

Synergistic Divergence: A Rare Variant of Duane's Syndrome

Nabie R, MD

Purpose: To report and review a rare variant of Duane's syndrome named synergistic divergence and its surgical results.

Patient and findings: A 16-year-old girl presented with left face turn and reduced vision in both eyes. Best corrected vision was OD: 3/10 and OS: 10/10. There was severe adduction deficiency of the RE with simultaneous abduction of the RE in left gaze. She had XT= 35 in primary position. She underwent subtotal RLR extirpation with a diagnosis of synergistic divergence. XT, abnormal head posture, and simultaneous divergence improved satisfactorily.

Conclusion: LR extirpation should be considered in the surgical planning of synergistic divergence. In the present case this procedure satisfactorily improved symptoms.

Key words: synergistic divergence, Duane's syndrome

- Bina J Ophthalmol 2005; 10 (3): 388-392.

دایورجنس سینرژستی: شکل نادری از سندرم دوئن

دکتر رضا نیسی*

چکیده

هدف: معرفی شکل نادری از سندرم دوئن به نام دایورجنس سینرژستی (synergistic divergence) همراه با نتیجه درمانی آن.

معرفی بیمار: بیمار دختر ۱۶ ساله‌ای است که با شکایت اصلی پایین بودن دید هر دو چشم و چرخش صورت به سمت چپ مراجعه نموده بود. در معاینه بالینی، دید اصلاح شده وی ۳/۱۰ در چشم راست و ۱۰/۱۰ در چشم چپ بود. محدودیت شدید اداکشن چشم راست همراه با ابداکشن همزمان چشم راست در نگاه به چپ داشت و دارای ۳۵ پریزم دیوپتر اگزوتروپی در چشم راست در نگاه مستقیم بود. بیمار با تشخیص دایورجنس سینرژستی تحت ریشه‌برداری تقریباً کامل ماهیچه راست خارجی چشم راست (subtotal RLR extirpation) قرار گرفت. بعد از عمل XT، وضعیت غیرطبیعی سر و ابداکشن همزمان چشم راست در نگاه به چپ بهبود یافت.

نتیجه‌گیری: در طرح درمانی دایورجنس سینرژستی باید ریشه‌برداری LR مد نظر باشد. در بیمار مورد معرفی، انجام این عمل به تنهایی باعث اصلاح رضایت‌بخش علائم شد.

• مجله چشم‌پزشکی بینا ۱۳۸۴؛ سال ۱۰، شماره ۳: ۳۸۸-۳۹۲.

* استادیار- چشم‌پزشک- دانشگاه علوم پزشکی تبریز

تبریز- بیمارستان نیکوکاری

تاریخ دریافت مقاله: ۲۵ اسفند ۱۳۸۲

تاریخ تایید مقاله: ۴ مهر ۱۳۸۳

این مقاله در چهاردهمین کنگره انجمن استرابیسم اروپا (ESA) در ازمیر (۲۰۰۴) ارائه شده است.

مقدمه

دایورجنس سینرژستی (SD: synergistic divergence) به صورت اختلال اداکشن چشم مبتلا و اداکشن هر دو چشم حین نگاه به حوزه عمل ماهیچه راست داخلی تظاهر می‌نماید. این بیماران دارای آگزوتروپی هستند و بررسی الکترومیوگرافی، انقباض هم‌زمان ماهیچه راست داخلی و خارجی را در اداکشن نشان می‌دهد. دایورجنس سینرژستی، شکلی از سندرم دوئن نوع II در نظر گرفته می‌شود.^۱ اولین مورد SD توسط Barany^۲ در ۱۹۳۰ گزارش شد. براساس بررسی‌های نگارنده، تاکنون فقط ۲۶ مورد از SD به صورت منفرد یا همراه با سایر ناهنجاری‌های چشمی یا سیستمیک گزارش شده است.^{۳-۹} در مقاله حاضر، به معرفی یک مورد از این سندرم و نتیجه درمانی آن پرداخته شده است.

