

## گزارش یک مورد post pomp chorea در یک بیمار بزرگسال با پاسخ مناسب به کلونازپام

داریوش سوادى: گروه نورولوژی، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی تبریز، تبریز، ایران  
صفا نجمی: مرکز تحقیقات علوم اعصاب، دانشگاه علوم پزشکی تبریز، تبریز، ایران، نویسنده رابط:

E-mail: safanajmi@yahoo.com

مازیار هاشمیلر: گروه نورولوژی، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی تبریز، تبریز، ایران  
سمیه مصطفایی: مرکز تحقیقات علوم اعصاب، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی تبریز، تبریز، ایران

دریافت: ۸۸/۱۲/۳ پذیرش: ۹۰/۸/۲۶

### چکیده

Chorea نوعی اختلال حرکتی هیپرکیتیک بشکل حرکات ناگهانی، پرشی، غیر قابل پیش بینی، ناهماهنگ و موج است. علل فراوانی دارد ولی ندرتاً بدنبال عمل جراحی قلب بویژه در اطفال تحت عنوان post pomp chorea رخ می دهد، ولی این مورد در بالغین نادر است. علت و پاتوفیزیولوژی اصلی این عارضه کاملاً شناخته شده نیست. بیمار مرد ۷۵ ساله ای است که حدود ۱۰ روز بعد از عمل جراحی قلب دچار حرکات کره ای و اختلال حرکت شده است. معاینات نورولوژیک بجز حرکات کره ای موجود و بررسی های پاراکلینیک شامل NCV, EMG, EEG و تستهای آزمایشگاهی از جمله تستهای فانکشن تیروئیدی، الکترولیتها و CPK نرمال بودند. در MRI مغزی، کانونهای هیپوسپیکنال در هر دو نیمکره مخچه و مغز وجود داشت. از میان داروهای رایج برای درمان کره تنها پیموزاید سبب کاهش نسبی کره شده بود. بیمار علاوه بر پیموزاید، تحت درمان با کلونازپام قرار گرفت که کاهش قابل توجهی در حرکات کره ای فرم و بهبود وضعیت حرکت و تکلم وی گردید.

**کلید واژه ها:** کره پست پمپ، جراحی قلب، کلونازپام

### مقدمه

واژه chorea از لغت یونانی choreia به معنای رقص گرفته شده است. این اختلال حرکتی هیپرکیتیک شامل حرکات ناگهانی، پرشی و غیر قابل پیش بینی و ناهماهنگ است که بطور تصادفی از یک اندام به اندام دیگر گسترش می یابد (۱). علل فراوانی برای کره عنوان شده است. کره به دو گروه عمده کره اولیه و کره ثانویه تقسیم می شود (۲). کره های اولیه عمدتاً حاصل فرآیندهای دژنراتیو مغز بخصوص در هسته های قاعده ای می باشد مثل بیماری کره هانتینگتون، بیماری PKAN، بیماری نورواکانتوسیتوزیس، کره ناشی از افزایش سن (۳-۴). در پاتولوژی کره های اولیه عمدتاً روند تخریب و دژنراسیون در هسته های قاعده ای بخصوص در هسته کودیت و نیز پوتامن و گلوبوس پالیدوس دیده می شود هر چند روند دژنراسیون در سایر قسمتهای هسته های قاعده ای و حتی ساقه مغز و نواحی کورتیکال نیز

ممکن است دیده شود (۴). کره های اولیه بیشتر زمینه ارثی دارند (۳-۴). کره بطور ثانویه ممکن است از داروها، توکسین ها، اختلالات متابولیکی مثل اختلالات عملکرد پاراتیروئیدی و تیروئیدی، انسفالیتها، بیماریهای ایمنونولوژیک و اختلالات واسکولر ناشی شود (۴). بندرت کره بدنبال عمل جراحی قلب همراه با هیپوترمی و گردش خون خارج از بدن روی می دهد که این مورد در اطفال بسیار شایعتر از بالغین است و بنام post pomp chorea نامیده می شود و در اصل نوعی کره ثانویه و اکتسابی می باشد (۵-۶). بروز این نوع از کره ثانویه در بالغین بسیار نادر است (۶). پاتوفیزیولوژی این نوع کره کاملاً شناخته نشده است ولی بنظر می رسد از هیپومتابولیسم و هیپوترمی عقده های قاعده ای مغز در طی عمل جراحی ناشی می شود و در اصل نوعی میکرو واسکولوپاتی بشمار می رود (۵-۶).

