ التشخيص التفريقي للحدقة البيضاء. الآفة الشبكية الأكثر شيوعاً والتي تقلد الورم الشبكي الجذعي هي داء كوتس. يدل وجود مادة بلورية وسائل غزير تحت الشبكية وشذوذات وعائية محيطية مع عدم وجود تكلسات في التصوير الطبقي المحوري على داء كوتس. يعد ورم الخلايا الكوكبية والورم الأرومي الوعائي الدموي من الأورام الشبكية السليمة التي قد تقلد مظهر الورم الشبكي الجذعي الصغير. المظهر النسيجي المميز للورم الشبكي الجذعي هو زهيرات فلكسنر ــ وينتر شتاينر، والتي تمثل درجة محدودة من التمايز الشبكي. كذلك يشاهد تكلس متفاوت الشدة عادة. قد يشاهد ورم ثالث بدئي عند بعض المرضى المصابين بالورم الجذعي الشبكي ثنائي الجانب هو ورم الغدة الصنوبرية PINEALOBLASTOMA، والذي قد يكون موجوداً منذ البدء، أو قد يتطور بعد عدة سنوات من المعالجة العينية الناجحة. كذلك قد تتطور لدى هؤلاء المرضى أورام ثانوية في أماكن التشعيع، إذا ما استعمل، وخاصة الغرن العظمي.



شكل (٢٥-١٥): أ ــ حدقة بيضاء في العين اليمنى لدى طفلة عمرها سنة واحدة مصابة بالورم الشبكي الجذعي. ب ــ صورة لقعر العين تبدي ورماً شبكياً جذعياً متعدد البؤر في العين اليسرى.



شكل (٢٥-١٦): أ ــ ورم شبكي جذعي ذو نمو خارجي مع ازدراع في الزجاجي. ب ــ ورم شبكي جذعي ذو نمو داخلي مع انفصال في الشبكية.



شكل (٢٥-١٧): تصوير طبقي محوري يظهر ورم شبكي جذعي يملأ معظم القسم الخلفي للعين اليسرى مع تكلسات موضعة.

الجدول ٢٥-٢:

الاستشارة الوراثية في حالات الورم الشبكي الجذعي.

إذا كان أحد الوالدين حاملاً ترتفع النسبة إلى ٤٥٪.

الجدول ٢٥-٣

التشخيص التفريقي للحدقة البيضاء

- الورم الشبكي الجذعي.
- بقاء الزجاجي البدئي.
- اعتلال الشبكية عند الخدَّج.
- الساد.
- ثلامة الشبكية أو القرص البصري.
- التهاب العنبة.
- داء السهميات العيني.
- الطية الشبكية الولادية.
- داء كوتس.
- النزف الزجاجي المتعضي.
- عسر التنسج الشبكي.
- كثافات القرنية.
- اعتلال الشبكية والزجاجي النتحي العائلي.
- حسر البصر العالي وتفاوت أسواء الانكسار.
- تغمد ألياف العصب البصري بالنخاعين.
- داء نوري.
- انفصال الشبكية.
- ورم الخلايا الكوكبية.
- سلس الصباغ.

تدبير الورم الشبكي الجذعي:

تغيرت أساليب معالجة الورم الجذعي الشبكي بشكل كبير في السنوات العشرة الماضية. وبالرغم من أن استئصال العين ما يزال الأسلوب الأوسع استخداماً، فإن تطور أساليب التشخيص الباكر سمح باللجوء لوسائل محافظة أكثر في العلاج. يستطب استئصال العين في الحالات التي يفقد فيها أي أمل بالمحافظة على الرؤية. ومن المهم جداً أثناء العملية توخي الحذر خشية انثقاب العين، ومحاولة قطع أطول جزء ممكن من العصب البصري لتجنب حدوث الانتقالات. نتائج الاستئصال ممتازة، ويبلغ معدل الشفاء نحو ٩٥٪. ينقص معدل البقيا إذا كانت حواف القطع غير سليمة.

