



## ما هو الخرف مبكر الحدوث؟

الخرف مصطلح مثل المظلة يشمل تحته العديد من أمراض الدماغ و ليس مرضاً محدداً. يشمل الخرف مجموعة واسعة من الأعراض الناتجة من التدهور العصبي (تحلل الوحدات الأساسية في بناء الدماغ). و بدوره يؤدي التدهور العصبي (هو تدهور تدريجي للدماغ) إلى أعراض تتفاقم مع مرور الوقت ، وذلك يؤدي إلى ظهور أعراض جديدة نتيجة لإنتشاره. وتشمل هذه الأعراض: عجز الذاكرة وتغيرات في السلوك وعدم القدرة على أداء الأنشطة اليومية.

الخرف مبكر الحدوث هو أقل شيوعاً وبالتحديد: فإن ظهور أعراض الخرف عند الأشخاص الذين أعمارهم أقل من سن ال 65 ، يؤكد تشخيص أنهم يعانون من الخرف مبكر الحدوث. ومع أن أعراضه يمكن أن تكون مشابهة لأعراض الخرف متأخر الحدوث (الذي يحدث بعد سن ال 65) فمن الممكن أن يكون مفاجئاً وصعب التشخيص لندرة حدوثه.

أهم شيء يجب أن نتذكره للأسف: أن الخرف ليس مرضاً "بمقاس واحد يناسب الجميع". في الواقع إن الأعراض المحددة التي يعاني منها الشخص يمكن أن تكون مختلفة من شخص لآخر ، وكذلك تقدم المرض وسرعة التقدم قد تختلف أيضاً من شخص لآخر. وبالرغم من وجود تقدم عام للمرض وفقاً لنوع الخرف، فإن هذا التقدم يعتمد على مناطق الدماغ التي تضررت تدريجياً. يرتبط غالباً الخرف مبكر الحدوث بارتباط عائلي (صلة وراثية) ، وكذلك تكون إحتياجات الشخص المصاب بالخرف المبكر الحدوث مختلفة جداً عن إحتياجات الشخص المصاب بالخرف متأخر الحدوث. لأن الشخص المتضرر من المرض قد يكون مازال يعمل بنشاط لتوفير المال للأسرة و لبناء أسرة ويكون بخلاف الخرف لديه الصحة و القوة الجسدية .

### ما هي الأسباب؟

تم تحديد العديد من الأمراض على أنها من أسباب الخرف مبكر الحدوث منها: مرض الزهايمر والخرف الوعائي والخرف الجبهي الصدغي والخرف مع أجسام ليوي وإصابات الدماغ الرضية وتلف الدماغ المرتبط بالكحول ومرض هنتنغتون و مرض باركنسون والخرف المختلط ومرض كروتزفيلد جاكوب ( مرض جنون البقر ) ومتلازمة داون. حوالي ثلث الأشخاص الذين تم تشخيصهم بالخرف مبكر الحدوث لديهم مرض الزهايمر. ويشار له بمرض الزهايمر مبكر الحدوث، ولأن الأعراض تظهر في وقت مبكر من الحياة (قبل سن ال 65) ينبغي عدم الخلط بينه وبين المرحلة المبكرة من مرض الزهايمر الذي يصيب بعد عمر ال 65.

شكل الخرف مبكر الحدوث الأكثر شيوعاً هما: الخرف الوعائي والخرف الجبهي الصدغي (ويشار إليهما على التوالي: بالخرف الوعائي مبكر الحدوث والخرف الأمامي الصدغي مبكر الحدوث)، بينما يدعى الخرف مع أجسام ليوي الذي يظهر قبل سن ال 65 بالخرف مع أجسام ليوي مبكر الحدوث وهو نادر. أضرار الدماغ المرتبطة بالكحول أيضاً من الأسباب المهمة للخرف مبكر الحدوث. وهناك أيضاً كمية كبيرة من أنواع نادرة من الخرف. وهي نادرة لأنها في المعدل (و متضمنة الخرف بعد سن ال 65) لا تمثل سوى جزء صغير من أشكال الخرف. ومع ذلك فإن نسبة هذه الأشكال من الخرف أعلى في الخرف مبكر الحدوث. وتشمل هذه الأمراض مرض الباركنسون ومرض هنتنغتون ومرض كروتزفيلد جاكوب وإصابات الدماغ الرضية.