معرفی بیمار

دختر ۱۶ ساله‌ای با شکایت اصلی کاهش دید هر دو چشم و کج کردن صورت به سمت چپ مراجعه نمود. در سابقه پزشکی وی هیچ‌گونه اختلال سیستمیک وجود نداشت. در معاینه چشمی، دید چشم‌ها با اصلاح $70 \times 70 - 20/50$ + در چشم راست، برابر $3/10$ و با اصلاح $60 \times 30 - 1/50$ + در چشم چپ، برابر $10/10$ بود. بیمار سابقه استفاده از عینک یا اقدامات درمانی قبلی را ذکر نمی‌کرد. دید بدون اصلاح وی در چشم راست ۳ متر شمارش انگشتان و در چشم چپ $4/10$ بود. در معاینه با اسلیت‌لمپ و ته چشم، یافته غیرطبیعی مشاهده نشد. در معاینه حرکات چشمی، ۳۰ پریم آگزوتروپی در نگاه مستقیم و چرخش صورت به چپ (left face turn) داشت (شکل ۱ و ۲). در چشم راست، محدودیت حرکتی جزئی (-۱) در نگاه به بالا و پایین و محدودیت حرکتی بسیار شدید در نگاه به داخل وجود داشت؛ به طوری که چشم راست در موقع اداکشن به خط وسط نمی‌رسید. اداکشن چشم راست طبیعی بود. در چشم چپ، محدودیت حرکتی جزئی (-۱) در نگاه به بالا و پایین و محدودیت حرکتی بسیار جزئی (-۱/۲) در نگاه به خارج وجود داشت. اداکشن چشم چپ طبیعی بود. در نگاه به چپ، اداکشن هم‌زمان هر دو چشم مشاهده می‌شد. بیمار دارای پرکاری جزئی (+۱) ماهیچه‌های مایل فوقانی (SO) هر دو چشم همراه با الگوی A (A pattern) در حد جزئی بود (در خط

وسط: $30 \Delta XT$ ، در نگاه به بالا: $25 \Delta XT$ و در نگاه به پایین: $35 \Delta XT$). در نگاه به بالا و نیز در نگاه به چپ و راست، توکشیدگی خفیف هر دو چشم مشاهده می‌شد (شکل ۳). در نگاه به پایین، چشم راست به مقدار ۳ پریم هایپوتروپی داشت. بیمار با تشخیص دایورجنس سینرژستی چشم راست تحت عمل ریشه‌برداری ساب‌توتال ماهیچه راست خارجی چشم راست (RLR subtotal extirpation) قرار گرفت. حین عمل، FDT (forced duction test) انجام شد که محدودیت قابل توجه ماهیچه راست خارجی چشم راست (RLR) وجود داشت و در مورد ماهیچه‌های عمودی هر دو چشم نیز به طور جزئی مثبت بود. بعد از عمل، وضعیت غیرطبیعی سر و اداکشن هم‌زمان هر دو چشم در نگاه به چپ بر طرف شد. اداکشن چشم راست به طور جزئی (-۱) محدود شد و اداکشن نیز تنها به طور جزئی اصلاح شد (به خط وسط می‌رسید). در نگاه مستقیم، فقط ۲ پریم آگزوتروپی باقی مانده بود (شکل ۴). به علت غیر قابل توجه بودن پرکاری ماهیچه‌های مایل فوقانی و الگوی A، دست‌کاری ماهیچه‌های مایل فوقانی SO انجام نشد. در نگاه به پایین و چپ، اداکشن چشم راست به مقدار خفیف وجود داشت. در نگاه به بالا، توکشیدگی جزئی هر دو کره چشم هم‌چنان مشاهده می‌گردید.

در محدودیت حرکتی جزئی (-۱)، چشم سه‌چهارم حرکت خود را در دامنه عمل خود انجام می‌دهد؛ به طوری که لیمبوس به کانتوس نمی‌رسد و یک هلال صلبیه‌ای بین کانتوس و لیمبوس دیده می‌شود. در محدودیت حرکتی بسیار جزئی (-۱/۲)، باز هم لیمبوس به کانتوس نمی‌رسد و یک هلال صلبیه‌ای مشاهده می‌شود ولی این هلال صلبیه‌ای بسیار جزئی است. در پرکاری جزئی (+۱) ماهیچه SO، چشم فیکساتور در زاویه 45° نگاه به پایین و خارج قرار می‌گیرد و پرکاری ماهیچه SO چشم مقابل براساس مقدار انحراف از این زاویه به طرف پایین تعیین می‌شود. به عبارتی در پرکاری جزئی ماهیچه SO، چشم حدود ۱۱ درجه بیش‌تر به پایین منحرف می‌گردد.

