

Exotropic Mobius Syndrome: Report of Three Cases and Literature Review

Bagheri A, MD*; Feizi M, MD; Mosalaie M, MD; Yadegari S, MD

Ocular Tissue Engineering Research Center, Shahid Beheshti University of Medical Sciences, Tehran, Iran

*Corresponding Author: abbasbagheri@yahoo.com

Purpose: To describe three cases of exotropic Mobius syndrome and to report outcomes of the surgical intervention.

Case Reports: Three patients including two boys and one girl were referred to our strabismus clinic. All had masked faces and non-progressive congenital bilateral facial palsy and dry eye. Other abnormalities included large angle exotropia and bilateral horizontal gaze palsy. Surgical interventions, which were performed in the first two cases, included bilateral lateral rectus disinsertion followed by bimedial rectus resection in two separate sessions. Occlusion of the puncti and tarsorrhaphy were performed to treat dry eye. Strabismus surgery led to orthotropia with no change in gaze limitations. The third patient declined surgical intervention.

Conclusion: The two-step surgical intervention including bilateral lateral rectus disinsertion followed by bimedial rectus resection can effectively treat strabismus in exotropic Mobius syndrome. Dry eye symptoms which are common in this type of Mobius syndrome require special attention.

Keywords: Exotropia, Mobius Syndrome, Strabismus Surgery

• Bina J Ophthalmol 2016; 21 (3): 265-270.

Received: 25 September 2015

Accepted: 6 December 2015

گزارش سه مورد سندرم موبیوس همراه اگزوتروپی

دکتر عباس باقری^۱، دکتر محدثه فیضی^۱، دکتر مهناز مصلاهی^۲، دکتر سعید یادگاری^۲

هدف: معرفی سه بیمار مبتلا به سندرم موبیوس به همراه اگزوتروپی و درمان آن‌ها.

معرفی بیماران: سه بیمار شامل دو پسر ۱۳ ساله و سه ساله و یک دختر ۱۰ ساله به علت انحراف چشم به درمانگاه استراییسم مراجعه کرده بودند. در هر سه بیمار صورت ماسکه و فلج مادرزادی عصب ۷ دوطرفه به صورت غیرپیش‌رونده به همراه اگزوتروپی شدید و Horizontal Gaze Palsy وجود داشت. هر سه بیمار با تشخیص سندرم موبیوس تحت بررسی و درمان قرار گرفتند. در موارد اول و دوم به منظور اصلاح اگزوتروپی، ابتدا Lateral Rectus Disinsertion انجام شد و در مرحله بعد برای باقی‌مانده اگزوتروپی، Bilateral Medial Rectus Resection صورت گرفت و در هر دو مورد پس از جراحی دوم، بیماران در نگاه روبه‌رو ارتوتروپیک شدند. هر سه بیمار از خشکی چشم شدید رنج می‌بردند که در دو بیمار اول با بستن پونکتوم‌های اشکی و تارسورافی وسیع کنترل شد، بیمار سوم برای درمان مراجعه نکرد.

نتیجه‌گیری: جراحی دو مرحله‌ای شامل تضعیف عضلات راست خارجی به علاوه تقویت عضلات راست داخلی در بیماران مبتلا به سندرم موبیوس و اگزوتروپی می‌تواند به طور قابل توجهی سبب بهبود انحراف چشم شود. خشکی چشم در نوع اگزوتروپی شایع است و نیاز به توجه ویژه دارد.

• مجله چشم‌پزشکی بینا ۱۳۹۵؛ دوره ۲۱، شماره ۳: ۲۶۵-۲۷۰.

