

نقایص مکانیکال دید دوچشمی، سندرمهای دوتن و براون

(ارائه شده در گفتگوی علمی گروه اپتومتری روشنا)

محسن حیرانی



گروه اپتومتری روشنا

مبحثی که امشب در خدمتتان هستم دوتا از مهمترین نقایص مکانیکال دید دوچشمی هستند که هر ساله در درس اطفال و آنومالی مورد سوال قرار میگیرند.

خب کلا به چه مواردی میگیریم نقایص مکانیکال. نقایص مکانیکال نقایصی هستند که عموماً ناشی از نقص آناتومیک عضلات بدلیلی مثل بیماریها، تروما، نقایص مادرزادی و مصرف برخی داروها و... میباشند، یعنی علت فلجی ندارند و عملکرد عضله تحت تاثیر عوامل دیگر قرار میگیرد.

سندروم دونن:

ضمناً اسم دیگه این سندروم Duane retraction syndrome هستش. این سندروم که نوعی نادر از استرابیسم است و بصورت مادرزادی بدلیل تکامل ناقص ساقه مغز که مسوول کنترل عضلات چشم هستند میباشند. در این نقص عموماً عصب زوج ۶ بطور کامل تکامل نمی یابد و در نتیجه عضله LR دچار نقص در عصب‌رسانی میشود. این پدیده در هفته ۴ تا ۸ جنینی عموماً رخ میدهد و دلیل آن هنوز کشف نشده است. تنها ریسک فاکتور سندروم duane والدین مبتلا هستش که در برخی موارد سابقه فامیلی وجود دارد. در این بیماری همچنین عصب رسانی نامنظم یک شاخه از عصب زوج ۳ نیز وجود دارد که اشتباهاً به LR عصب رسانی میکند و میگوییم Miswiring وجود دارد (یه مثال دیگه از عصب رسانی اشتباه به عضلات خارج چشمی، سندروم marcus gunn jaw winking هستش که در اون اتصال مشکل دار بین اعصابی که محرک حرکات پلک و فک هستند وجود دارد).

پس این بیماری در واقع مادرزادی است و غیرپیش‌رنده هم هست. در زنان بیشتر از مردان رخ میده و رایجترین نقص مادرزادی که بدلیل عصب‌رسانی اشتباه به عضلات چشمی صورت میگیرد نیز می باشد. سندرم دونن عموماً مجزا است ولی در برخی موارد ممکنه همراه با نقایص سیستمیک مثل سندروم گلدنهار، مشکلات شنوایی و ابرمالیتی های نخاعی هم همراه باشه.

کلا سه تیپ برای این سندروم تعریف شده که عبارتند از:

تیپ ۱: محدودیت بارز در ابداکشن ومحدودیت خیلی خفیف یا نرمال بودن ادداکشن

تیپ ۲: محدودیت بارز در ادداکشن ومحدودیت خیلی خفیف یا نرمال بودن ابداکشن

تیپ ۳: محدودیت در هم ابداکشن و هم ادداکشن

و اما تظاهرات مشترک هر سه تیپ:

- تنگ شدن شکاف پلکی یا رترکشن در حین ادداکشن

- استرابیسم در PP

- ایجاد ظاهر پتوز و انوفتالموس در ادداکشن

- دید دوجشمی ضعیف و مشکلات تقاربی

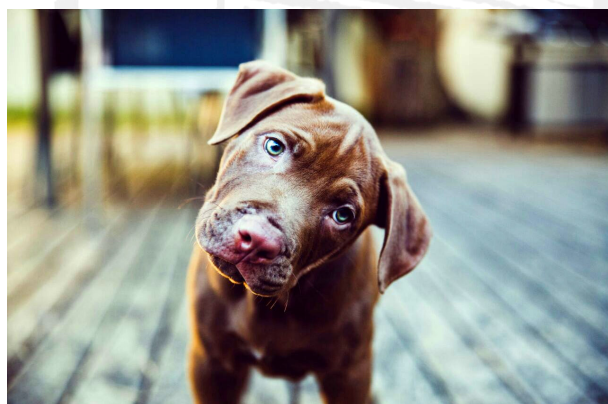
- ایجاد آمبلیوپی (در موارد محدود)

- آنیزومتروپی

- Abnormal Head Posture

- حدت دید خوب

در سندروم دونن تیپ ۱ عموماً head turn به سمت چشم مبتلاست تا از ابداکت دوری کنه. دقت کنید head tilt و head turn و chin-up و chin-down رو با هم اشتباه نکنید. در واقع head turn چرخش صورت به راست و چپ است، ولی head tilt کج کردن سر به سمت شانه راست و چپ است



اینجا head tilt دارن، head turn ندارن.

