مجلة جامعة تشرين للدراسات و البحوث العلمية _ سلسلة العلوم الطبية المجلد (24) العدد (12)2002
Tishreen University Journal for Studies and Scientific Research- Medical Science Series Vol (24) No (12) 2002

خصائص الصرع الرمعي الشبابي في اللاذقية

الدكتور عيسى لايقة *

(قبل للنشر في 2002/4/16)

□ الملخّص □

تم إحصاء 16 حالة من الصرع الرمعي الشبابي JME من مراجعي الوحدة المهنية للأمراض العصبية في اللاذقية خلال الفترة الممتدة من 15/ 10/ 96 وحتى 31 /12 /2000 بمعدل 3-4 حالة سنوياً.

وكان ذروة الحدوث بين 12 و 18 سنة.والنسبة متساوية بين الذكور والإناث وكانت النوب رمعية عند الاستيقاظ في كل الحالات تناولت الطرفين العلويين دون فقد وعي، ترافقت مع نوب معممة من نوع مقوية ارتجاجية في 68,7% . ولم تترافق مع نوب من نوع الغيبوبة، وكان التخطيط من النوع الانفراغ المعمم في كل الحالات والاستجابة رائعة للفالبروات في كل الحالات التي تمت متابعتها.

* أستاذ مساعد في قسم الأمراض الباطنة – كلية الطب – جامعة تشرين – اللاذقية – سورية

مجلة جامعة تشرين للدراسات و البحوث العلمية _ سلسلة العلوم الطبية المجلد (24) العدد (12)2002
Tishreen University Journal for Studies and Scientific Research- Medical Science Series Vol (24) No (12) 2002

Caracteres De L'epilepsie Myoclinique Juvenile En Lattaquié.

Dr. Issa Layka *

(Accepted 16/4/2002)

□ RESUME □

Nous avons recensé 16 cas d'épilepsie myoclonique juvénile ayant consulté l'unité professionelle des maladies neurologiques à Lattaquié durant la période de 15 .10 .96 a` 31.12 .2000 de l' ordre de 3-4 cas par an . avec sexe – ratio 1:1 . Le pic d'incidence se retrouve entre 12 et 18 ans. Les crises étaient toujours de type myocloniques au reveil. Affectant les membres supérieurs sans perte de conscience. Associées dans 68.7% avec des crises tonico – cloniques généralisées mais sans association avec aucune crise de petit mal. L'EEG était de type polypointes –ondes generalisées dans tous les cas. la réponse au traitement par la volproate était excellente dans tous les cas poursuivis.

*** Maître de conférences au service de médecine interne , faculté de médecine ,université de Tichrine Lattaquié ,Syrie .**

مقدمة:

ينتمي الصرع الرمعي الشبابي J.M.E إلى زمرة الصرع المعمم مجهول السبب Idiopothique ويظهر عموماً بين عمر 12 و18 سنة (يمكن أن يكون أبكر أو أكثر تأخراً) والنفضات الرمعية تكون عادة ثنائية الجانب تتناول خاصة الطرفين العلويين وتحدث بشكل رشقات Salves خاصة في الصباح بعد الاستيقاظ ومن الشائع حدوث نوب مقوية ارتجاجية معممة G.T.C.S عند الاستيقاظ في كل الحالات تقريباً وتبدأ عادة بالنفضات الرمعية ونوب الغيبوبة absence تشاهد في ثلث الحالات والمظهر التخطيطي الأكثر نوعية هو انفراغات ذرى / أمواج معممة أسرع من 3 دورات / ثا وهناك جواب انتقائي للفالبروات أو بنزوديازين ويحدث النكس في 90% من الحالات عند إيقاف العلاج مهما تكن مدة الهجوع (1).

إن أول وصف متكامل لمريض مصاب بهذا المرض قد تم من قبل Herpin عام 1867 كما أن Lundborg عام 1903 قد ميز بين (الصرع الرمعي المتقطع) و(الصرع الرمعي المترقي) والمراجعة الشاملة للموضوع قد تمت من قبل Janz عام 1969 (2).