• پاسخ‌گو: دکتر عباس باقری (e-mail: abbasbagheri@yahoo.com)

دریافت مقاله: ۳ مهر ۱۳۹۴

تایید مقاله: ۱۵ آذر ۱۳۹۴

۱- استاد- چشم پزشکی- مرکز تحقیقات مهندسی بافت چشم- دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی- تهران- ایران

۲- استادیار- چشم پزشکی- مرکز تحقیقات چشم- دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی- تهران- ایران

۳- چشم پزشکی- مرکز تحقیقات چشم- دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی- تهران- ایران

📍 تهران- پاسداران- بوستان نهم- خیابان پایدار فرد (خیابان امیر ابراهیمی)- پلاک ۲۳- مرکز تحقیقات مهندسی بافت چشم

مقدمه

سندرم موبیوس نخستین بار توسط یک متخصص مغز و اعصاب آلمانی به همین نام در سال ۱۸۸۸ معرفی شد که آن را یک فلج مادرزادی غیرپیش رونده و غالباً دوطرفه صورت همراه با محدودیت ابداعش در یک یا دو چشم معرفی نمود.^۱ امروزه معیارهای تشخیص این بیماری شامل یک فلج دوطرفه متقارن یا نامتقارن عصب هفتم همراه با فلج نگاه‌های افقی (Gaze Palsy) تعریف می‌شود که می‌تواند با اختلال در نگاه‌های عمودی همراه شود.^۲

آسیب منجر به این بیماری به طور معمول در هفته‌های ۴-۶ حاملگی روی می‌دهد که در این زمان هسته‌های اعصاب کرانیال در حداکثر رشد و تکامل هستند. آسیب وارده می‌تواند ضربه، بیماری مادر (مانند ویروس‌ها)، داروها (بنزودیازپین‌ها، تالیدومید، ارگوتامین و کوکائین)، سموم^۳ و یا یک آسیب عروقی باشد که تحت عنوان سکانس قطع شریان سابکلوین (Subclavian Artery Supply Disruption Sequence) خوانده می‌شود و در هفته ششم جنینی منجر به هیپوکسی و ایسکمی در بافت‌های عصبی از جمله هسته‌های اعصاب کرانیال و جوانه‌های اندام‌ها می‌شود.^۴ هم‌چنین مشاهده شده که انقباض رحم در اوایل حاملگی به دلیل مصرف داروهای الفاکنده سقط جنین (مانند پروستاگلاندین E1) و یا خون‌ریزی در اوایل حاملگی می‌تواند منجر به هیپوکسی و ضایعه فوق شود.^{۵،۶}

هسته‌های اعصاب کرانیال ششم و هفتم و هسته‌های پاراسمپاتیک اشکی (Lacrimal Nuclei) در ساقه مغز در مجاورت یکدیگر قرار دارند و می‌توانند با یک آسیب مشترک صدمه بخورند.

بررسی‌های الکترومیوگرافی در موبیوس به نفع یک اختلال هسته‌ای و فوق‌هسته‌ای است،^۷ ولی وجود کراتین‌اوری در برخی از این بیماران به نفع میوپاتی است.^۸ در تصویربرداری از بیماران مبتلا به موبیوس و مواردی که اتوپسی صورت گرفته، گلیوز و کلسیفیکاسیون در محل اتصال پونز و مدولا و نواحی نکروز سلولی در اثر قطع خون‌رسانی شریانی دیده شده است. هم‌چنین هیپوپلازی در Aup Colliculus & Caudal Brain Stem مشاهده شده است.^{۹،۱۰}

در ابتلا به موبیوس تمایز جنسی دیده نمی‌شود و اغلب درگیری بیماران، اسپورادیک است ولی موارد فAMILIAL و انتقال با ژن‌های مغلوب و غالب و X-linked هم گزارش شده است. مواردی از حذف (Deletion) در بازوی بلند کروموزوم ۱۳ و جابه‌جایی (Transposition) بین کروموزوم‌های ۱ و ۱۱ گزارش شده است.^{۱۱} از نظر علائم چشمی علاوه بر انحراف و محدودیت حرکات افقی، گاهی به دلیل درگیری هسته‌های اعصاب III, IV, محدودیت حرکات عمودی و انحرافات عمودی هم دیده می‌شود. علائم چشمی دیگر مثل A/V pattern، وضعیت غیرطبیعی سر، عیوب انکساری، آمبلیوپی، هیپرتلوریسم، چین‌های اپی‌کانتال و پتوز می‌باشند.^{۱۲،۱۳}