بحث

Huber^۳ با بررسی الکتروفیزیولوژیک بیماران مبتلا به سندرم دوئن، عصب‌گیری متناقض ماهیچه راست خارجی را به عنوان اساس پاتوفیزیولوژیک آن بیان نمود و این سندرم را به

ناشی از عملکرد دوم ماهیچه‌های راست تحتانی و مایل تحتانی ذکر کرد. در بیمار مورد معرفی در این مقاله نیز بعد از ریشه‌برداری ساب‌توتال LR، به‌رغم اصلاح SD در نگاه مستقیم به چپ، در نگاه به چپ و پایین (حوزه عمل SO)، SD خفیف هم‌چنان مشاهده می‌شد. این یافته می‌تواند شکل خفیفی از موارد اشاره‌شده توسط Brodsky و Cruysberg باشد.

هدف کلی در درمان SD، اصلاح انحراف در نگاه مستقیم، اصلاح چرخش صورت و ابداکشن هم‌زمان می‌باشد. در موارد گزارش‌شده، از روش‌های درمانی مختلفی استفاده شده که عمدتاً شامل تضعیف ماهیچه LR (رسس یا extirpation) همراه با رزکشن ماهیچه MR بوده است.^۴ در موارد خاصی نیز عمل روی ماهیچه‌های SO و IO انجام شده است.^{۷،۸} در اغلب موارد، رسس یا disinsertion ماهیچه LR با کم‌اصلاحی همراه بوده است در حالی که ریشه‌برداری LR نتایج بهتری به همراه داشته است.

بیمار مورد معرفی در این مقاله تحت ریشه‌برداری ساب‌توتال LR قرار گرفت که باعث اصلاح رضایت‌بخش چرخش صورت و اگزوتروپی در نگاه مستقیم شد. ابداکشن تنها، به‌طور جزئی محدود شد و ابداکشن هم‌زمان به‌طور رضایت‌بخشی بهبود یافت. Hamed^۴ معتقد است که به‌رغم ریشه‌برداری LR، بیش‌اصلاحی در SD مشاهده نمی‌شود که این مساله در مورد بیمار این مقاله هم صدق می‌کند. در مقاله حاضر ما به معرفی یک مورد نادر SD همراه با درمان موفقیت‌آمیز آن پرداختیم. هرچند به علت تعداد کم موارد گزارش‌شده، شاید آرایه یک روش خاص برای SD میسر نباشد اما با توجه به پاتوفیزیولوژی SD، به نظر می‌رسد که ریشه‌برداری LR باید در طرح درمانی این بیماران مدنظر باشد.

سپاسگزاری

مراتب سپاس و امتنان خود را از کارشناسان محترم بخش سمعی و بصری بیمارستان نیکوکاری، سرکار خانم‌ها ممقانی، مختارپور و دانایی که بدون همکاری آن‌ها تهیه این مقاله مقدور نبود، ابراز می‌نمایم.

سه نوع (I، II و III) تقسیم کرد. نکته مشترک SD و سندرم دوئن نوع II، محدودیت اداکشن و اگزوتروپی است ولی در SD کلاسیک، توکشیدگی کره چشم و تنگ شدن شکافی پلکی مشاهده نمی‌شود. براساس مطالعات Wilcox^۱ در SD، قسمت اعظم اعصاب ماهیچه راست داخلی (MR) به ماهیچه LR منتقل شده است و همین امر موجب ابداکشن هم‌زمان هر دو چشم در تلاش برای اداکشن می‌شود. عدم مشاهده توکشیدگی کره چشم نیز به علت عدم فعال شدن ماهیچه MR و عدم تقابل ماهیچه‌های LR و MR می‌باشد. توکشیدگی کره چشم در سندرم دوئن، بیانگر آن است که عصب‌گیری ماهیچه MR هم‌چنان بیش‌تر از LR می‌باشد.