إن دراسات عديدة حديثة أشارت لدور وراثي كبير في الآلية الإمراضية لهذا المرض والمورثة المسؤولة مرتبطة على أو بالقرب من HLA للذراع القصير للصبغي (3).وإن كان هناك دراسة أشارت إلى غياب مثل هذا الارتباط (4).

تهدف الدراسة إلى التعريف بهذا الشكل المنسي نوعاً ما من الصرع المعرف جيداً وبيان خصائصه في بلادنا ومقارنتها مع النتائج العالمية لما في ذلك من تدبير أفضل وانعكاس إيجابي على حياة المرضى.

مواد الدراسة :

تضمنت الدراسة بشكل استرجاعي جميع المرضى ، وبشكل متسلسل الذين راجعوا الوحدة المهنية من أجل صرع يستوفي القرائن التشخيصية للصرع الرمعي الشبابي J.M.E خلال الفترة الممتدة من 96/10/15 إلى 2000/12/31 . أما القرائن التي اعتمدت في تشخيص J.M.E فهي :

1. بينات غير ملتبسة من القصة لنفضات رمعية ثنائية الجانب مع أو بدون نوب معممة مقوية ارتجاجية مع أو بدون نوب غيبوبة تحدث خاصة عند الاستيقاظ .
2. معطيات تخطيطية تشير لإنفراغ معمم أسرع من 3 دورة / ثا على نظم أساس ألفا.
3. عمر حدوث في اليفاعة .
4. فحص سريري عصبي ومعدل ذكاء طبيعيان .

وبذلك تم استبعاد المرضى الذين يعانون من عجز عصبي أو تخلف عقلي أو لديهم تصوير طبقي أو بالمرنان للدماغ غير طبيعي أو أولئك الذين تشكل النفضات الرمعية تعبيراً عن أذية دماغية بنقص الأنسجة أو باضطراب استقلابي أو تنكسي(4) أو النفضات الرمعية الفزيولوجية التي تحدث في بدء النوم خاصة عند الشباب (2).

النتائج :

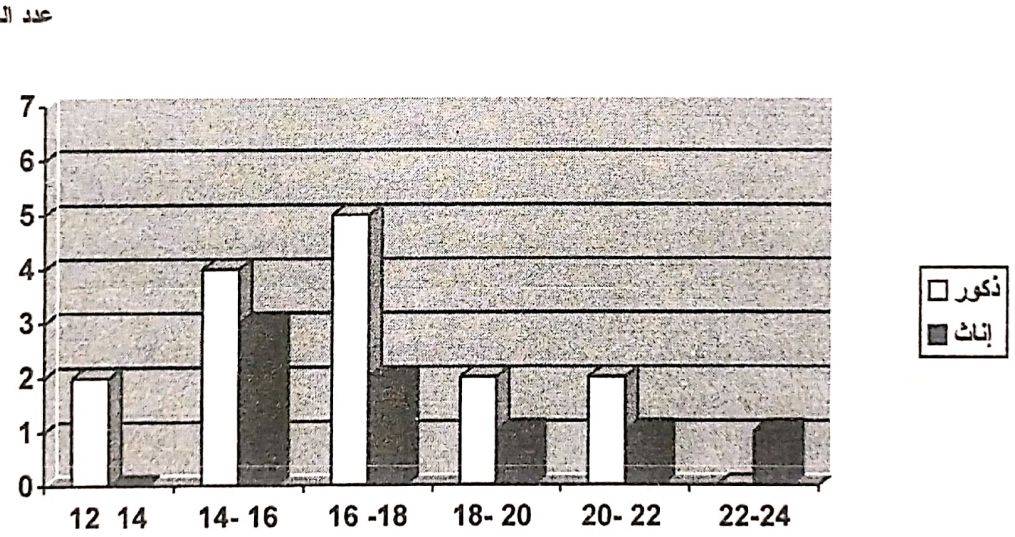
تم إحصاء 16 حالة مستوفية لتشخيص J.M.E خلال الفترة المذكورة وبلغ عدد المراجعين 8312 أي بمعدل 1.9 حالة J.M.E لكل ألف مراجع مع نسبة متقاربة بين سنة وأخرى (3-4 حالات سنوياً) على النحو التالي :

حالة واحدة خلال الثلث الأخير من لعام 96 ، و 4 حالات عام 97 ،و3 حالات عام 98 ، و4 حالات عام 99 ، و4 حالات عام 2000 كما هو واضح في الجدول رقم (1) .