فلج عصب هفتم در این بیماران ممکن است کامل یا ناکامل و اگر حرکتی وجود داشته باشد به طور عمده در قسمت تحتانی صورت در عضله پلاتیسم و یا Depressor Anguli است، بنابراین به شکل صورت ماسکه و مشکل در مکیدن و دهان باز و آبریزش از دهان و لاگوفتالمی و فقدان پاسخ به احساسات و از بین رفتن چین نازولابیال خود را نشان می‌دهد.^{۱۴} برخلاف فلج‌های اکتسابی عصب هفتم، افتادگی صورت (Sagging) مشاهده نمی‌شود. اختلال بزاق و اشک و کراتوپاتی ناشی از قرار گرفتن در معرض هوا (Exposure) شایع است. درگیری اعصاب متعدد (XII, X, IX, VII, VI) سبب مشکلات فراوان دهانی (تغذیه و قورت دادن و تکلم) همراه با اختلالات شنوایی می‌شود.^{۱۵}

از نظر سیستمیک تشنج، اوتیسم و عقب‌ماندگی ذهنی گزارش شده، ولی اغلب بیماران ضریب‌هوشی طبیعی دارند ولی به خاطر ظاهرشان عقب‌مانده به نظر می‌رسند. مهم‌ترین علائم سیستمیک این بیماران شامل ناهنجاری‌های زبان، اندام‌ها، قفسه‌سینه، چانه، اختلالات غدد درون‌ریز، (هیپوگنادیسم و دیابت بی‌مزه)، اختلالات مغزی و قلبی و عروقی (دکستروکاردی، PDA و VSD) می‌باشد.^{۱۶،۱۷}

امروزه سندرم موبیوس در گروه (Congenital Cranial Dysinnervation Disorders) CCDD قرار می‌گیرد. CCDD شامل مجموعه‌ای از بیماری‌ها است که با اختلالات مادرزادی و استاتیک حرکات چشم با یا بدون علائم سیستمیک دیگر تظاهر می‌کنند و علت آن‌ها، اختلال عصب‌دهی عضلات ناشی از وجود ناهنجاری در

عقب‌ماندگی ذهنی قابل تشخیص بود. در معاینه اندام‌ها، ناهنجاری خاصی مشهود نبود و در معاینه قفسه سینه Pectus Excavatum خفیف وجود داشت.

در معاینه چشم‌ها در هر دو چشم، اسکار روی قرنیه و نامنظمی اشک مشهود بود. رف‌کشن چشم‌ها به ترتیب $۱۰ \times ۱/۵ - ۱/۷۵$ در چشم راست و چپ بود، دید اصلاح شده بهتر از $۳/۱۰$ نبود و اگزوتروپی با زاویه زیاد (بیش از ۹۰ pd) مشهود بود همراه با محدودیت حرکت چشم‌ها در اداکشن، اداکشن و Upgaze، هم‌چنین در تلاش برای اداکشن تنگ شدن شکاف پلکی دیده می‌شد.

در ارزیابی نهایی، بیمار به علت Facial Diplogia و Bilateral Horizontal Gaze Palsy (BHGP) و تشخیص سندرم موبیوس به همراه اگزوتروپی، تحت عمل جراحی Bilateral Lateral Rectus Disinsertion قرار گرفت. بعد از عمل جراحی، اگزوتروپی به مقدار کمی بهبود یافت و برای اگزوتروپی باقی‌مانده، جراحی مجدد Bilateral MR Resection به مقدار ۱۰ میلی‌متر به همراه ۵ میلی‌متر Tucking عضله راست داخلی صورت گرفت. پس از عمل جراحی، بیمار در نگاه روبرو ارتوتروپیک شد و در معاینه‌های بعدی تا ۲ سال، هم‌چنان ارتوتروپیک بود اما به علت خشکی شدید چشم‌ها و عدم پاسخ مناسب به استفاده مکرر از قطره اشک مصنوعی و ژل چشمی، تحت عمل جراحی کوتریزاسیون پونکتوم‌های اشکی میدیال و تارسورافی لاترال قرار گرفت (تصویر ۱).