اغلب موارد SD به صورت گزارش موردی بوده‌اند. Hamed^۴ در ۱۹۹۲، ۱۵ مورد گزارش‌شده را جمع‌آوری کرد و خود به معرفی ۴ مورد دیگر پرداخت. بعد از گزارش Hamed، حدود هفت مورد دیگر از SD نیز گزارش شده‌اند.^{۵-۹}

SD می‌تواند به صورت منفرد یا همراه با سایر اختلالات چشمی و سیستمیک نظیر آرتروگریپوزیس مولتی‌پلکس مادرزادی (arthrogryposis multiplex congenita)، سندرم هورنر، فیروز مادرزادی چشم، افتالموپلژی بیرونی (اکسترنال)، هایپوپگمانی چشمی-پوستی، شکاف کام و لب و کوتاهی قد تظاهر نماید.^{۴،۶،۷،۹}

بیمار معرفی‌شده در این مقاله، ناهنجاری‌های سیستمیک نداشت. پرکاری ماهیچه‌های SO هر دو طرف (+) همراه با الگوی A خفیف وجود داشت. یکی از موارد گزارش‌شده توسط Hamed^۴ دارای پرکاری ماهیچه‌های SO هر دو طرف همراه با الگوی A بود. وی به وجود اینتورشن و اینفراداکشن چشم‌ها همراه با ابداکشن ناشی از پرکاری ماهیچه‌های SO اشاره‌ای نکرده است. در ۳ مورد گزارش‌شده توسط Brodsky^۷، اینفراداکشن و اینتورشن کره چشم همراه با ابداکشن سینرژستی وجود داشت. وی دلیل آن را عصب‌گیری ماهیچه SO از شاخه‌های عصبی MR ذکر نمود. Cruysberg^{۱۱} موردی از SD را گزارش نمود که به‌رغم از دست رفتن ماهیچه LR، SD هم‌چنان باقی مانده بود. وی باقی ماندن ابداکشن هم‌زمان را



شکل ۲- اگزوتروپی چشم راست در نگاه مستقیم



شکل ۱- چرخش صورت به چپ



شکل ۳- وضعیت‌های مختلف نگاه قبل از عمل



شکل ۴- وضعیت‌های مختلف نگاه بعد از عمل: الف- نگاه مستقیم، ب- نگاه به چپ، ج- نگاه به راست

منابع

- 1- Wilcox LM Jr, Grittinger JW Jr, Breinin GM. Congenital adduction palsy and synergistic divergence. *Am J Ophthalmol* 1981;91:1-7.
- 2- Hamed LM, Dennehy PJ, Lingua RW. Synergistic divergence and jaw-winking phenomenon. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1990;27:88-90.
- 3- Huber A. Electrophysiology of the retraction Syndrome. *Br J Ophthalmol* 1974;58:293-300.
- 4- Hamed LM, Lingua RW, Fanous MM, Saunders TG, Lusby FW. Synergistic divergence: saccadic velocity analysis and surgical results. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1992;29:30-37.
- 5- ThomasR, Mathai A, Gieser SC, Ratnammal J. Bilateral synergistic divergence. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1993;30:122-123.
- 6- Kaban TJ, Smithk, Orton RB. Synergistic divergence associated with aberrant trigeminal innervation. *Can J Ophthalmol* 1994;29:146-150.
- 7- Brodsky MC. Hereditary external ophthalmoplegia, synergistic divergence, jaw winking, and oculocutaneous hypopigmentation: a congenital fibrosis syndrome caused by deficient innervation to extraocular muscles. *Ophthalmology* 1998;105:717-725.
- 8- Mohank, Gupta R, Sharma A, Gupta A. Treatment of congenital adduction palsy with synergistic divergence. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1998;35:149-152.
- 9- Patikulsila P, Puchonk C. Synergistic divergence: a case report. *Chiang Mai Med Ball* 2003;42:31-36.
- 10- Jimura T, Tayami Y, Isayama Y, YamamotoM. A case of synergistic divergence associated with Horner's syndrome. *Folia Ophthalmol Jpn* 1983;34:477-480(Abstract).
- 11- Cruysberg TR, Mtanda AT, Duinkerke-Eerola KU, Huygen PL. Congenital adduction palsy and synergistic divergence: a clinical and electro-oculographic study. *Br J Ophthalmol* 1989;73:68-75.