### مرض الزهايمر مبكر الحدوث

يحمل عدد قليل من الأسر فقط الطفرة الوراثية التي تؤدي إلى الإصابة بمرض الزهايمر (الطفرة في الجين APP أو الجين PSEN1 أو الجين PSEN2) و تؤدي هذه الطفرات عادةً إلى حدوث مبكر لمرض الزهايمر. هناك نوعان من السمات الرئيسية لهذا المرض: لويحات الأميلويد والعقد العصبية الليفيّة (amyloid plaques and neurofibrillary tangles) و ينشأ كلاهما من تراكم مرضي لبروتين مختلف. (لمزيد من المعلومات، يمكنك الوصول إلى نشرة الحقائق "ما هو مرض الزهايمر"). يمكن أيضاً للأشخاص المصابين بمتلازمة داون ( Down's Syndrome ) الإصابة بالخرف الذي يشبه مرض الزهايمر ويظهر قبل سن 65. يعرف الأشخاص الذين يعانون من متلازمة داون أيضاً باسم تراسومي 21 ( Trisomy21) حيث يكون لديهم ثلاث نسخ من الكروموسوم رقم 21 (بدلاً من اثنين) . و الكروموسومات هي حمض نووي منظم يشبه الخيط و يحمل الجينات. و قد تم العثور ضمن كروموسوم 21 على مكونات لبروتين الأميلويد (Amyloid Precursor Protein) . لذلك يصنع الأشخاص المصابين بمتلازمة داون بروتين الأميلويد أكثر والذي يتحول إلى لويحات اميلويد ( amyloid plaques)

### الخرف الوعائي مبكر الحدوث

يمكن أن يحدث الخرف الوعائي بعد نقص في إمدادات الدم إلى الدماغ. حيث تحتاج خلايا الدماغ للعمل بشكل صحيح إلى إمدادات مستمرة من الدم والغذاء. وتموت خلايا الدماغ عندما لا يتمكن الدم من الوصول إليها بسبب إنسداد أو تسرب في الأوعية الدموية. لا يمكن تعويض خلايا



الدماغ عند موتها ولا يمكن تشكيل نفس الإتصالات بين الخلايا كما سبق ونتيجة لذلك تفقد القدرات. ويعتمد تأثر الإدراك على شدة هذه الأحداث وموقع الضرر. وعندما يتأثر أي عنصر من عناصر الإدراك (الذاكرة، والتخطيط، والحكم، والتفكير المنطقي) إلى حد التأثير على الحياة اليومية، عندها يتم تشخيص الخرف (و يكون وعائياً لأنه حدث بسبب نقص تروية وعائي) ، وعندما تحدث هذه الأحداث قبل سن 65 يشار إليها باسم الخرف الوعائي مبكر الحدوث (للمزيد من المعلومات، يمكنك الوصول إلى نشرة الحقائق " ما هو الخرف الوعائي").

### الخرف الجبهي الصدغي مبكر الحدوث

إن التغييرات الرئيسية الملاحظة في دماغ الأشخاص الذين يعانون من الخرف الجبهي الصدغي تتلخص في ترسب ثلاثة بروتينات رئيسية غير طبيعية داخل الخلايا: (Tau, TDP-43 and FUS). وليس من الواضح بعد السبب وراء هذه الترسبات أو كيف تؤدي إلى الخرف. ومع ذلك تزداد هذه الترسبات سوءاً مع مرور الوقت. إن المعروف حالياً هو أن هذه الترسبات من شأنها أن تؤدي إلى فقدان الإتصال بين خلايا الدماغ ثم موتها. الخرف الجبهي الصدغي هو أقل شيوعاً من أنواع الخرف الأخرى ولكنه الأكثر شيوعاً عند الأشخاص الأصغر سناً. (لمزيد من المعلومات، يمكنك الوصول إلى صحيفة الحقائق "ما هو الخرف الجبهي الصدغي").