عموماً این بیماران چون دید خوب دارند و معمولاً بدلیل Abnormal Head Posture دویینی ندارند جراحی توصیه نمیشه و اگر مشکلات رفتاریو دیگه وجود داشته باشه باید درمانهای معمول رو انجام داد. جراحی زمانی توصیه میشه که استرابیسم آشکار وجود داشته باشه یا Abnormal Head Posture از نظر اجتماعی برای فرد آزاردهنده باشه. در واقع جراحی فقط برای بهبود ظاهره و نمیتونه مشکل Miswiring رو حل کنه.

در سندرم دونن در ادداکشن upshoot یا downshoot وجود داره ولی شووووته و لحظه ای، جزو حرکات محسوب نمیشه. این رو هم به یاد داشته باشید که در دونن، پتوز و انوفتالموس واقعی وجود نداره.

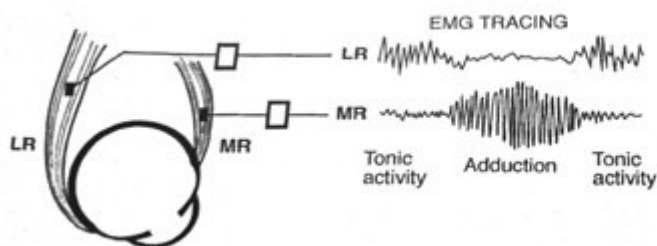


FIGURE 8-3

Electromyographic (EMG) tracing from the lateral rectus muscle (LR) and medial rectus muscle (MR). Note that when the eye adducts, the medial rectus muscle increases EMG activity as the muscle contracts and EMG activity from the lateral rectus muscle diminishes as the antagonist lateral relaxes.

دلیل رترکشن گلوب حین اداکشن چیه؟ بله چون هر دو عضله LR و MR توسط عصب زوج ۳ عصبدهی میشن انقباض همزمان این دو عضله چشم رو به داخل میکشونه. به این پدیده، پدیده leash هم میگن. همچنین به همین دلیل انقباض همزمانه که گلوب توی اربیت حین اداکشن سر میخوره و downshoot و upshoot ایجاد میکنه.

بفرمایید این کدوم تیپ از سندروم است؟



تصویر قبل سندروم دونن تیپ یک ۲ طرفه رو نشون میده.

این دو تصویر چی؟ هر دو یک مشکل دارند، تیپ چند و در کدام چشم؟

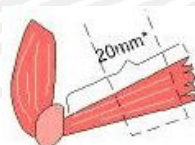
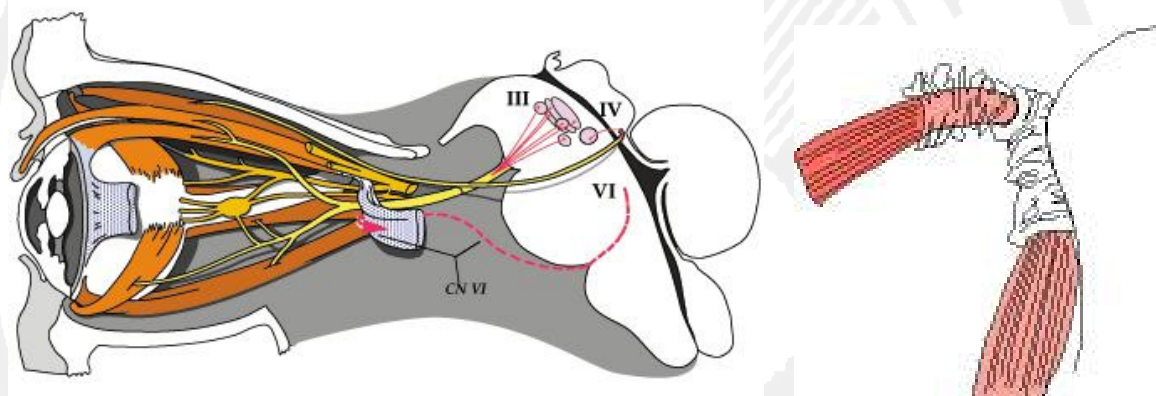


در تصویر سیاه و سفید head turn به سمت چشم گرفتار دیده میشود.