تتضمن الوسائل العلاجية الأخرى التي قد تتيح الحفاظ على العين مع الاحتفاظ بدرجة مفيدة من الرؤية:

- التشعيع الخارجي للأورام الكبيرة الخلفية.
- المعالجة الشعاعية اللويحية لبعض الأورام ذات الحجم المتوسط.
- المعالجة بالتبريد للأورام الصغيرة الأمامية.
- التخثير الضوئي بالليزر للأورام الصغيرة الخلفية.
- المعالجة الحرارية عبر الحدقة للأورام الصغيرة الخلفية.
- المعالجة الشعاعية بالجزيئات المشحونة.

بينما تستعمل المعالجة الكيميائية عند وجود الانتقالات، أو لتخفيف حجم الورم قبل التشعيع.

قد يختفي الورم بعد المعالجة في بعض الحالات، لكن الأغلب أن يستمر ككتلة متكلسة بيضاء أو رمادية يصعب تمييزها عن الورم غير المعالج. من الضروري جداً متابعة الحالة بعد العلاج بشكل حثيث لعدة سنوات خشية حدوث النكس. يحدث النكس خصوصاً في الحالات المترافقة مع ازدراع في الزجاجي.

المواقع الأشيع التي تحدث النقائل إليها هي: الحجاج، الجملة العصبية المركزية، عظام الجمجمة، وهنا يكون الإنذار سيئاً.

الفصل السادس والعشرون

أسواء التشكل القحفية الوجهية
:CRANIOFACIAL MALFORMATIONS

ü مقاربة الطفل المصاب بأسواء التشكل القحفية الوجهية والعينية:

يعد الأطفال المصابون بأسواء التشكل والمتلازمات الخلقية التي تصيب التراكيب القحفية الوجهية مؤهبين بشكل خاص للإصابة بالتشوهات العينية. إن عدد المتلازمات وأسواء التشكل المعزولة ضخم جداً، وطيف المشاكل العينية يفوقه أيضاً. بالتالي، لعل أنه من المثمر أكثر بالنسبة للقارئ أن يحاول تطوير مقاربة خاصة للطفل المصاب بأسواء التشكل، من أن يحاول تذكر كل التبدلات المرضية المذكورة في الأدب الطبي. من المفيد تقسيم هذه الموجودات إلى زمرتين كبيرتين: التبدلات المرضية العينية الداخلية والاختلاطات العينية الثانوية.

¶ التبدلات المرضية العينية الداخلية:

تكون الموجودات العينية في هذه المجموعة بدئية وليست ثانوية، كما أنها ترتبط بالعيب الأساسي الموجود. يؤدي المحرض المستبطن سواء أكان مورثياً أم بيئياً إلى أذية الأنسجة العينية المتطورة أو فشل تشكلها. تتضمن الأمثلة:

- حسر البصر والتبدلات المرضية الشبكية في متلازمة ستيكلر.
- الشذوذات التطورية في القسم الأمامي والمترافقة مع الشذوذات الجهازية، أو متلازمة الكحولية الجنينية، أو الشذوذات الصبغية.
- الثلامات العينية في متلازمات عديدة.
- شذوذ العضلات العينية من حيث التوضع أو الحجم في متلازمة التحام الدروز الباكر.
- إصابة الأعصاب القحفية والحركية العينية في متلازمة موبيوس، الاعتلال الجنيني بالتاليدوميد، متلازمة دوان.