### الخرف مع أجسام ليوي مبكر الحدوث

إن السمة المميزة للخرف مع أجسام ليوي هي ترسبات داخل الخلية تسمى (alpha-synuclein neuronal inclusions) والتي يرافقها تدهور العصبي (تحلل الاعصاب). إن الفهم الحالي هو أن ترسب أجسام ليوي من شأنه أن يؤدي إلى فقدان الإتصال بين خلايا الدماغ ثم موتها. تظهر أعراض الخرف مع أجسام ليوي في عدد قليل جداً من الأشخاص المصابين بالخرف قبل سن ال 65 ، ويُشار لهذه الحالات النادرة باسم الخرف مع أجسام ليوي مبكر الحدوث. (لمزيد من المعلومات، يمكنك الوصول إلى نشرة الحقائق " ما هو الخرف مع أجسام ليوي ").

### تلف الدماغ المرتبط بشرب الكحول

يشمل مصطلح "تلف الدماغ المرتبط بالكحول" العديد من الحالات بما في ذلك متلازمة ويرنيكيه كورسكوف ( Wernicke-Korsakoff's syndrome ) و تنشأ عادةً هذه المتلازمة بسبب سوء استخدام الكحول. هذا النوع من الخرف هو أكثر شيوعاً في الأشخاص الذين تقل أعمارهم عن سن ال 65 مقارنةً بالأشخاص فوق سن ال 65.

### أنواع نادرة من الخرف

- هناك عدد من الأنواع النادرة من الخرف منها مرض الباركنسون ومرض هنتنغتون ومرض كروتزفيلد جاكوب وإصابات الدماغ الرضية
- مرض هنتنغتون ( Huntington's Disease ) هو مرض وراثي.
  - مرض كروتزفيلد جاكوب (Creutzfeldt-Jakob Disease) هو مرض يُعتقد أنه ينتج عن إستهلاك لحوم الحيوانات المصابة ب "مرض جنون البقر".
  - يمكن أن يصاب بعض مرضى باركنسون بالخرف ويُشار إليهم باسم خرف مرض الباركنسون ، الذي تسببه أجسام ليوي نفسها التي لوحظت في الخرف مع أجسام ليوي. (لمزيد من المعلومات، يمكنك الوصول إلى نشرة الحقائق "ما هو الخرف مع أجسام ليوي" ).
  - إصابات الدماغ الرضية تنتج عن تعرض الرأس لصدمة ما، مما تؤدي إلى تعطيل وظيفة الدماغ العادية. وبما أن الرجال هم أكثر عرضة من النساء للإصابات الخطيرة في الرأس فهناك مؤشر لغلبة نسبة الرجال في الخرف مبكر الحدوث.

### هل هو مرض وراثي؟

إن الشخص الحامل للطفرة الوراثية التي تؤدي إلى الخرف العائلي لديه فرصة 50٪ لنقل هذه الطفرة الوراثية لأطفاله. لذلك يعتبر هذا الشكل من الخرف وراثياً. إن الخرف مبكر الحدوث (قبل سن ال 65) ذو معدل أعلى أن يكون وراثياً أو عائلياً مقارنة بالخرف بعد سن ال 65 . يُعزى مرض الزهايمر العائلي إلى طفرة في جينات محددة يمكن نقلها من الآباء إلى الأبناء. و يحمل عدد قليل من الأسر الطفرة الجينية الوراثية المؤدية إلى مرض الزهايمر (APP, PSEN1 or PSEN2 gene), كما تشير التقديرات إلى أن أقل من 1٪ من جميع حالات مرض الزهايمر هي حالات مرض الزهايمر عائلي ، وتميل هذه الحالات إلى أن تظهر قبل سن ال 65.