جدول رقم (1) يبين عدد الحالات في كل سنة

السنة	96	97	98	99	2000
عدد الحالات	1	4	3	4	4

وكان عمر المرضى عند المراجعة يتراوح بين 15 و 29 سنة ولكن عمر البدء يتراوح بين 12 و24 سنة وذروة الحدوث بين 14 و18 سنة . كما هو واضح في المخطط التالي :



مخطط بياني يشير إلى عدد الحالات في كل مرحلة عمرية

وكما هو واضح فإن هناك تأخر في المراجعة يمتد من 3 أشهر إلى 12 سنة ، وهذا يعود إلى قلة أهمية الموضوع بالنسبة للمرضى نظراً لقلة خطورته من جهة وساعة حدوثه عند الاستيقاظ وفي المنزل بعيداً عن أعين الآخرين أو لأن الموضوع ما زال ملتبساً في أذهان الكثير من الأطباء وحتى أطباء العصبية الذين تمت مراجعتهم ولم يضعوا التشخيص الصحيح وبالتالي العلاج المناسب .

وقد يكون من المفيد التنويه إلى أن النوب المعممة المقوية الارتجاجية المرافقة هي التي تدفع للمراجعة وليست النوب الرمعية بحد ذاتها إلا نادراً وهذا يفسّر قلة عدد المراجعين من جهة ومن جهة أخرى علاج هؤلاء المرضى بالكاربامازبين الدواء الذي أصبح يوصف لكل حالات الصرع .

وفيما يتعلق بساعة حدوث النوب فقد كانت صباحية عند الاستيقاظ في كل الحالات 100% وفي حالة واحدة (أنثى بعمر 18 سنة) حالة رقم (8) كانت النوب تظهر عدة مرات باليوم وحالة أخرى(عند ذكر بعمر18 سنة) حالة رقم (16) كانت النوب تظهر عند الصباح وعند الاستيقاظ بعد قيلولة .

وفيما يتعلق بالعوامل المطلقة فقد وجدنا أن هناك حالتين كان لقلة النوم دور فيها 16/2 أي 12.5% ولم تتوفر معلومات حول دور العوامل الأخرى كالكحول والانفعال الشديد والدورة الشهرية ، ووجدنا دوراً للوراثة في 3 حالات فقط 16/3 أي 18.7 % وتناولت النوب الطرفين العلويين في كل الحالات (100%) وترافقت مع نوب داء كبير في 11 حالة (61%) ولم نجد أي ترافق مع أي حالة داء صغير .

أما التخطيط فقد أبدى الانفراغات المعممة نمط عدة ذرى – أمواج في كل الحالات والتنبيه الضوئي المتقطع فعالاً في إثارة النوب الكهربائية في حالة واحدة فقط ، ولم نجد تزامناً حتمياً (بالتخطيط) والنفضات السريرية علماً أن التخطيط قد أجري دوماً بعيداً عن فترة الاستيقاظ الصباحي .

وكانت الاستجابة للفالبروات رائعة في كل الحالات التي تمت متابعتها 16/12 (75%) وغير معروفة في 4 حالات أخرى .

وتشاهد في الجدول (2) كل المعطيات الوبائية والسريرية والتخطيطة للحالات موضوع الدراسة .

المناقشة :

يعتبر الصرع المعمم الشبابي هو الشكل الأكثر نوعية في الصرع المعمم عند اليفعان (5) ويشكل تقريباً 4.3% (6) إلى 6% (2) من الصرع ويمثل 2% من النوب المعممة الأولية لليفعان و 0.5 % من النوب المعممة الأولية للأطفال (10) وبسبب عدم وجود إحصائية لمجمل حالات الصرع خلال فترة دراستنا فإن النسبة تبدو عندنا أقل من ذلك بكثير إذ وجدنا أن معدل الحدوث السنوي عندنا 3 – 4 حالات بالسنة وربما يفسر قلة مشاهدة هذا النمط من الصرع إلى الجهل به من قبل الأطباء والأهل على السواء ولأن زمن الحدوث حول البلوغ قد يدفع بالأهل إلى مراجعة طبيب أطفال وليس طبيب عصبية كما أن الوحدة المهنية مكان الدراسة ليست مرجعاً لكل حالات الصرع في المحافظة .

