گزارش اولين مورد بيماري نورون محركه با الگوي مدرس از ايران

دكتر محسن فروغي‌پور*- دكتر محمدرضا آذرپژوه**- دكترسيدعلي رودباري***- دكتر حسين اميري****- دكتر هومن بهار وحدت*****

*دانشيار گروه مغز و اعصاب، نورولوژي، دانشگاه علوم پزشكي مشهد

** استاديار گروه مغز و اعصاب، نورولوژي، دانشگاه علوم پزشكي مشهد

***دانشيار گروه مغز و اعصاب، نورولوژي، دانشگاه علوم پزشكي گيلان

****متخصص مغزواعصاب، دانشگاه علوم پزشكي مشهد

*****متخصص جراحي مغزواعصاب، دانشگاه علوم پزشكي مشهد

تاريخ دريافت مقاله: ۸۳/۷/۱۸

تاريخ پذيرش: ۸۵/۶/۳۰

چكيده

مقدمه: بيماري‌هاي نورون محركه، گروهي از بيماري‌هاي دژنراتيو دستگاه عصبي هستند كه با دژنرسانس نورون محركه تحتاني در نخاع و راه‌هاي كورتيكواسپاينال مشخص مي‌شوند و در برخي موارد ابتلاي هسته‌هاي حركتي اعصاب بصل‌النخاع نيز ديده مي‌شود. در اين بيماري‌ها اختلال حسي و اتونوم وجود ندارد.

الگوي مدرس بيماري نورون محركه بيشتر در جنوب هند ديده مي‌شود و در افراد زير ۳۰ ساله ديده مي‌شود. تظاهر شناخته شده آن شامل فلج بولب با ابتلاي اعصاب جمجمه‌اي هفتم تا دوازدهم جمجمه‌اي، كري حسي ـ عصبي، آتروفي اندام‌ها و بندرت آتروفي اپتيک و علايم مخچه‌اي است.

معرفي بيمار : بيمار دختر ۱۶ ساله‌ايست كه از ۶ سالگي دچار كاهش شنوايي با الگوي حسي‌ـ عصبي بوده و تا ۱۰ سالگي نيز پيشرفت داشته است. از حدود ۳ سال قبل از مراجعه، ضعف اندام‌ها با سير پيشرونده با شروع از اندام‌هاي تحتاني آغاز شده و از حدود ۳ ماه پيش از مراجعه، علايم آسيب بولب در وي بروز كرد. بررسي‌هاي بالیني و فرابالیني بيمار، مؤيد اين الگوي بيماري نورون محركه بوده است .

نتيجه‌گيري: اين الگوي بيماري نورون محركه بندرت از خارج از هند گزارش شده است و تاكنون هم مورد مشابهي در ايران گزارش نشده است . نكته قابل توجه در مورد اين بيمار سير آن است كه از اكثر موارد گزارش شده قبلي نسبتا سريع‌تر رخ داده است.

كليد واژه‌ها: بيماري نورون حركتي/ تصلب جانبي آميوتروفيک/ ناشنوايي حس عصبي

مقدمه

الگوي مدرس بيماري نورون محركه بيشتر در جنوب هند و بويژه در ايالت Tamil Nadu ديده مي‌شود. اما موارد انگشت شماري از بروز اين شكل بيماري از ساير كشورها نيز گزارش شده‌است. اين الگو بيشتر در افراد جوان و زير ۳۰ ساله ديده مي‌شود. تابلوي كلاسيک بيماري بصورت فلج‌بولب با ابتلاي اعصاب جمجمه‌اي هفتم تا دوازدهم(بويژه كري حسي‌ـ عصبي) همراه با آتروفي و ضعف اندام‌ها است(۱، ۳و۶).

معرفي بيمار: بيمار دختر ۱۶ ساله و اهل استان گيلان بود كه به علت ضعف حركتي و اختلال بلع و تنفس در بخش اعصاب بيمارستان قائم مشهد بستري شد. شروع ضعف حركتي از سه سال قبل و بروز علايم بولب از حدود سه ماه قبل از مراجعه بوده‌است. نامبرده از ۶ سالگي دچار كاهش شنوايي شد كه از ۱۰ سالگي تشديد پيدا كرد. سابقه مشكل خاصي در زمان تولد يا دوره كودكي يا تماس با عوامل سمي نيز نداشته است. سابقه تروما به سر يک ماه قبل از بروز علايم عصبي وجود داشت كه باعث كاهش هوشياري گذرا شده بود. در معاينه عصبي، پارزي فاسيال دو طرفه با الگوي محيطي و فاسيكولاسيون در ماهيچه‌هاي صورت و چانه ديده مي‌شد.