يعتقد أن 40% من الأشخاص المصابين بالخرف الجبهي الصدغي لديهم تاريخ عائلي مع المرض. وبالرغم من ذلك فإن 10% فقط منهم لديهم صلة عائلية قوية تتميز بطفرة في الجينات. إن هذه النسبة عالية مقارنة مع أنواع الخرف الأخرى. وكذلك الخرف الجبهي الصدغي هو أقل شيوعاً بكثير من أنواع أخرى من الخرف، ولكنه أكثر شيوعاً في الناس الأصغر سناً. وبالرغم من ذلك فإن نسبةً من الخرف مبكر الحدوث، لا تزال تحدث عشوائياً دون وراثته واضحة. ينتج هذا النوع من المرض عن مزيج من تأثير الجينات والبيئة ونمط الحياة وعوامل خطر أخرى. ولهذا السبب تم التركيز في السنوات الأخيرة على تحديد عوامل الخطر وإستراتيجيات الوقاية. (لمزيد من المعلومات، يمكنك الوصول إلى نشرة الحقائق "عوامل خطر للإصابة بالخرف وكيفية إبعاده").

### ما هي أعراض الخرف مبكر الحدوث؟

ترتبط أعراض الخرف مبكر الحدوث في كثير من الأحيان بالتغيرات في السلوك والشخصية بدلاً من فقد الذاكرة. وبالرغم من ذلك فإن الأعراض تختلف اعتماداً على نوع الخرف مبكر الحدوث. تعتمد الأعراض المبكرة على نوع الخرف مبكر الحدوث وتكون عادةً مماثلة لتلك التي تظهر مع نفس النوع من الخرف بعد سن ال 65. (لمزيد من المعلومات عن أعراض الأنواع المختلفة من الخرف يمكنك الوصول إلى نشرات الحقائق "ما هو مرض الزهايمر"، "ما هو الخرف الوعائي"، "ما هو الخرف مع أجسام ليوي" و "ما هو الخرف الجبهي الصدغي").

### ما يميز الخرف مبكر الحدوث

قد يكون من الصعب قبول تشخيص الخرف مبكر الحدوث لأنه غالباً ما يكون غير متوقع تماماً. إضافةً إلى أن هذا النوع من المرض يعطي شعوراً أن المرض قد ظهر في الوقت الخطأ من حياة الشخص. يمكن للعديد من العوامل (عند تلقي مثل هذا التشخيص) أن تسهم في الشعور بالحزن والخسارة والغضب. ومن المرجح أن يكون المصاب بالخرف مبكر الحدوث عند تلقي مثل هذا التشخيص:

- أكثر قوةً و نشاطاً بدنياً
- موظفاً بدوام كامل أو المعيل المالي الوحيد لأسرته
- له شريك حياة يعمل كذلك
- لديه إلتزامات مالية مثل الرهن العقاري
- لديه والدان يعمل على رعايتهما
- يعمل بنشاط على تنشئة أسرة
- لديه النوع النادر الوراثي من الخرف الذي من المحتمل انتقاله إلى الأبناء.

من المهم معرفته أن إنهاء الخدمة بسبب إعاقة في كندا محدودٌ بموجب القانون الإتحادي وقانون المقاطعات. وفي الحقيقة من واجب أصحاب العمل التكيف لإحتياجات موظفيهم بشكل مسؤول. لكن عندما يصبح البقاء بالعمل غير ممكن، فإن فقدان الدخل يشكل مصدر قلق كبير في الأسرة، و أيضاً يمكن أن يؤثر على التقدير الذاتي للشخص المصاب ويخلق شعوراً لديه بانعدام وجود هدف في الحياة. قد يكون من الصعب القبول بأن شخصاً صغير السن مصاباً بالخرف لأن الخطط المستقبلية كالتقاعد وتربية الأطفال والأحفاد والسفر لن تكون ممكنة. وقد يجلب هذا إحساساً بالظلم لأن الوقت المتبقي في الحياة قد سُرِق. يمكن للأطفال أيضاً التفاعل بطرقٍ مختلفةٍ للتشخيص اعتماداً على الأطفال وأعمارهم. إن ردة الفعل المتوقعة عادةً ما تكون قويةً ويمكن أن تكون بشكلٍ إنسحاب أو استياء أو حتى غضب.