¶ الاختلاطات العينية الثانوية:

قد تحدث اختلاطات ثانوية للتبدلات في حجم أو شكل أو توضع الأنسجة الحجاجية الرخوة أو العظمية. قد تكون هذه الاختلاطات على شكل تخرب أو تشوه، وقد يحدث أثناء التطور أو تكتسب بعد الولادة. هذه الاختلاطات ليست نوعية لمتلازمة بعينها، لكنها تنجم عن نمط من التشوه أو العوامل الميكانيكية. وبذلك، يمكن لنفس التشوه أن يشاهد في متلازمات متعددة. النماذج الرئيسية في هذه المجموعة هي:

- تعرض القرنية الناجم عن الجحوظ الشديد أو عيوب الأجفان (في متلازمات التحام الدروز الباكر).
- أسواء الانكسار المترافقة مع تشوهات الأنسجة الرخوة في الأجفان والملحقات (يظهر الحرج عند المصابين بالثلامة الجفنية أو الكيسة نظيرة الأدمة).
- اضطرابات الحركية العينية المترافقة مع التوضع أو الشكل الشاذ للحجاجين (حول وحشي في تباعد الحجاجين).

- وذمة الحليمة أو ضمور العصب البصري الثانويان لارتفاع التوتر داخل القحف أو لعوامل موضعية (التحام الدروز الباكر، عسر التنسج الليفي الشامل للقناة البصرية).
- شذوذات عينية ناجمة عن عوامل بيئية أثناء التشكل الجنيني (كثافات القرنية وثلامات الأجفان لدى بعض المرضى المصابين بمتلازمات الشريط الأمنيوسي).

ü بعض المتلازمات القحفية الوجهية المنتقاة:

¶ التحام الدروز الباكر CRANIOSYNOSTOSIS:

يحدث الالتحام الباكر للدروز في المرحلة الجنينية أو الطفولة الباكرة. لا تنغلق الدروز القحفية في الحالة الطبيعية حتى مرحلة اليفع. هذا وإن نوع الدرز المصاب هو الذي يحدد شكل الجمجمة، لأن النمو يتثبط في الاتجاه المعامد للدرز المغلق. لا يحدث نمو معاوض في مناطق الدروز المفتوحة فحسب، وإنما أيضاً في المناطق الضعيفة في قبة القحف. قد تؤدي النماذج المتفاوتة لانغلاق الدروز إلى طيف واسع من أشكال الجمجمة. قد يحدث تأخر عقلي، لكن يحافظ العديد من الأطفال المصابين على معدل ذكاء طبيعي.

قد يحدث التحام الدروز الباكر كتشوه بدئي معزول، أو قد يترافق مع تشوهات جهازية ناجمة عن عوامل سببية متفاوتة (مثال: الأدواء الاستقلابية، الشذوذات الصبغية، العوامل التغذوية، أو متلازمات الوراثة المندلية). تبدي المجموعة الأكثر مصادفة ــ متلازمات التحام الدروز الباكر ــ نموذجاً وراثياً جسمياً سائداً (مثال: ابرت، كروزون، بفايفر). بينما ينتقل بعضها الآخر بشكل جسمي مقهور (مثال: متلازمة مارشال). تم العثور على طفرات في مستقبلات عامل النمو في مصورات الليف في العديد من المتلازمات.

تتضمن المظاهر الجهازية الشائعة لهذه المجموعة من المتلازمات: تشوه في شكل الجمجمة، نقص تنسج منتصف الوجه، تباعد الحجاجين، مشاكل فموية وسنية، وصعوبات تنفسية (الشكل ٢٦-١). يشاهد التصاق الأصابع في العديد من المتلازمات (مثل: أبرت وبفايفر).

الاختلاطات العينية:

كثيراً ما يلاحظ نقص في الرؤية في عين واحدة أو في العينين عند مرضى التحام الدروز الباكر. قد يكون نقص الرؤية موجوداً منذ الولادة، أو قد يتطور ببطء أو بسرعة في الطفولة، أو قد يحدث كاختلاط لجراحة تصنيع الحجاج. كما سجل توارد العديد من الاختلاطات الأخرى، إنما بتواتر أقل (ساد، تبدلات صباغية في الشبكية، قرنية مخروطية، انسدال).

