

فلج پیشرونده خارج چشمی همراه مردمک گشاد

دکتر حسینعلی ابراهیمی (۱) - دکتر بهروز قدیری (۲) - دکتر شهریار قدیری (۳)

خلاصه:

بیماری ماهیچه‌ای پیشرونده با سیر بالینی کند که اغلب محدود به ماهیچه‌های خارج چشمی است. این بیماری معمولاً "شروع دوطرفه دارد و منجر به دوبینی و لوچی چشمها نمی‌شود. مورد گزارش خانمی است ۳۷ ساله که از دو سال قبل متوجه دوبینی و افتادگی پلک فوقانی چشم چپ شده است. در معاینه کاهش شدید حرکات چشمها دارد، مردمک چشم چپ گشادتر از طرف راست، ولی واکنش طبیعی به نور دارد. قیافه بیمار هوچینسونی است. اختلال در بالابردن پلکها دارد که در طرف راست نسبت به چپ خفیف تر است. در بررسی آسیب شناسی تغییرات میوپاتیک دارد.

کلیدواژه‌ها: فلج پیشرونده خارج چشمی / میدریاز

مقدمه:

بطرف داخل، بالا و پایین میشود. گرفتاری قسمت پاراسمپاتیک زوج ۳ گشادی مردمک، عدم واکنش به نور و تطابق ایجاد می‌کند. در یک بیمار ممکن است چند تا از یافته‌های فوق وجود داشته باشد، در نتیجه نمای بالینی متعددی از بیماری دیده شود. فلج زوج ۶ اختلال در حرکت چشم بطرف خارج ایجاد می‌نماید. فلج زوج ۴ اختلالات در حرکت چشم بطرف پایین و داخل ایجاد می‌کند. فلج زوج ۷ هم در بستن پلکها اشکال ایجاد می‌کند. اختلالات سیستم عصبی مرکزی مثل ضایعه منطقه ۸ برودمن و مرکز هماهنگی در پل دماغی

فلج چشمی خارجی پیش رونده مزمن (Chronic progressive external ophthalmoplegia)، یا سندرم Von Graefe Fuchs بیماری نسبتاً نادری است که با اختلال پیشرونده حرکتی چشمها همراه بوده و در نهایت منجر به ثابت ماندن چشمها در خط وسط می‌گردد. اختلالات حرکتی چشمها عمدتاً بر دو قسم عصبی و ماهیچه‌ای است. بیماریهای عصبی چندی منجر به اختلال حرکت چشم میشوند، انواع محیطی مثل فلج عصب زوج ۳ است که منجر به افتادگی پلک، اختلال حرکت چشمها

۱ - دانشیار بیماریهای مغز و اعصاب دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی کرمان

۲ - متخصص چشم

۳ - دانشیار آسیب شناسی - گروه پاتولوژی دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی کرمان

که ابتدا دویینی خفیف همراه انحراف چشم چپ داشته ، در معاینه گشادی مردمک در همانطرف را هم داشته ، بدین جهت به مراکز متعدد مراجعه و با تشخیص فلج ناقص زوج ۳ مورد بررسی قرار گرفته است. بیماری بندریج پیشرفت کرده ، و در نتیجه افتادگی پلک از نظر زیبایی و ظاهر شدن در محیط کار برای بیمار غیر قابل تحمل شده است (تصویر ۱).



تصویر ۱: افتادگی پلکها با تفوق چشم چپ همراه کشیدگی و نازک شدن لبها در معاینه ای که از بیمار بعمل آمده نتیجه بشرح زیر است . افتادگی پلکها دارد که در طرف چپ شدیدتر است. ابروها به بالا کشیده شده و قیافه هوجینسونی Hutchinsonian پیدا کرده است (تصویر ۲).



تصویر ۲: در نگاه به بالا ابروها بالا رفته بدون بالا رفتن پلک و چشم

توانند Lateral Gaze Palsy ایجاد کنند . گرفتاری نوار طولی میانی فلج چشمی بین هسته ای - Internuclear Ophthalmoplegia ایجاد می کند. اختلال سیستم سمپاتیک در طرف گرفتار تنگی مردمک ایجاد می کند .