### ما هي سرعة تقدم الخرف مبكر الحدوث؟

تركزت الغالبية العظمى من البحوث التي أجريت على الخرف مبكر الحدوث على الحدوث المبكر لمرض الزهايمر وللخرف الجبهي الصدغي. وقد أظهرت الدراسات أن مرض الزهايمر مبكر الحدوث يتقدم بشكلٍ أسرع من مرض الزهايمر متأخر الحدوث، على خلاف الخرف الجبهي الصدغي.

وفيما يتعلق بتقدم أعراض الخرف مبكر الحدوث فإنه يختلف اعتماداً على نوع الخرف. ونادراً ما يختلف التقدم بالأعراض لنفس النوع من الخرف عن الذي يظهر عادةً بعد سن ال 65. إن الفرق يتقدم الأعراض مرتبط أساساً بالعمر مما يسبب الشعور بسرقة ما بقي من العمر عند الأشخاص المصابين بالخرف مبكر الحدوث. (لمزيد من المعلومات حول تطور الأنواع المختلفة للخرف يمكنك الوصول إلى نشرات الحقائق "ما هو مرض الزهايمر"، "ما هو الخرف الوعائي"، "ما هو الخرف مع أجسام ليوي" و "ما هو الخرف الجبهي الصدغي").



يمكن في الواقع لمنط الحياة أن يؤثر على تقدم الخرف و يميل هذا النوع من الخرف إلى التقدم بسرعة أكبر عندما لا يتم الحفاظ على الصحة البدنية. (لمزيد من المعلومات، يمكنك الوصول إلى نشرة الحقائق "عوامل الخطر للخرف وكيفية إبعاده").

### هل هناك علاج؟

في الوقت الحاضر ليس هناك علاج شافٍ لمعظم أنواع الخرف المبكر الحدوث. ويمكن للعلاجات في الغالب أن تخفف الأعراض ، لكنها لا توقف عادةً تقدم الخرف ، حيث أنها لا تعمل مباشرة على الأسباب الكامنة وراء التدهور العصبي (تحلل الأعصاب ). لكن التشخيص الدقيق مهم جداً لأن العلاج سوف يختلف وفقاً لذلك. ومع ذلك فإن التوقف عن شرب الكحول يمكن أن يشفي بشكل جزئي أو حتى كامل في حالة تلف الدماغ المرتبط بالكحول.

تختلف العلاجات المحتملة في الواقع اعتماداً على نوع الخرف المبكر لكنها نادراً ما تختلف عن العلاج المقدم لنفس النوع من الخرف الذي يظهر عادة بعد سن 65 . (لمزيد من المعلومات عن العلاجات لمختلف أنواع الخرف، يمكنك الوصول إلى نشرات الحقائق عن: "ما هو مرض الزهايمر"، "ما هو الخرف الوعائي"، "ما هو الخرف مع أجسام ليوي" و "ما هو الخرف الجبهي الصدغي" ). قد تكون الإستشارة النفسية مفيدة بشكل خاص أو ضرورية للتكيف مع التشخيص بالخرف المبكر الحدوث لأن لدى هذا النوع من الخرف تحديات خاصة مرتبطة به لا يتعرض لها عادة الشخص الأكبر سناً. (انظر "خواص الخرف المبكر الحدوث" في قسم "ما هي الأعراض؟").

### كيف يتم تشخيص الخرف المبكر الحدوث؟

يتطلب تشخيص الخرف المبكر الحدوث تقييماً دقيقاً لإستبعاد الأسباب الأخرى المحتملة للخرف. ومن المهم جداً تشخيص الخرف المبكر الحدوث بشكل صحيح لأن بعض الأدوية قد تكون مفيدة في حين أن أدوية أخرى قد يكون لها نتيجة عكسية سلبية اعتماداً على نوع الخرف المبكر الحدوث. يسمح التشخيص الصحيح بالوصول إلى العلاج وبالتخطيط للمستقبل. ويُمكن في الواقع المصاب من الشعور بالقوة من خلال التخطيط للمستقبل والتركيز على ما يجلب الفرح له.