ينجم الجحوظ في التحام الدروز الباكر عن نقص حجم الفراغ الحجاجي العظمي بشكل ثانوي للعديد من العوامل التشريحية، وهو يختلف عن الجحوظ الثانوي للكتل الحجاجية. لا يبقى الحجوظ ثابتاً في التحام الدروز الباكر، وإنما يزداد مع تقدم العمر كنتيجة لتثبيط نمو الفراغ العظمي. ونظراً لأن الأجفان قد لا تقدم حماية كافية لكرة العين، فإن أخطر اختلاطات الجحوظ الشديد هو التعرض القرني. يؤدي التهاب القرنية التعرضي ــ عند عدم تدبيره بشكل ملائم- لانثقاب في القرنية مع حدوث أذية غير عكوسة لدى بعض المرضى. قد يفيد استعمال المراهم المزلقة إذا كان ترقي الجحوظ بطيئاً، أما إذا كان الترقي سريعاً يستطب إجراء خياطة لحواف الأجفان لحماية القرنية. في الحالات الشديدة، قد تندفع كرة العين بكاملها خارج الحجاج، وهذه الحالة تشكل حالة إسعافية بسبب احتمال حدوث إعاقة للجريان الدموي العيني، تضاف للمخاطر الناجمة عن التعرض.

يؤدي الانغلاق الباكر لأحد الدروز، ولا سيما الإكليلي، إلى ارتفاع التوتر داخل القحف ووذمة حليمة العصب البصري. يعتقد البعض أن ضمور العصب البصري يحدث دائماً بشكل ثانوي لارتفاع التوتر داخل القحف، بينما يعتقد البعض الآخر بأنه ينجم عن تبدلات ناحية في القناة البصرية. قلما يؤدي الانغلاق الباكر في الدرز السهمي لوحده إلى ضمور عصب بصري، وإنما يؤدي لعدم تناظر في الجمجمة.

كذلك تحدث العديد من الانحرافات العينية عند مرضى التحام الدروز الباكر، وأكثرها شيوعاً هو الحول الوحشي مع نموذج V. تترافق هذه الحالة غالباً مع فرط نشاط ملحوظ ظاهري أو كاذب في المائلتين العلويتين، والذي كثيراً ما ينجم عن الارتكاز الشاذ للعضلات المستقيمة. قد يحدث تحدد في الحركة لدى بعض المرضى في أحد الاتجاهات، ولا سيما في مجال عمل المستقيمة العلوية. كما أن الغطش شائع ثانوياً للحول أو لتفاوت أسواء الانكسار.

التدبير:

حدثت تطورات كبيرة في الجراحة التصنيعية لمعالجة أسواء التشكل القحفية الوجهية في السنوات الأخيرة. يجب تقييم الجهاز البصري قبل الجراحة، كذلك قياس بعض الأبعاد الهامة لتخطيط الجراحة المطلوبة مثل: المسافة بين المآقين، المسافة بين الحدقتين، عرض الفرجة الجفنية. يعاد تقييم الوظيفة البصرية بعد الجراحة، وتجرى المعالجة المناسبة. يحدد الفريق الطبي أولويات الجراحة اعتماداً على نوعية المشاكل التي يعاني منها الطفل. لكن قد يفرض وجود تعرض أو تقرح في القرنية مهدد للرؤية تداخلاً إسعافياً بغض النظر عن المشاكل الأخرى الموجودة. كما أن الجراحة التصنيعية قد تعدل من درجة الحول، مما يستدعي تعديلاً مرافقاً في جراحة الحول. كما يجب وضع نقطة

أخرى بعين الاعتبار، وهي أنه غالباً ما لا يكون بالإمكان الحصول على رؤية مشتركة في جميع وضعيات التحديق بسبب الطبيعة غير المتوافقة للحول.

شكل (٢٦-١): منظر جانبي لطفل مصاب بمتلازمة كروزون يظهر نقص تنسج منتصف الوجه، عينان متبارزتان بشدة مع تعرض وتقرح تالٍ في القرنية، ومنظر منقار الببغاء.