تصویر (A-۱) سینه کبوتری خفیف، (B) چهره ماسکه و اگزوتروپی شده قبل از عمل، (C) بعد از جراحی استرابیسم و (D) بعد از میدیال و لاترال تارسورافی

ساقه مغز ذکر شده است. ویژگی CCDD، اختلال غیرپیش‌رونده در عضلاتی است که توسط اعصاب مغزی (کرانیال) عصب‌دهی می‌شوند. این اختلالات از زمان تولد وجود دارند و ممکن است یک یا چند عصب مغزی را درگیر نموده و یک‌طرفه یا دوطرفه باشند. این اختلال عصب‌دهی سبب ایجاد تغییرات آناتومیک و فیبروز در عضلات خارج‌چشمی می‌شوند. هم‌چنین CCDD ممکن است با حرکات سین‌کینتیک و انقباضات هم‌زمان عضلات ناشی از Aberrant Regeneration همراه باشد^{۱۷}.

سندرم موبیوس از نظر اختلال حرکات چشم و انحراف به سه شکل دیده می‌شود. نوع A: موبیوس همراه ارتوتروپیا در نگاه روبرو (۴۱ درصد) که محدودیت شدید حرکت در اداکشن و اداکشن وجود دارد. در این شرایط بیمار برای نگاه به طرفین از حرکات سر استفاده می‌کند و به طور معمول در این بیماران اختلال هم‌گرایی (Convergence) وجود دارد و حرکات عمودی طبیعی است. نوع B: موبیوس همراه ایزوتروپیا در نگاه روبرو (۵۰ درصد)، محدودیت شدید اداکشن وجود دارد. در این بیماران هم‌گرایی حفظ شده و اغلب حرکات عمودی طبیعی است. نوع C: اگزوتروپیا در نگاه روبرو (۹ درصد) به همراه محدودیت اداکشن و اداکشن و محدودیت هم‌گرایی و اختلال حرکات عمودی^{۱۸}.

با توجه به شیوع کم سندرم موبیوس، مطالعات محدودی نتایج جراحی استرابیسم را در این بیماران گزارش کرده‌اند، تا جایی که ما بررسی کردیم این گزارشات تنها در موارد ایزوتروپی (نوع B) بوده است^{۱۹،۲۰} و مطالعه‌ای در زمینه نتایج جراحی در موارد موبیوس به همراه اگزوتروپی (نوع C) وجود ندارد. هم‌چنین به علت وجود فلجی به همراه فیبروز در عضلات خارج‌چشمی، تعیین روش جراحی در این بیماران مشکل است و اتفاق نظر در این زمینه وجود ندارد. در این مطالعه، ما سه مورد سندرم موبیوس همراه با اگزوتروپی را معرفی می‌کنیم و روش و نتایج جراحی دو مورد از آن‌ها را شرح می‌دهیم.

گزارش موارد

مورد اول

بسر ۱۳ ساله‌ای به علت انحراف مادرزادی چشم‌ها به درمانگاه استرابیسم ارجاع شد. بیمار حاصل ازدواج فامیلی و زایمان طبیعی ترم بود و مادر بیمار سابقه‌ای از مصرف دارو حین بارداری و اقدام به سقط را ذکر نکرد.

در معاینه، چهره بیمار بدون احساس و بی‌حرکت بود، همراه با چین نازولابیال کم‌عمق و باز، هم‌چنین حین مصاحبه اولیه

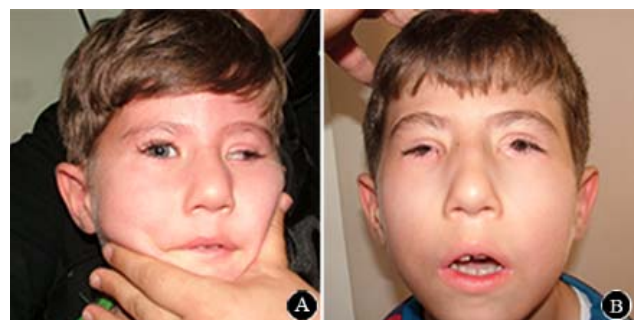
مورد دوم

پسر ۳ ساله‌ای به علت انحراف مادرزادی چشم‌ها به درمانگاه استرابیسم ارجاع شد. بیمار حاصل زایمان طبیعی ترم و بدون عارضه بود و در شرح حال، سابقه‌ای از مصرف دارو، ضربه یا اقدام به سقط وجود نداشت.