بیماریهای ماهیچه ای مختلف باعث اختلال حرکتی چشم می شوند و به چند گروه تقسیم می شوند ، میوپاتی های مادرزادی و یاناهنجاری های مادرزادی که هر کدام مشکل ویژه ای را ایجاد می کنند . اختلالات متابولیک و سموم هم می توانند اختلال در حرکات چشمها ایجاد کنند. یکی از گروههای مهم دیستروفی های ماهیچه ای است (۱۱). این گروه خود چند نوع است ، مهمترین این دسته دیستروفی دوشن و سپس بکر و در درجات بعد گرفتاری کمربند شانه و لگن است ، یکی میوپاتی چشمی یاسنדרم Von Graefe Fuchs است که نسبتاً نادر بوده که همراه گشادی مردمک چشم در طرفی که زودتر علایم میوپاتی را بروز داده می باشد. اندازه مردمک با شدت نور تغییر می کند، در هر صورت وقتی که به کمتر از ۲ میلی متر برسد میوزیس ، و در صورتی بیش از ۶ میلی متر باشد میدریاز گفته می شود. گشادی مردمک ممکن است ناشی از گرفتاری عنبیه در اثر التهاب ، ایسکمی ، ضربه و داروها ، یا اختلال در فعالیت گانگلیون مژگانی و اعصاب مژگانی باشد . همچنین ممکن است در ضایعات قبل از گانگلیون و هسته ادینگر - وست فال باشد. در تمام این موارد واکنش مردمک به نور مختل است. گشادی مردمک در یک چشم همراه سالم بودن واکنش به نور در درجات خفیف یافته شایعی است . وقتی اختلاف اندازه دو مردمک بیش از ۱ - ۲ میلی متر باشد قابل تامل و بررسی است . اشکال در اینجاهم در ساختمان ماهیچه ای عنبیه یک چشم ، خود چشم ، لیاف خود کار آوران و یا وایبران است (۳) .

معرفی بیمار :

خانمی ۳۷ ساله که بعلت افتادگی پلک فوقانی چشم چپ مراجعه کرده است، سابقه ناراحتی را از ۲ سال قبل ذکر می کند

ایوزین رنگ شده ، دستجات ماهیچه ای بصورت آتروفی همراه تغییرات دژنراتیو سیتوپلاسمی دیده می شود . رشته های هم بندی و بافت چرب در لابلائی دستجات ماهیچه ای ارتشاح دارند و عروق پر خون نیز می باشند. تغییرات ذکر شده فوق در بزرگنمایی بیشتر واضح تر می باشد که سلولهای ماهیچه ای آتروفی شده و خطوط مخطلط تارهای ماهیچه ای مشخص نمی باشد. ارتشاح سلولهای چربی لابلائی تارهای ماهیچه آتروفی شده دیده می شود. تارهای عصبی سالم هستند. (تصویر ۴)



تصویر ۳-:اصلاح افتادگی پلک ها سه ماه پس از عمل جراحی



تصویر ۴-:تغییرات وژنراتیو و انتلیتراسیون چربی در بین فیبرهای عضلانی (بزرگنمایی ۲۵x).

مردمک چشم چپ گشادتر از طرف راست بوده (در نور عادی اتاق ، طرف راست ۲/۵ میلی متر و طرف چپ ۵ میلی متر)، ولی به نور واکنش طبیعی نشان می دهد (اختلاف اندازه دومردمک همچنان باقی است ، اندازه مردمک راست بانورچراغ قوه جیبی به ۱/۵ میلیمتر و مردمک چپ به ۳ میلیمتر می رسد). واکنش مردمک به داروهای گشادکننده کامل و دوطرف قرینه است . واکنش مردمک راست به داروهای تنگ کننده مردمک مختصری بیشتر است ، ولی طرف چپ هم واکنش عادی داشت. حرکات چشمها در تمام جهات محدود و برای نگاه کردن به اطراف سر و گردن را می چرخاند. لبهای بیمار نازک و مختصر کشیده شده است، در موقع تکلم و غذا خوردن ضعف خفیف توسط بیمار احساس می شود ، همچنین مختصر ضعف در ماهیچه های گردن وجود دارد ، اندامها از نظر قدرت ، رفلکسهای تاندونی عمقی ، حس سطحی و حس عمقی طبیعی هستند . معاینه سایر اعصاب جمجمه و ته چشمها طبیعی و ریتینوپاتی ندارد . معاینه قلب و نوار قلب و همچنین ریه طبیعی است . مورد گزارش از نظر شنوایی و دید سالم است ، قد بیمار ۱۶۰ سانتیمتر ، و آموزگار دبیرستان است و سابقه بیماری صرع ندارد و همچنین نوار مغزی طبیعی دارد .