¶ التشوهات القحفية الوجهية الأخرى:

» تباعد الحجاجين HYPERTELORISM:

تدل هذه العبارة التوصيفية على ازدياد الفصل (أكبر من انحرافين معياريين) بين الحجاجين العظميين. قد يكون ناجماً عن توقف حركي شكلي أثناء التشكل الجنيني، ويكون إفرادياً عادة. يشاهد تباعد الحجاجين الخفيف أو المعتدل في العديد من المتلازمات، لكنه يحدث بتواتر أكبر في متلازمة الشق الوجهي الناصف (عسر التنسج الجبهي الأنفي). الموجودات المميزة في هذه المتلازمة

هي: الشق الناصف الذي يشمل الأنف والشفة والحنك، إضافة للقحف المشقوق، وشكل غير شللي من الحول الوحشي.

قد تشاهد في بعض الحالات كيسات نظيرة أدمة، تبدلات في الفرجة الجفنية، متلازمة دوان، ضمور عصب بصري. كما أنه في أحيان كثيرة، تشاهد تشوهات في مجرى الدمع تؤدي لدماع وخمج. يتم تدوير الجزء الأمامي من الحجاج للداخل في الجراحة التصنيعية لعلاج هذه الحالة، مما ينقص من المسافة بين الحدقتين، وفي أحيان كثيرة من الحول الوحشي أيضاً.

» متلازمة واردنبورغ WAARDENBURG SYNDROME:

قد يشاهد لدى الأشخاص المصابين بهذا الاضطراب الجسمي السائد أي مما يلي:

- انزياح وحشي للمآقين الأنسيين والنقطتين الدمعيتين (تباعد المآقين).
- اتصال الحاجبين.
- تباين لون القزحية بين العينين (كامل أو جزئي).
- صمم ولادي حسي عصبي ثنائي الجانب.
- نقص تصبغ قعر العين.

» نقص تنسج نصف الوجه HEMIFACIAL HYPOPLASIA:

يدعى أيضاً بعسر التنسج العيني الأذني الفقري، ومتلازمة القوس الأولى والثانية، ومتلازمة غولدنهار. تطلق هذه التسميات على مجموعة من المرضى الذين يشاهد لديهم: صغر في حجم الأذن، عدم تناظر الوجه، تشوهات متعددة في الفك السفلي (شكل ٢٦-٢). كثيراً ما تشاهد زوائد جلدية أمام الأذن، إضافة لتشوهات في الأذن الباطنة. التشوهات الفقرية شائعة، كذلك قد تشاهد تشوهات في الجهاز العصبي المركزي. تكون الإصابة وحيدة الجانب في ٧٠-٨٠ %

من الحالات. قد تتفاوت التظاهرات العينية من عدم تناظر الفرجتين الجفنيتين وحتى انعدام المقلة. يشار لهذه الحالة باسم متلازمة غولدنهار عند وجود كيسات نظيرة أدمة أو كيسات شحمية نظيرة أدمة فوق المقلة في الربع السفلي الصدغي عادة. قد تؤثر هذه الكيسات على الرؤية بتغطيتها للمحور البصري أو – وهو الأغلب – عن طريق حرج البصر المحدث. من الموجودات الأخرى ثلامة الجفن العلوي، متلازمة دوان، نقص حس القرنية، ساد، تشوهات في القزحية.

شكل (٢٦-٢): متلازمة غولدنهار. لاحظ عدم تناظر الوجه، نقص تنسج الأذن اليسرى، زوائد جلدية أمام الأذن اليمنى، كيسة شحمية نظيرة الأدمة في العين اليسرى، حول أنسي. لدى هذا المريض أيضاً متلازمة دوان في الجهة اليسرى.