كاهش شنوايي دو طرفه وجود داشت كه در بررسي با دياپازون به‌نفع آسيب حسي ـ عصبي بود. كاهش رفلكس gag دو طرفه و فاسيكولاسيون و آتروفي زبان

نويسنده مسئول: دكتر محسن فروغي‌پور؛ مشهد- خيابان احمدآباد- بيمارستان قائم- گروه مغزواعصاب

Alifp04@yahoo.com

و کاهش قدرت زبان در معاینه وجود داشت. همچنین در بررسي حرکتي، آتروفي وکاهش قدرت عضلات هر چهار اندام بویژه دیستال اندام‌هاي فوقاني و نماي دست چنگالي(Claw hand) وجود داشت. رفلکس‌هاي وتري در اندام‌هاي فوقاني با توجه به توده عضلاني باقي‌مانده ، طبیعي تا افزایش یافته و در اندام‌هاي تحتاني افزایش یافته بود . رفلکس پوستي- کف پایي، اکستنسور و رفلکس پوستي- شکمي طبیعي و راه رفتن بیمار به‌صورت استپاژ بود. سایر معاینه‌هاي عصبي بیمار مشکلي نداشت.

بررسي‌هاي بیوشیمي، شمارش سلولي، مسمومیت با فلزات سنگین، الکتروفورز و ایمونوالکتروفورز سرم و بررسي‌هاي واسکولیتي و تیروئیدي طبیعي بودند. در MRI مغز و نخاع ضایعه‌اي دیده نشد. در اودیومتري، تغییر مؤید آسیب حسي- عصبي وجود داشت(شکل شماره۱) و در بررسي‌الکترودیاگنوستیک‌بیماردنرواسیون و نوروپاتي خالص حرکتي‌با الگوي‌آکسونال حرکتي گزارش شد(شکل ۲).

بیماردر حدود یک‌سال پس‌از ترخیص از بخش اعصاب بیمارستان قائم به‌علت نارسایي تنفسي و پیامدهاي‌ناشي از آن در یکي از مراکز درماني استان گیلان فوت کرد.

بحث و نتیجه‌گیري

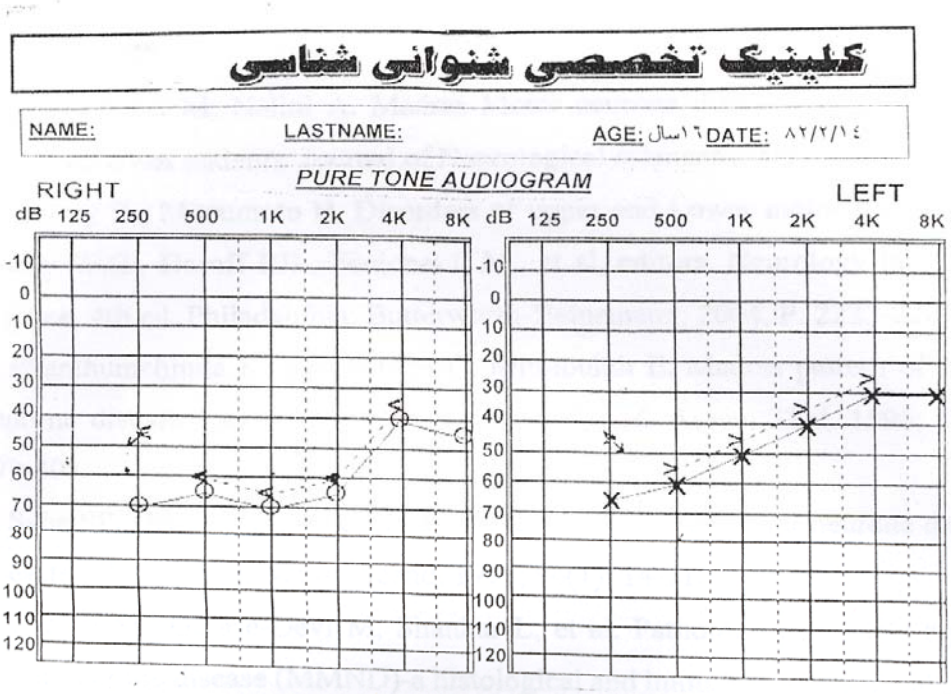
همانطور که اشاره شد، مشخصه این الگوي نادر بیماري نورون محرکه که توزیع جغرافیایي خاص در نواحي جنوب هند دارد، شروع در نوجواني، آتروفي و ضعف‌اندام‌ها،فلج‌اعصاب‌جمجمه‌اي‌متعدد بویژه‌اعصاب هفتم‌تادوازدهم‌وکري‌حسي- عصبي‌است(۱). درمواردي علایم اضافي مانند آتروفي اپتیک و بندرت ابتلاي مخچه دیده شده است(۱). به تفاوت‌هاي این گونه بیماري نورون محرکه وتظاهرشناخته‌شده Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) در جدول ۱ توجه نمائید.