در معاینه، صورت بیمار در هر دو سمت ماسکه و بدون حرکت بود به همراه آبریزش شدید از دهان (Drooling) شدید. هم‌چنین صدای گریه کودک غیرطبیعی بود و به گفته مادر بیمار، در زمان تولد نیز گریه کودک بدون صدا بوده است. معاینه اندام‌ها، قفسه سینه و شکم طبیعی بود.

در معاینه چشم‌ها، رفرکشن چشم راست $180 \times 3 - 175 +$ و در چشم چپ $180 \times 4 - 3 +$ بود و اگزوتروپی شدید حدود 60 pd وجود داشت. ارزیابی دید بیمار به علت سن کم با اسنلن چارت قابل انجام نبود، حرکات ابداکشن و ادداکشن در هر دو چشم محدود بود به همراه حرکات عمودی طبیعی و هر دو چشم دچار خشکی شدید بودند. (تصاویر 2A)

برای اصلاح اگزوتروپی، عمل جراحی Bilateral Lateral Rectus Disinsertion انجام شد. پس از دو ماه برای باقی‌مانده اگزوتروپی، جراحی Bimedial Rectus Resection به مقدار ۶ میلی‌متر صورت گرفت. اگزوتروپی بعد از جراحی اصلاح شد و چشم‌ها در نگاه روبه‌رو ارتوتروپیک شدند، به علت خشکی چشم شدید در هر دو چشم و عدم پاسخ به استفاده مکرر از قطره‌های اشک مصنوعی، Punctal Occlusion فوقانی و تحتانی و پس از آن مدیال و لاترال تارسورافی در سنین بالاتر انجام شد. (تصاویر 2B) بیمار مزبور به مدت ۵ سال پی‌گیری شده است.



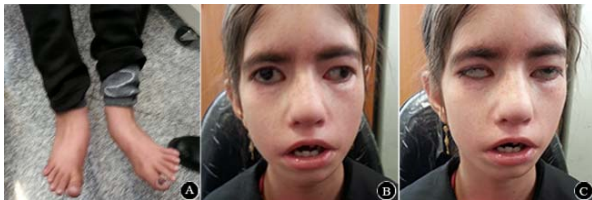
تصویر ۲- A) اگزوتروپی شدید قبل از عمل و B) بعد از جراحی استرابیسم و تارسورافی

مورد سوم

دختر ده ساله‌ای به علت انحراف مادرزادی چشم‌ها به

درمانگاه استرابیسم ارجاع شد. علائم وی شامل فلج دوطرفه صورت و صورت ماسکه به همراه تاخیر در پلک‌زدن (Lagophthalmus) بود، در معاینه چشم‌ها اگزوتروپی شدید با محدودیت حرکت ابداکشن و ادداکشن و گاهی چرخش چشم راست به سمت بالا و مانند دو مورد اول، خشکی چشم شدید وجود داشت.

در بررسی سیستمیک، اختلال راه رفتن و چرخش پاها به سمت خارج مشاهده می‌شد و بیمار عقب‌افتادگی ذهنی داشت (تصویر ۳). در شرح حال اخذ شده از مادر بیمار، سابقه‌ای از مصرف دارو یا اقدام به سقط حین بارداری وجود نداشت. متاسفانه این بیمار جهت درمان جراحی مراجعه نکرد.



تصویر ۳- A) چرخش پاها به سمت خارج، B) صورت ماسکه و اگزوتروپی شدید و C) لاگوفتالموس

بحث

سندرم موبیوس به صورت فلج مادرزادی و غیرپیش‌رونده عصب صورتی (فاسیال) به صورت Lower Motor Neuron یک‌طرفه یا دوطرفه به همراه محدودیت در حرکات چشم تعریف می‌شود و می‌تواند همراه ارتوتروپیا (Type A)، ایزوتروپیا (Type B) و یا اگزوتروپیا (Type C) باشد^{۱۸}. در هر سه نوع بیماری، درگیری هسته عصب ۷ به همراه درجاتی از اختلال هسته عصب ۶ با یا بدون درگیری سایر قسمت‌های ساقه مغز وجود دارد. نظریه‌های مختلفی در ارتباط با تعیین دقیق محل آسیب در انواع اختلال حرکتی چشم در سندرم موبیوس مطرح شده است.