» متلازمة تريشر – كولينز:

تتصف هذه المتلازمة بإصابة ثنائية الجانب في تراكيب الوجه تشمل: نقص تنسج الوجنة والفك السفلي، عدم تناظر الوجه، ثلامة في الثلث الوحشي للجفن السفلي، وتشوهات في الأذن الوسطى والخارجية (شكل ٢٦-٣). في الحالات

الشديدة يكون العظم الوجني ناقص التطور، وقد يكون غائباً. غالباً ما يشاهد ثلم في الفك العلوي وعيب في الحافة السفلية للحجاج، كما قد يشاهد نقص تنسج في الحافة العلوية للحجاج.

يكون المآق الوحشي منزاحاً باتجاه الأسفل في ٥٠٪ من الحالات، مما يعطي الشكل المميز المعاكس للمنغولية. قد تشاهد بعض التشوهات الأخرى- إنما بنسبة أقل – مثل: ثلامة القزحية، غياب النقطة الدمعية السفلية وغدد ميبوميوس. تنتقل هذه المتلازمة بشكل وراثي جسمي سائد مع نفوذية غير كاملة وتعبيرية متفاوتة.

شكل (٢٦-٣): متلازمة تريشر كولينز. لاحظ الانزياح السفلي للمآق الوحشي، الشذوذ والتوضع المنخفض للأذنين، الثلمة في القسم السفلي الصدغي من حافة الجفن، نقص تنسج الفك العلوي والسفلي.

» متلازمة الكحول الجنيني FETAL ALCOHOL SYNDROME:

لوحظ وجود نمط من أسواء التشكل عند الأطفال الذين يولدون لأمهات لديهن قصة تعاطي الكحول أثناء الحمل. يمكن للكحول والمواد المشوهة الأخرى أن تؤدي لطيف واسع من التأثيرات عند الجنين المتطور اعتماداً على الجرعة، الوقت الذي تم به تلقي المادة، الخلفية الوراثية، وما إلى هنالك. تتضمن خصائص متلازمة الكحول الجنيني (شكل ٢٦-٤) كلاً مما يلي:

- تشوهات وجهية مع قصر في طول الفرجة الجفنية، وتكون حافة الجفن العلوي رقيقة وأرجوانية اللون، مع وجود طيات فوق مآقية.
- تأخر عقلي متفاوت الشدة.
- نقص الوزن والطول عند الولادة، والذي يستمر في الفترة التالية للولادة.
- تشوهات في الجهاز القلبي الوعائي والجهاز الهيكلي.

الموجودات العينية الأكثر تواردا في متلازمة الكحول الجنيني هي قصر الفرجة الجفنية (حوص) وتباعد المآقين. كما أن الانسدال يشاهد بتواتر كبير، ويكون غالباً غير متناظر. يلاحظ نمط متوافق من الحول عند حوالي ٥٠٪ من المرضى. غالباً ما تكون حدة البصر متدنية كنتيجة لعدة أسباب، بعضها انكساري وبعضها الآخر عضوي. قد تتضمن تشوهات القسم الأمامي صغر حجم المقلة وأسواء تشكل ميزانشيمية مثل تشوه بيتر، لكنها غير مميزة أو واسمة لمتلازمة الكحول الجنيني.

المشاكل العينية الأخطر هي تلك المتعلقة بالشبكية والعصب البصري، والتي قد تتفاوت بين زيادة تعرج الأوعية الشبكية وحتى نقص تنسج رأس العصب البصري. تشاهد تشوهات العصب البصري في ٤٨٪ من الحالات، وهي أشيع تشوهات القسم الخلفي.

شكل ٢٦-٤: متلازمة الكحول الجنيني. انسدال غير متناظر، تباعد المآقين، حول، زيادة المنطقة فوق الشفة العلوية مع تسطحها، انثناء المنخرين نحو الأمام.

المراجع:

1- Pediatric ophthalmology and strabismus (American academy of ophthalmology, section 6).
2- Clinical ophthalmology by Kanski (fifth edition).
3- Clinical ophthalmology by Stephen Miller (second edition).
4- Oxford dictionary.
5- القاموس الطبي الموحد