جدول ۱ : تفاوتهاي ALS کلاسیک و الگوي مدرس بیماري نورون محرکه (۲ و ۶)

	ALS کلاسیک	MMND
سن شروع	معمولا بالاتر از ۴۰ سالگي	معمولا زیر ۳۰ سالگي
شیوع جغرافیایي	بطور یکنواخت در سراسر دنیا دیده شده	جنوب هند
علایم حسي	ندارد ، بطور بسیار نادر شکایت از اختلالات حسي مبهم در اندام‌هاي تحتاني وجود دارد	کري حسي ـ عصبي و بندرت آتروفي اپتیک
تغییرات قواي عالیه شئوري	غیر شایع است . بندرت اختلالات شخصیتي و رفتاري و ناپایداري خلقي گزارش شده	گزارش نشده
علایم مخچه‌اي	گزارش نشده	بندرت
علایم اکستراپیرامیدال	در ۵٪ بیماران دیده شده	گزارش نشده
سطح سیترات خون	طبیعي	کاهش یافته

در بیمار ما علائم در نوجواني آغاز شد و تظاهر آن بسیار مشابه علایم انواع عادي این واریانت بیماري نورون محرکه بود. نکته جالب آن که در مطالعه‌اي در Banglore هند، در تعدادي از بیماران، کري بین ۹ ماه تا ۱۲ سال قبل از بروز سایر علایم بوجود آمده بود (۶). در بیمار ما نیز شروع کاهش شنوایي از ۶ سالگي و شروع علایم عصبي از حدود ۱۳ سالگي بود. در مطالعه الکترودیاگنوستیک، دنرواسیون ناقص مزمن و هدایت حسي طبیعي دیده مي‌شد و در موارد پیشرفته در تعدادي از بیماران در بررسي گروه مدرس کاهش سرعت هدایت حرکتي به علت از بین رفتن آکسون‌هاي با سرعت بالا دیده شده‌است(۶) که در بیمار ما نیز

علايم ابتلاي خالص نورون حرکتي با نمـاي آکـسونال ديده شد. دربررسي‌ديگري، شايع‌ترين رخـداد قبـل از بروز ALS، تروما بودکه در بيمار ما نيز يک‌مـاه قبـل‌از ايجاد علايم عصبي، تروما و بدنبال آن‌کـاهش گـذراي هوشياري ذکر شده‌بود.



شکل ۱: ادیومتری بیماری که موید کاهش شنوایی حسی – عصبی است

EMG Summary Table

	IA	Fib	PSW	Fasc	Amp	Dur.	MUAP PPP	Recruitme Pattern
		Spontaneous						
L. GENERAL MUSCLE	N	None	None	None	N	N	N	N
R. TIB ANTERIOR	N	2+	1+	None	N	Increased	2+	Reduced
R. RECT FEMORIS	N	None	None	None	N	N	N	N
R. EXT HALL LONG	N	1+	1+	None	N	N	2+	Reduced
R. EXT DIG BREVIS	N	None	None	None	N	N	N	N
L. TIB ANTERIOR	N	None	None	None	N	N	N	N
R. FIRST D INTEROSS	N	None	None	None	N	N	N	N
R. ABD POLL BREVIS	N	2+	None	None	N	N	1+	Reduced

شکل ۲: نتیجه الکترومیوگرافی بیمار که موید دنرواسیون می باشد

شيوع ALS در كشاورزان بيشتر گزارش شده‌است(۴) و بيمار ما نيز ساكن يكي از مناطق روستايي گيلان بود.