سندروم براون:

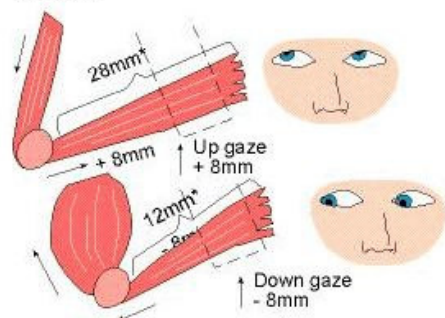
اسم دیگر این سندروم SO tendon sheath syndrome هست. فقط برای درک بهتر این سندروم لطفا عملکرد و موقعیت عضله SO رو به خاطر بیارید. میدونید که عضله SO تنها عضله ای هستش که مستقیماً به گلوب متصل نمیشه و از تروکله آ عبور میکنه. خب این سندروم در واقع تو محل عبور این عضله از تروکله آ رخ میده و بدلیل نقصی که اونجا مانع حرکت صحیح عضله میشه بوجود میاد. یعنی یه مانعی نمیداره عضله SO حرکت کنه و کشیده بشه.

این سندروم عموماً مادرزادی و تک چشمیه. ممکنه این نقص بدلیل اکتسابی هم باشه مثل التهابات (در روماتیسمی ها)، تروما، سابقه جراحی استرابیسم یا جراحی های صورت اطراف محدوده تروکله آ، سینوزیت.



Primary position neutral

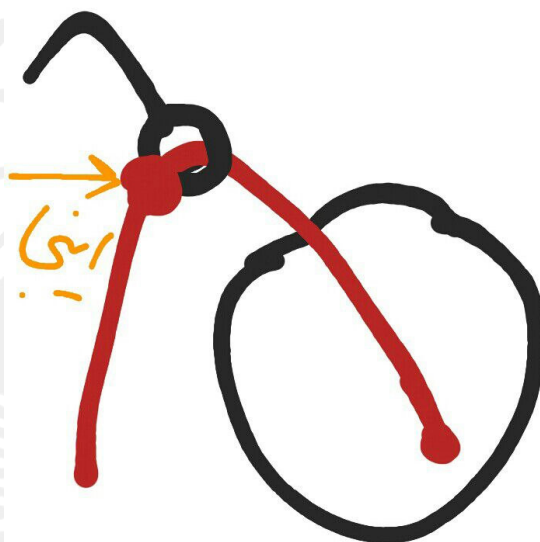
The underlying defect in Brown syndrome is inability to sufficiently increase the distance between trochlea and the superior oblique tendon insertion.



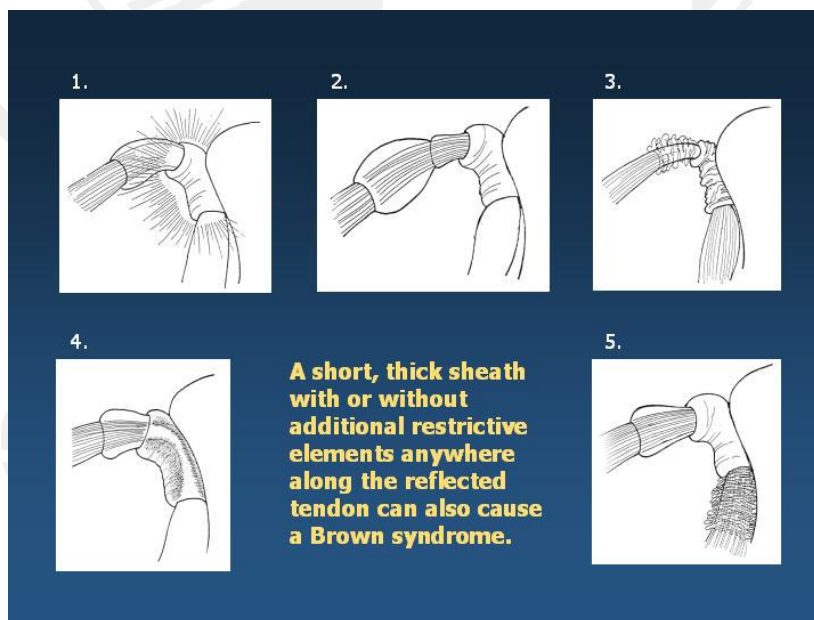
Physiological travel of the superior oblique tendon - 8mm to either side of the primary position.