لسوء الحظ، غالباً ما تستغرق عملية التشخيص وقتاً أطول للشخص الأصغر سناً. وقد يؤدي نقص الوعي بأن الخرف يمكن أن يصيب الناس الأصغر سناً إلى تشخيص خاطئ بالإكتئاب أو القلق أو الإجهاد.

يُلاحظ الخرف المبكر الحدوث سريرياً في كثير من الأحيان كتغيرات في الشخصية والسلوك ، وفي بعض الأحيان بفقدان الذاكرة. لهذا السبب فإن ملاحظات العائلة والأصدقاء عن التغيرات التي يعاني منها المصاب لها أهمية خاصة في تشخيص هذا النوع من الخرف. إن أول "عرض" قد يُلاحظ في الواقع من قبل العائلة والأصدقاء غالباً ما يكون أن الشخص "لا يبدو ك نفسه تماماً". على الرغم من أن التغيرات ليست كبيرة لكن المصاب قد يعاني من صعوبات أو قد يخطئ في المهام اليومية أو في العمل.

إن تقييم الشخص الأكبر سناً الذي يعاني من أعراض الخرف يبدأ عادةً مع طبيب الأسرة ، يليه إحالة إلى الأخصائي الذي يمكن أن يكون طبيب أعصاب أو طبيب الشيخوخة أو طبيباً نفسياً. في جميع الحالات يقوم طبيب الأسرة والمختص بجمع تاريخ المريض والفحص البدني والفحوصات المخبرية وإختبارات القدرات العقلية و فحص التصوير الشعاعي الدماغ. ثم يقوم الأخصائي بتقييم الأعراض وكيف تظهر. ويُستخدم فحص التصوير الشعاعي الدماغ لإظهار بعض التغيرات التي حدثت في الدماغ وإستبعاد الإحتمالات الأخرى ولتأكيد نوع الخرف . قد يتطلب تقييم الخرف المبكر الحدوث إتباع طرق مختلفة بسبب نقص أو غياب الوعي العام بأن الخرف يمكن أن يصيب الأشخاص الأصغر سناً. لذلك يتم إحالة المصاب في العادة إلى مختلف المتخصصين قبل تلقي التشخيص النهائي.

من المفيد جداً استخدام مجموعة متنوعة من فحوصات الدماغ الشعاعية حيث يمكن رؤية ضمور مناطق الدماغ المتضررة وكذلك إنخفاض إستهلاك الجلوكوز في مناطق معينة من الدماغ. و لذلك و للوصول إلى تقييم معقول لأعراض الخرف سريرياً ، غالباً ما يتطلب التشخيص وجود تلف كافٍ في المناطق المتوقعة في الدماغ والتي يمكن ملاحظتها في فحص مسح الدماغ بالأشعة المقطعية (CT scans) وفحص مسح الدماغ بالرنين المغناطيسي (MRI scans). يُستخدم فحص مسح الدماغ بالتصوير المقطعي بالانزيمات (FDG-PET Scan)

Fluorodeoxyglucose Positron Emission Tomography) للتمييز بين أنواع الخرف المختلفة لأن أنواع الخرف المختلفة لها "توقيع" أبيض أو إستقلابي" مميز يُلاحظ عن طريق إنخفاض إستهلاك الجلوكوز. وكذلك يمكن أن يساعد إستخدام أنماط مختلفة من فحوصات مسح تدفق الدم الدماغية للتمييز بين أنواع الخرف المختلفة. (لمزيد من المعلومات حول تشخيص الأنواع المختلفة من الخرف يمكنك الوصول إلى نشرات الحقائق "ما هو مرض الزهايمر"، "ما هو الخرف الوعائي"، "ما هو الخرف مع أجسام ليوي" و "ما هو الخرف الجبهي الصدغي").