وبالنسبة لعمر الحدوث فإن 56% من حالاتنا شوهدت في الفترة بين 14 و18 سنة و70% بين 12و18 سنة وقد وجد Walton 80% بين 12 و18 سنة كما وجد Wolf نسبة 79% بين 12 و18 سنة (2) و Loiseau (5) نسبة 80% بين 13و19 سنة وكلها نسب متقاربة تركز على أهمية فترة البلوغ في حدوث المتلازمة .

وقد وجدنا في دراستنا أن هناك تساوياً بين الذكور والإناث 50% لكلا الجنسين بينما يذكر Loiseau (5) أن هناك رجحان أنثوي واضح 60-65% ولم نجد ذكراً لذلك في بقية الدراسات . وقد تستطيع تفسير هذا الاختلاف بين الدراستين بسبب قلة عدد حالاتنا (لم يذكر Loiseau عدد حالاته أيضاً) من جهة ولأن موضوع الصرع ما زال أمراً مشيناً في ثقافتنا وخاصة عند الإناث وما يمكن أن ينتج عن ذلك من تأثير على حياتها الزوجية مستقبلاً .

جدول رقم (2) يبين الخصائص المختلفة للحالات ال (16) موضوع الدراسة :

الرقم	العمر بالسنوات		الجنس	ساعة الحدوث	عوامل مطلقة	الوراثة	النوب المرافقة		التخطيط			الاستجابة للعلاج
	عند المراجعة	عند الحدوث					Absulus e	G.T.C.S	الأرضية	الإنفراغ	التنبيه الضوئي	
1	26 سنة	21	♀	صباحاً عند الاستيقاظ	O	O	–	+	α	معمم	–	++
2	16 سنة	قبل 3 أشهر	♂	صباحاً عند الاستيقاظ	O	O	–	+	α	+	+	++
3	22 سنة	منذ 5 سنوات	♂	صباحاً عند الاستيقاظ	قلة نوم	O	–	+	α	+	–	؟
4	29سنة	منذ 12 سنة	♀	صباحاً عند الاستيقاظ	O	O	–	+	α	+	–	؟
5	23 سنة	منذ 5 سنوات	♂	صباحاً عند الاستيقاظ	O	+	–	+	α	+	–	++
6	20 سنة	منذ 8 سنوات	♂	صباحاً عند الاستيقاظ	O	O	–	+	α	+	–	++
7	17 سنة	منذ سنتين	♂	صباحاً عند الاستيقاظ	O	O	–	+	α	+	–	++
8	21 سنة	منذ 4 سنوات	♀	عدة مرات	O	O	–	–	α	+	–	؟
9	21سنة	منذ 2.5 سنة	♀	صباحاً عند الاستيقاظ	O	+	–	+	α	+	–	++
10	25 سنة	منذ 11 شهر	♀	صباحاً عند الاستيقاظ	O	O	–	+	α	+	–	++
11	19 سنة	منذ شهر	♀	صباحاً عند الاستيقاظ	O	O	–	–	α	+	–	++
12	27 سنة	منذ 6 سنوات	♂	صباحاً عند الاستيقاظ	O	O	–	–	α	+	–	++
13	25 سنة	منذ سنة	♀	صباحاً عند الاستيقاظ	O	O	–	–	α	+	–	++
14	24 سنة	منذ 8 سنوات	♀	صباحاً عند الاستيقاظ	O	O	–	+	α	+	–	++
15	19 سنة	منذ 5 سنوات	♂	صباحاً عند الاستيقاظ	قلة نوم	+	–	+	α	+	–	++
16	18 سنة	منذ سنة	♂	صباحاً عند الاستيقاظ خلال النهار	O	O	–	–	α	+	–	؟