در نوع A: اختلال ساقه مغز به صورت وسیع کل هسته عصب ۶ دو طرف (شامل سلول‌های مربوط به عضله راست خارجی و اینترنورون‌های مربوط به MLF: Medial Longitudinal Fiber) را درگیر کرده است و سبب محدودیت در ابداکشن و ادداکشن به صورت متعادل می‌شود که موجب می‌شود نگاه روبه‌رو بیمار ارتوتروپی می‌باشد.

در نوع B: اختلال موضعی‌تر (لوکالیزه‌تر) است و فقط شامل رشته‌های و نترال عصب ۶ می‌باشد که سبب محدودیت ابداکشن

ممکن است انواعی از حرکات انحرافی (Aberrant) وجود داشته باشد شامل بالا رفتن غیرطبیعی یک یا هر دو چشم، تنگ شدن شکاف پلکی، تقارب شدید و کشیده شدن گلوب (Retraction).^۲ در مطالعه ما نیز بیمار اول باز شدن شکاف پلکی در اداکشن و تنگ شدن آن در اداکشن و بیمار سوم حرکات غیرطبیعی چشم به سمت بالا داشت.

نتایج جراحی استرایسیم در موارد کمی از سندرم موبیوس گزارش شده است.^{۱۹،۲۰} در برخی مطالعات برای موارد سندرم موبیوس همراه ایزوتروپی، Bimedial Rectus Recession به تهابی موفق گزارش شده است.^۱ برخی بیان کرده‌اند که Bimedial Rectus Recession به تهابی در موارد ایزوتروپی خفیف با محدودیت خفیف اداکشن موثر است و در موارد ایزوتروپی بالای ۵۰ pd و محدودیت شدید اداکشن، ترانسپوزیشن عضلات عمومی (Vertical) با یا بدون Lateral Fixation لازم است.^{۲۲} برخی دیگر عمل هم‌زمان رزکشن عضلات راست خارجی را توصیه کرده‌اند.^{۲۰} ما گزارشی از جراحی برای موارد موبیوس همراه اگزوتروپی پیدا نکردیم.

با توجه به وجود فیروز و ضعف هم‌زمان عضلات خارج‌چشمی در بیماران سندرم موبیوس، تعیین روش جراحی مشکل است و نتایج نیز قابل پیش‌بینی نیست. هم‌چنین گزارشی از اصلاح بیش از حد در سندرم موبیوس وجود دارد.^{۲۳} به نظر می‌رسد انجام مرحله به مرحله جراحی در این بیماران شامل ابتدا Recession و یا Disinsertion و در صورت لزوم رزکشن و ترانس‌پوزیشن منطقی‌تر باشد و از اصلاح بیش از حد جلوگیری کند.

در بیماران موبیوس که با اگزوتروپی در Primary Position خود را نشان می‌دهند، اختلال حرکات چشم‌ها در اداکشن و اداکشن وجود دارد. Souza-Dias و همکاران^{۲۱} این فرضیه را مطرح کردند که هسته عصب ۶ از دو نوع سلول تشکیل شده است، سلول‌هایی که آکسون آن‌ها به عضله راست خارجی همان سمت می‌رود و سلول‌های حد واسط (Intermediate) که آکسون‌های آن‌ها از طریق Medial Longitudinal Fiber به عضله راست داخلی سمت مقابل می‌رود. در مواردی که موبیوس با اگزوتروپی توام است، آسیب سلول‌های حدواسط بیش از آسیب سلول‌های مربوط به عضله راست خارجی همان سمت است.^{۲۱} به همین علت به نظر می‌رسد با توجه به وجود ضعف عضله راست داخلی در این بیماران، تضعیف عضله راست خارجی به تهابی

می‌شود، در نتیجه رشته‌های مربوط به راست داخلی درگیر نبوده و فعالیت بیش‌تری پیدا می‌کنند که سبب ایزوتروپی می‌شوند.