در بررسي آسيب‌شناسي ايـن بيمـاران پـس از مـرگ، كـاهش شـديد نـوروني در شـاخ قـدامي و تغييـرات دميلينيزاسيون و اسكلروز در ستون‌هاي ونترولترال نخاع و كاهش نروني هسته كوكلئرو گليوز واضـح دو طرفـه همراه با ابتلاي ساير هسته‌هـاي حركتـي بـولبر وجـود داشت. به‌علاوه عصب كوكلئر دچـار دميلينيزاسـيون و كاهش آكسون شده بود و گـانگليون‌هـاي وسـتيبولر و تري‌ژمينال‌گانگليونيت داشتندكه اين يافته‌ها منجربه‌طرح وجودعامل‌التهابي به‌عنوان‌علت‌اين بيماري‌شده‌است(۵).

بيمار ما چند ماه پس از آن به علت نارسايي تنفـسي و عوارض ناشي از آن در يكي از مراكز درمـاني اسـتان گيلان فوت كرد كه اين حالت با نتايج ساير بررسي‌هـا كه معمولاً (نه هميشه) سير خوش‌خيم‌تري را براي ايـن بيماري مطرح مي‌كنند متفاوت است (۶).

منابع

1. Gourie- Devi M, Nalini A. Madras Motor Neurone Disease Variant, Clinical Feature of Seven Patients. Journal of Neurological Sciences 2003; 209: 13-17.

2. Murray B, Mitsumoto H. Disorders of Upper and Lower Motor Neurons. In: Bradly W G, Daroff RB, Fenichel CM, et al (editors). Neurology in Clinical Practice. 4th ed. Philadelphia; Butterworth-Heinemann, 2004: 2233-2267.

3. Phanthumchinda K, Supcharoen O, Mitrabukdi E. Madras Pattern of Motor Neurone Disease: Case Report from Thailard. J med Assoc Thai 1996; 79(6):399-402.

4. Saha SP, Das SK,Gargo Padhyay PK, et al. Pattern of Motor Neurone Disease in Eastern India. Acta Neurol Scand 1997; 96(1):14-21.

5. Shakar SK, Gourie-Devi M, Shankar L,et al. Pathology of Madras Type of Motor Neurone Disease (MMND)-a histological and Immunohistochemical Study. Acta Neuropathol (Berl) 2000; 99(4):428-34.

6. Wadia R. Atypicd forms of Motor Neurone Disease in India. In: Brown R, Meininger V, Swash M,editors. Amyotrophic Lateral Sclerosis. 1 st ed. London; Martin Dunitz Ltd, 2000: 71-79.

Report of the First Case of Madras Motor Neuron Disease

Forooghi pour M.(MD.), Azar pazhooh M.R.(MD.), Roodbari S.A.(MD.), Amiri H.(MD.), Bahar Vahdat H.(MD.)

Abstract

Introduction: Motor neuron disorders are a group of Neurodegenerative disorders which consist of degeneration of lower motor neurons and corticospinal tract. Sometimes there is involvement of medallary motor nuclei.

In these group there is no involvement of sensory and autonomic systems. Madras pattern of Motor Neuron Disease (MMND) is mostly seen in southern India. Most of cases is being below 30 years of age. Classic features of disease include bulbar palsy with involvement of seventh to twelfth cranial nerves, sensori-neural deafness, weakness and atrophy of muscles of limbs and rarely optic atrophy and cerebellar signs.

Case study: Our patient was a 16 years old girl who has sersori-neural hearing loss since 10 years before admission with a progressive course until 10 years of age. Weakness of limbs has started about 3 years before admission with a progressive course and bulbar palsy has started since 3 months before admission.

Clinical and paraclinical studies were compatible with diagnosis of MMND.

Results and Conclusion: MMND was reported rarely from other countries except India. Our case has characteristic features of MMND and there was no other report of MMND from Iran yet. Our patient had more progressive course rather than most of other reported cases.

Key words: Amyotrophic Lateral Sclerosis/ Hearing Loss, Sensorineural/ Motor Neuron Disease