♀ أنثـــى ، ♂ ذكـــر ، O دون معلومـــات ، + موجـــودة ، – غائبـــة ، α نظـــم أســـاس ، ++ اســـتجابة جيـــدة جـــداً ، ؟ غيـــر معروفـــة

إن الأعراض التي تعطى للمتلازمة اسمها هي النفضات الرمعية ثنائية الجانب وغالباً المتناظرة المعزولة أو المتكررة والتي تصيب دوماً الطرفين العلويين . وتتناول خاصة العضلات الباسطة ويمكن أن تبقى موضعة فيها وعندما تتكرر تكون عادة غير منتظمة وقد تمتد عند بعض الناس إلى الطرفين السفليين مسببة سقوطاً مفاجئاً ويتذكر المرضى سقوطهم وبالتالي فإن الوعي يكون محفوظاً (2) وتحدث النوب عادة بعد الاستيقاظ بقليل وهو أمر موجود في دراستنا في كل الحالات كما هو الحال في دراسات عديدة وخاصة Jauz ,1957 . وقد درس Touchon 1982(8) التوزع الزمني للنوب خلال 24 ساعة عند 33 مريض ووجد أن هناك 51 ذروة للتظاهرات (1.57 لكل مريض) وأن نصفها تحدث عند الاستيقاظ الصباحي و10 عند الاستيقاظ الليلي و6 خلال الاسترخاء المسائي و6 خلال النوم و3 في بدء النوم . ومن المعلوم أن مثل هذه الدراسة تحتاج لتخطيط دماغ مستمر من نمط هولتر وهو غير متوفر عندنا الأمر الذي لا يسمح بإجراء دراسة مقارنة ولكننا وجدنا تكرر النوب خلال النهار عند أنثى واحدة وذكر واحد وعلي صلة بالاستيقاظ من القيلولة أيضاً.

وبالنسبة للعوامل المطلقة فمن المعروف أن لقلة النوم والكحولية والانفعال الشديد والدورة الشهرية دور بارز فيها (2، 5، 9) وقد وجدنا فقط حالتين كان لصلة النوم دور فيها 12.5% .

إن ترافق النفضات الرمعية مع الداء الكبير أمر معروف وشائع ، فقد وجد Janz (1969) 253 حالة من 280 (90%) ووجد Tusboi 381 حالة من أصل 399 (95%) (2) وقد وجدنا في دراستنا ترافقهما معاً في 11 حالة من 16 أي 68.7% ونعتقد أن عدداً كبيراً من الحالات قد صنف كداء كبير وليس كصرع رمعي شبابي إما لأن المريض لم يذكر ترافق نوب الداء الكبير مع النفضات الرمعية حيث لم يجد صلة بينهما أو لأن المرضى لم يذكروا النفضات الرمعية عند المراجعة من أجل داء كبير لنفس السبب ولم تمكننا الدراسة الاسترجاعية من العودة للتأكيد على هذا الموضوع ونفس الأمر يفسر عدم ترافق حالاتنا أي حالة داء صغير بينما ذكر ترافقها في 10% من حالات Janz و14% من حالات Tusboi (2) وثلث الحالات عند Loiseau (1) ومن ناحية أخرى فإن S.Jan (4) قد وجد أن 25% من 186 حالة (8%) من حالات الصرع الرمعي الشبابي يتظاهر بنفضات رمعية فقط وأن 7-17% من أقرباء المرضى يبدون مثل هذه النفضات (5) الأمر الذي يثير التساؤل فيما إذا كان الشكل بنفضات رمعية معزولة هو شكل سليم للمرضى أو يمثل مرحلة تطورية منه ولا توجد طريقة لمعرفة ما إذا كان هؤلاء المرضى سيطورون نوب أخرى لاحقاً وهذا قد يفسر أيضاً تأخر المراجعة عند عدد كبير من مرضانا ونفس الشيء ذكر عند (9) حيث يشير إلى أن النوب موجودة من أشهر وحتى سنوات وقد تشكل النمط الوحيد للمرض .