در نوع C: اختلال نه‌تنها در پونز سبب گرفتاری عصب VI شده است بلکه قسمت‌های بالاتر مزانسفال شامل مرکز سوپرانوکلنار برای حرکات عمودی را نیز درگیر کرده است. در ضمن درگیری MLF شدیدتر است بنابراین اداکشن بیش‌تر از اداکشن درگیر شده و اگزوتروپی ایجاد می‌شود.^{۱۸}

Rucker و همکاران^۲ با بررسی ۴۰ بیمار مبتلا به فلج مادرزادی عصب صورتی، تقسیم‌بندی جدیدی برای اختلال حرکات چشم در مبتلایان به فلج مادرزادی این عصب مطرح کردند که فقط سه گروه اول تحت عنوان سندرم موبیوس قرار می‌گیرند:

- گروه ۱: (۴۳ درصد) Bilateral Horizontal Gaze Palsy and Normal Vertical (The most common pattern: Bilateral Horizontal Gaze Palsy with Variable Vertical Limitations
- گروه ۲: (۲۶ درصد) Isolated Abduction Deficits
- گروه ۳: (۵ درصد) Full Ocular Motility Rouge
- گروه ۴: (۲۶ درصد)

در این تقسیم‌بندی در هر گروه، ممکن است وضعیت متغیری از انحراف چشم‌ها وجود داشته باشد. با توجه به وجود Bilateral Horizontal Gaze Palsy در اغلب بیماران، امروزه اختلال حرکات چشمی در سندرم موبیوس بیش‌تر به وجود آسیب در هسته عصب ۶ نسبت داده می‌شود تا آسیب خود عصب^{۲۱} و حتی در نوع ۳، در تقسیم‌بندی Rucker که تنها محدودیت اداکشن دیده شده و محدودیت بالینی واضح در اداکشن وجود ندارد، با توجه به عدم وجود ایزوتروپی شدید احتمالاً درجاتی از ضعف عضله راست داخلی وجود دارد، البته باز هم پاتولوژی در هسته عصب ۶ است.^۲

در هر سه بیمار ما، محدودیت حرکات چشمی به صورت Bilateral Horizontal Gaze Palsy بود و در بیمار اول محدودیت حرکات عمودی نیز وجود داشت.

در هر دو بیمار عدم بهبود اگزوتروپی بعد از قطع و رها کردن عضله راست خارجی (Cancellation)، تاییدکننده ضعف عضله راست داخلی و وجود اختلال نگاه (Gaze Palsy) و نه اداکشن است و با توجه به محدودیت حرکت چشم‌ها در نگاه بالا در تقسیم‌بندی Rucker و همکاران^۲، این دو بیمار در گروه دوم قرار می‌گیرد.

هم‌چنین در سندرم موبیوس و همین‌طور سایر CCDDها،

ایی تلیوم ما را وادار به سوزاندن پونکتوم‌ها و تارسورافی نمود.

نتیجه‌گیری

جراحی تضعیف عضلات راست خارجی (Disinsertion) به همراه تقویت عضلات راست داخلی (Medial Rectus Resection) در بیماران مبتلا به سندرم موبیوس و اگزوتروپی می‌تواند به طور قابل توجهی سبب بهبود انحراف اگزوتروپی این بیماران شود و به دلیل وجود ضعف عضلانی به همراه فیروز، انجام جراحی به صورت دو مرحله‌ای می‌تواند از اصلاح بیش از حد اگزوتروپی جلوگیری نماید. غالب این بیماران نیاز به اقداماتی برای درمان خشکی شدید چشم هم دارند.

نمی‌تواند به طور کامل انحراف را در این بیماران اصلاح کند و اغلب رزکشن عضلات راست داخلی نیز لازم است.

بیماران مبتلا به سندرم موبیوس به علت چهره ماسکه، اختلالات کلامی و ناهنجاری‌های ظاهری در اندام‌ها و زبان، اغلب دارای اعتماد به نفس پایین، مشکلات رفتاری و حتی اختلالات روانی هستند^{۲۴}. جراحی استرابیسم و کمک به دید دوچشمی می‌تواند در بهبود کیفیت بینایی و افزایش کیفیت زندگی و ارتباط برقرار کردن این بیماران با جامعه موثر باشد. واقعه‌ای که به وضوح در بیماران جراحی شده توسط ما دیده شد.