در آزمایش باادروفونیوم هیدروکلراید جهت بررسی میاستنی گراو بهبودی مشاهده نشد . الکترومیوگرافی کاهش ولتاژ و فرکانس پتانسیل های ماهیچه ای بالابرنده پلک را نشان می دهد ، ولی پدیده ژیتتر Jitter دیده نشد ، همچنین اختلال واضح در سایر ماهیچه ها دیده نشد .

آزمایشات آنزیمهای ماهیچه ای ، سرم شناسی ، مایع مغزی نخاعی از نظر فشار ، پروتئین ، سلول و قند طبیعی است . سابقه بیماری در بستگان درجه یک و دو بیمار وجود ندارد . بیمار تحت عمل جراحی کوتاه کردن ماهیچه بالابرنده پلک فوقانی قرار گرفت و نتیجه مطلوب داشت (تصویر ۳)

تصویر بیمار راسه ماه بعد از عمل جراحی نشان می دهد . بیوپسی نمونه ماهیچه پلک که بارنگ آمیزی هماتوکسیل

بحث:

میوپاتی چشمی یا فلج پیشرونده ماهیچه‌های خارج چشم یکی از انواع میوپاتی گروه دیستروفی ماهیچه‌هاست. شروع بیماری اغلب از کودکی است، ولی موارد نادری دیده شده که شروع در نوجوانی و یاده ۳ - ۴ زندگی باشد. مورد گزارش خانمی است ۳۷ ساله که از ۳ سال قبل ابتدا دویینی داشته است. واکنش سالم مردمک به نورو داروها، و همچنین عدم وجود ضایعه در عنبیه، چشم، راههای عصبی آوران و ابران که با انجام سی تی اسکن، معاینات مکرر چشم در مراکز مختلف چشم پزشکی هیچگونه بیماری توجیه کننده برای عدم تساوی (گشادی مردمک طرف چپ) مشاهده نشد. تصور می شود ممکن است عضلات تنگ کننده عنبیه چپ هم بطور خفیف گرفتار شده باشد (نظر مولفین مقاله). بروز علایم با ضعف در بالا بردن پلک فوقانی دو طرف ظاهر می شود، نتیجه دویینی و لوچی دیده نمی شود و به ندرت ممکن است با تفوق یک طرف بروز کند (۱). در منشاء بیماری اینکه عصبی است و یا ماهیچه‌ای اختلاف نظر است. اختلال میتوکندری DNA در بیماران با فلج پیشرونده ماهیچه‌های خارج چشمی دیده می شود (۱۰) و با مطالعات بافت شناسی و بیوشیمیایی به این نتیجه رسیده‌اند که ممکن است اختلال اولیه در فسفریلاسیون اکسیداز باشد (۸). گرفتاری سایر اعضا همراه این بیماری