وبالنسبة للوراثة فقد شوهدت 3 حالات فقط من حالاتنا (18.7%) وهي أقل مما شوهدت عند Walton (6) حيث بلغت النسبة 25% استناداً لدراسة Janz (1969) وهنا أيضاً تلعب الرغبة في إخفاء المرض لإبعاد التهمة عن العائلة من جهة وصعوبة دراسة شجرة العائلة بسبب اتساعها من جهة أخرى دوراً في إنقاص نسبتها عما هو مألوف .

بالنسبة للتخطيط فإننا وجدنا كما مؤلفين آخرين (1،2،5،6،9) إلى أن المرض يترافق بانفراغات كهربائية معممة من نمط عدة ذرى – موجة ونادراً ذروة – موجة بتوزع معمم وبتواتر أسرع من 3 دورة / ثا دون أن تترافق بالضرورة مع النفضات الرمعية سريرياً . ورغم تأكيد مختلف المؤلفين (2،5،6،9) على أهمية التنبيه الضوئي في إطلاق النوب فإننا لم نشاهد ذلك إلا في حالة واحدة ولكن يجب أن نذكر هنا أن كل

مرضانا كانوا تحت علاج بأحد أدوية الصرع غير الفالبروات عند التخطيط مما قد يفسر غياب الحساسية للضوء وأيضاً لم نُجرِ تخطيطاً بعد الحرمان من النوم لصعوبة ذلك مادياً حيث أن الدراسة أجريت في عيادة خاصة وليس في مشفى وعند مرضى غير مؤمنين صحياً .

وفيما يتعلق بالاستجابة للفالبروات فقد كانت كاملة في كل الحالات التي تمت متابعتها (7.5%) وفي 4 حالات لم يراجع المريض لاحقاً الأمر الذي يحتمل الاتجاهين . وهو أمر مؤكّد عليه في كل الدراسات التي تؤكد على فعالية العلاج ولكنها تشير لدرجة نكس كبيرة (90 %) عند إيقاف العلاج وهو أمر لم تتح لنا فرصة التثبت منه ولكن في حالات عدة أنقص المرضى العلاج لجرعة مسائية واحدة ولم يحدث نكس .

خلاصة:

بمراجعة ما سبق نجد أن الصرع الرمعي الشبابي مازال ككينونة سريرية – تخطيطية مرضاً غير معروف جيداً رغم أن خصائصه في بلادنا مماثلة تقريباً للدراسات العالمية الأخرى مع بعض الاختلاف الناجم عن اعتبارات ثقافية واجتماعية ما زالت تعتبر الصرع مرضاً يدعو للخجل وبالتالي للإخفاء من قبل الكثير من العائلات وما زال أمامنا جهد كبير على درب التوعية لتصحيح الكثير من المفاهيم الخاطئة في هذا المجال .

المراجع:

.....

[1] .P. Loiseau. B.Duché .classification et definition des syndromes Epileptiques . Revue de praticien tome XL no 4. Du 1er Feverier 1990. 297-301

[2]. Peter Wolf : l'epilepsie myoclonique juvenile benigne (1984) in Les syndromes epileptiques de l'enfant et de l'adolecent .John libbey eurotext . london – paris isbn 086196 0467 255-266

[3]. S.Jain et al . JNE : disease expression among indian families ACTA neurologica scandinavica. 1998:97:1-7

[4]. S.Jain et al : occurrence of only myoclonic, jerks in J.M.E .Acta Neurologica scaudiuavik 1997:95:263-267.

[5]. P.loiseau . P.Jallon : les Epilepsis 3e edition masson :75-76

[6]. David Chdwick :in brain disease of the neruous system Pp 703 10 th edition oxford university press 1993

[7]. P.Loiseau : Epilepsies generalisées primaires 11-1984 EMG 17 044 L10

[8]. Touchon: effect of Waking on Epileptic activity in primary genaralized myoclonic epilefsy in sleep and Epilepsy Pp 239-248 cd M.B.STERMAN.M.N shouse. p. passouant .academic press : Newyork . 1982

[9].Textbook of Epilepsy .4th edition churchill livingston 1993

[10].A.Arzimanogloo .P.Thomas. M .Baulac: j. aicardi Epilepsies et syndromes Epileptiques EMC 17-044 M10 1996