هم‌چنین باید به خشکی چشم و عوارض احتمالی آن در این بیماران توجه ویژه داشت. این عارضه در هر سه بیمار گزارش شده وجود داشت که سبب اسکار قرنیه شده بود و به علت نقص

منابع

- Mobius PJ. Ueber angeborene doppelseitigeb Abducent-facialis-Lahmung. *Munch Med Wochenschr* 1888; 35:91-4
- Cronemberger, M F. de Castro Moreira, Brunoni D, et al. Characterization of ocular motor deficits in congenital facial weakness: Moebius and related syndromes. *Brain* 2014;137:1068-1079.
- von Noorden GK, Campos EC, Lambert R. Binocular vision and ocular motility, 6th ed, Philadelphia, Mosby, 2002
- St Charles S, DiMario FJ, Grunnet ML. Mobius sequence: Further in vivo support for the subclavian artery supply disruption sequence. *Am J Genet* 1993;47:289.
- Miller MT, Ventura L, Stromland K. Thalidomide and misoprostol: Ophthalmologic manifestations and associations both expected and unexpected. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2009;85:667-676.
- Bosley TM, Abu-Amero KK, Oystreck DT. Congenital cranial dysinnervation disorders: a concept in evolution. *Curr Opin Ophthalmol* 2013;24:398-406.
- Verzijl HT, Padberg GW, Zwarts MJ. The spectrum of Mobius syndrome: an electrophysiological study. *Brain* 2005;128:1728-1736.
- Patricia G. Wallis Creatinuria in Möbius' Syndrome. *Arch Dis Child* 1960;35:393-395.
- Pedraza S, Gámez J, Rovira A, et al. MRI findings in Möbius syndrome: Correlation with clinical features. *Neurology* 2000;55:1058-1060.
- Wu SQ, Man FY, Jiao YH, et al. Magnetic resonance imaging findings in sporadic Möbius syndrome. *Chin Med J (Engl)* 2013;126:2304-2307.
- Ventura BV, Miller MT, Danda D, et al. Profile of ocular and systemic characteristics in Mobius sequence patients from Brazil and Italy. *Arq Bras Oftalmol* 2012;75:202-206.
- Cronemberger MF, Cronemberger MF, de Castro Moreira JB, et al. Ocular and clinical manifestations of Mobius' syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2001;38:156-162.
- Borbolla Pertierra AM, Acevedo Gonzalez P, Bosch Canto V, et al. Eye and systemic manifestations of Mobius syndrome. *An Pediatr (Barc)* 2014;81:297-302.
- Bianchi B, Copelli C, Ferrari S, et al. Facial animation in patients with Moebius and Moebius-like syndromes. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2010;39:1066-1073.
- Rosenbaum AL, Santiago AP. Clinical strabismus management, Philadelphia, Pennsylvania, W.B. Saunders company, 1999.
- Miller MT, Stromland K. The möbius sequence: a relook. *J AAPOS* 1999;4:199-208.
- Assaf AA. Congenital innervation dysgenesis syndrome (CID)/congenital cranial dysinnervation disorders (CCDDs). *Eye (Lond)* 2011;25:1251-161.
- Carta A, Mora P, Neri A, et al. Ophthalmologic and systemic features in mobius syndrome an italian case series. *Ophthalmology* 2011;118:1518-1523.
- Spierer A, Barak A. Strabismus surgery in children with Mobius syndrome. *J Aapos* 2000;4:58-59.
- Sun LL, Gole GA. Augmented vertical rectus [corrected] transposition for the treatment of strabismus in Mobius syndrome. *J AAPOS* 2011;15:590-592.
- de Souza-Dias, Goldchmit M. Further considerations about the ophthalmic features of the Mobius sequence, with data of 28 cases. *Arq Bras Oftalmol* 2007;70:451-457.
- Ventura LO, da Cruz CB, de Almeida HC, et al. Mobius sequence: long-term strabismus surgical outcome. *Arq Bras Oftalmol* 2007;70:195-199.
- Kushner BJ, Grand rounds: A case of consecutive exotropia after a Jensen procedure for a lateral rectus paralysis associated with Möbius syndrome. *Binocular Vision* 1990;5:196.
- Briegel W. Neuropsychiatric findings of Möbius sequence-a review. *Clin Genet* 2006;70:91-97.