مثل امیوتروفی اسکروز جانبی نحاع (۷)، گرفتاری سیستم عصبی مرکزی، محیطی و میوگلوبینوری (۶)، گرفتاری سایر اعضا در سندرم کیرن. سایر Kearn sayre (کوتاهی قد، عقب افتادگی ذهنی، رتینوپاتی پیگمانتر، کری، صرع، بلوک قلب، افزایش پروتئین مایع مغزی نخاعی و اختلال فعالیت ماهیچه‌ها) مکرر گزارش شده است (۲). مورد گزارش گشادی مردمک چشم چپ همراه واکنش به نور طبیعی دارد که خیلی نادر است (۴). این بیماری اغلب بصورت منفرد دیده می شود (۸). ولی موارد زیادی بصورت اتوزم غالب هم گزارش شده است (۶). ژن مبتلا روی کروموزمهای ۲۳/۳ و ۲۴/۳ در محل ۱۰ قرار دارد (۵). در این مورد هم سابقه ای از این بیماری در بستگان دیده نشد. مورد گزارش از چند نظر قابل توجه است، اول بیماری نسبتاً نادری است، دوم شروع یک طرفه، سوم بروز بیماری در سن بالاتر از معمول و چهارم از همه مهمتر گشادی مردمک در همان طرف.

از نظر درمانی برای این بیماران اقدام اساسی امکان پذیر نیست. ولی برای بدست آوردن میدان دید مناسب (افتادگی پلک ایجاد کرده) و جلوگیری از بالا رفتن چانه chin elevation از روش جراحی Frontalis suspension و یا روش کوتاه کردن ماهیچه بالا برنده پلک فوقانی می توان استفاده کرد (۱۲).

منابع:

- 1-Adams RD, Victor M, Ropper AH. Principles of Neurology. 5th ed. New York: Mc Graw - Hill, 1993: 1221.
- 2-Swash M, Oxbury J. Clinical Neurology. 2 Vols. New York: Churchill Livingstone, 1991 : 1301-2.
- 3-Newell FW. Ophthalmology. 7th ed. New York: Mosby, 1992: 165-174.
- 4-Rowland LP. Merritt's Textbook of Neurology. 9th ed. Baltimore: Williams and Wilkins, 1995: 618-621.
- 5- Kawai H, Akaike M, Yokoi K, et al. Mitochondrial Encephalomyopathy with Autosomal Dominant Inheritance. Muscle Nerve 1995; 18(7): 753-60.

- 6-Naumann M,Reiners.K,Gold R,etal..Mitochondrial Dysfunction in Adult -Onset Myopathies with Structural Abnormalities.Acta Neuropathol Berl.1995;89(2):152-7.
- 7-Suomalainen A,Kaukonen Y,Amati P,etal.An Autosomal Locus Predisposing to Deletions of Mitochondrial DNA.Nat Gent 1995;9(2):146-51.
- 8-Haltia M;Somalainen A,Mayander A,etal . Disorders Associated with Multiple Deletions of Mitochondrial.Brain Pathol 1992 :2(2):1331-9.
- 9-Reichmann H.Enzyme Activity Analyses Along Reggres - res and Normal Single Muscle Fivres.Histochemistry.1992;98(2):131-4.
- 10-Zeviani M , Antozzi c.Defects of Mitochondrial DNA . Brain Pathol 1992 :2(2) : 121-32.
- 11-Janathan D.Ptois.Sqingapore:PG Publishing,1989:405 .
- 12-Duan's WT .Clinical Ophthalmology. Philadelphia:JB Lippincott , 1995:42-47.

Progressive External Ophthalmoplegia

Ebrahim H.,M.D;

Ghadiri B.,M.M;

Dabiri sh.,M.D;

ABSTRACT:

Progressive external opnthalmoplegia plus anisocoria is a slowly progressive myopathy primarily involving and often limited to the extraocular muscles .Simultaneous involvement of all extraocular muscles permits the eyes to remain in a central position , so that strabismus and diplopia are uncommon (in rare instances,one eye is affected before the other one).This disorder usually begins in childhood,sometimes in adolescence ,and rarely in adult life.The pattern of inheritance is autosomal dominant,in some recessive or uncertain in others.As the patient attempts to raise his eywlds and to see under them , the head is thrown back and frontalis muscle is contracted , wrinkling the forehead (Hutchinsonian faces).

This case is a 37 year old woman that since two years noticed diplopia and then ptosis of left side.At now in examination ,total movements of eyes are decreaesd and Hutchinsonian faces and left anisocoria are seen.

Key words:Mydriasis\Ophthalmoplegia,Chronic progressive External