* Approx.

میتوانید با تصور اینکه عضله SO پشت غلاف تروکله آ گیر کرده بگید موارد اصلی چیا هستن؟ قطعاً وقتی چشم توی راستای محور عملکرد عضله قرار بگیره مشکلات بوجود میاد. پس این بیماران در ابداکشن مشکلی ندارند. اغلب در PP هم اورتو هستند و در برخی موارد هاپیو دیده میشه. دقت کنید عضله تو محل قبل از ورود به تروکله آ گیر داره.



اونجایی که فلش نارنجی هست عضله مشکل داره. پس وقتی چشم میخواد به بالا بچرخه اون گره برجسته تر نمی گزاره. در نتیجه این بیماران در الویشن در PP مشکل کمی دارند ولی در حین ادداکشن قادر به الویشن نیستند.





در تصویر دومی کدام چشم براون داره؟ چشم راست مبتلا به براون هست.

نکته: در برخی از کیس ها بیمار با فشار میتواند چشمش را کمی به بالا ببرد و در این زمان یک صدای کلیک شنیده میشود و به این حالت clique syndrome گویند.

نکته: در سندروم براون حرکات ساکاد نرمال است.

این بیماری در نوع اکتسابی عموماً اینترمیتنت است و جراحی توصیه نمیشود و اگر بدلیل التهابات عضلانی باشد میتوان درمان استروئیدی را انجام داد که عموماً با تجویز ایبوپروفن خوراکی همراه است. جراحی فقط در افرادی انجام میشود که در pp دچار هاپو باشند و Abnormal Head Posture و دیپلوپی آزاددهنده دارند. ضمناً مواردی که ثانویه هستند و اینترمیتنت میباشند گاهی خودبخود خوب میشوند ولی در موارد مادرزادی عموماً ثابت هستند و بهبودی خودبخودی حاصل نمیشود.

خب حالا چند تا سوال کنکور

کدامیک از خصوصیات زیر در مورد سندروم براون است؟

۱. محدودیت حرکت فوقانی در ابداکشن
۲. محدودیت حرکت فوقانی در ادداکشن
۳. الگوی V در نتیجه تباعد در نگاه پایین
۴. الگوی A در نتیجه تباعد در نگاه بالا

گزینه ۲ درست است. اگر در گزینه ای قید میکرد که پترن V در نگاه به بالا، آنوقت درست بود.

در سندروم duane نوع ۲، بیمار برای جبران انحراف خود در چه جهتی سر را برای نگه داشتن دید واحد دوچشمی میچرخاند؟

۱. در جهت مخالف چشم درگیر

۲. در جهت چشم درگیر

۳. در جهت بالا به خاطر فلج عصب زوج سوم

۴. با فلج عصب زوج سوم ممکن است اشتباه گردد

گزینه دوم در نوع ۱ است. در تیپ ۲ محدودیت اداکشن وجود دارد در نتیجه در جهت مخالف میچرخونه تا چشم مبتلا اداکت نکنه.

در انجام تست ورشن، در حالت اداکشن چشم به سمت بالا میرود. این حالت در کدامیک از موارد زیر دیده میشود؟

۱. انحراف عمودی دیسوشیئت DVD

۲. سندروم براون

۳. سندروم دوعن

۴. پرکاری عضله مایل تحتانی

در سندروم براون که اصلا در اداکشن چشم به بالا نمیره، در سندروم دونن هم که اتفاق خاصی رخ نمیده تو تست ورشن (فقط گفتم که یک upshoot یا downshoot رخ میده)، در نتیجه گزینه ۴ درسته.

نکته: در سندروم های مکانیکال، استفاده از سم بوتولیسم برای درمان منع مصرف داره. چون غیرفلجی هستند.