## معرفی بیمار

بیمار مرد ۷۵ ساله ای است که ۳ سال قبل تحت عمل جراحی قلب جهت تعویض دریچه آئورتی قرار گرفته و از حدود ۱۰ روز بعد از عمل دچار حرکات غیر ارادی ژنرالیزه شده که بیشتر در دهان، و اندامها بوده و عمدتاً از نوع حرکات کره ای بوده است. علیرغم درمانهای مختلف شامل تترابنازین، ریسپریدون، هالوپریدول، تغییر چندانی در حرکات ایجاد نشد. تنها پیموزاید سبب کاهش نسبی حرکات غیر ارادی شده بود. در ماههای اخیر بیمار دچار تشدید حرکات غیر ارادی کره ای شد بطوریکه باعث اختلال در فعالیتهای روزمره مثل اختلال در راه رفتن و حرکت شده بود که جهت بررسی بیشتر بستری شد. سابقه مصرف دارو و یا مواجهه با مواد خاصی مثل آمفتامین که بتواند حرکات غیر ارادی وی را توجیه نمایند وجود نداشت. سابقه فامیلی وی از نظر بیماریهای مشابه و یا به لحاظ سایر بیماریهای دژنراتیو مغزی منفی بود. در معاینه حرکات کره ای در اندامهای فوقانی و تحتانی تنه و سر و گردن مشاهده می شد که سبب اختلال در راه رفتن و انجام کارهای روزانه فرد شده بود. سایر معاینات نورولوژیک شامل وضعیت عضلانی، حسهای سطحی و عمقی، اعصاب کرانیال، سیستمهای تعادلی نظیر معاینات مخچه ای نرمال بود. در معاینه رفلکسهای وتری نرمال و در حد ۲+ بوده و رفلکسهای کف پای بطور دو طرفه و قرینه فلکسور بود. رفلکسهای پاتولوژیک کورتیکال یافت نشد. بررسی های پاراکلینیک شامل EEG، NCV، EMG و تستهای آزمایشگاهی از جمله تستهای فانکشن تیروئیدی، الکترولیتها و CPK نرمال بودند. در MRI مغزی، کانونهای هیپودسیگنال کوچک بطور پراکنده در هر دو نیمکره مخچه و مغز وجود داشت که مطرح کننده پروسه های ایسکمیک قدیمی بودند. بیمار علاوه بر پیموزاید، تحت درمان با کلونازپام ۱ میلی گرم هر ۱۲ ساعت قرار گرفت که کاهش قابل توجهی در حرکات کره ای فرم وی ایجاد شد و می توانست بدون کمک دیگران و با اختلال جزئی راه برود.

در مواجهه با بیماری با کره توجه به سن، کیفیت شروع علائم و سایر علائم همراه، سابقه پزشکی گذشته و سابقه مصرف دارو و نیز سابقه فامیلی فرد باید مدنظر باشد. بسته به شرایط بالینی بیمار انواع آزمایشات پاراکلینیکی انجام می شود مثل تستهای تیروئیدی، تستهای واسکولیتی، سنش الکترولیتها (۲-۳). انجام MRI در بیماران با کره برای بررسی آناتومی مغز و شناسایی ضایعات مغزی ضروری است (۳-۴). انجام تستهای ژنتیکی بویژه در مورد کره های ارثی مثل بیماری کره هانتینگتون برای اثبات بیماری لازم است (۶). در مواردی از جمله کره های اولیه ناشی از پروسه های دژنراتیو و پیشرونده مغزی انجام تصویربرداری مغزی با استفاده از مواد رادیواکتیو (رادایوایزوتوپ اسکن) برای تشخیص و افتراق بیماریهای مختلف نورودژنراتیو کاملاً کمک کننده می باشد (۵-۶). در این گزارشها یک مورد post pomp chorea در یک مرد ۷۵ ساله معرفی شده که در میان داروهای خوراکی با دهان با

کلونازپام بعبارت بهبود تکلم و وضعیت حرکت و کاهش حرکات کره ای فرم داده است.

post pomp chorea نوعی کره ثانویه است و در اصل ناشی از هیپومتابولیسم و هیپوترمی بازال گانگلیا در حین عمل جراحی می باشد و در واقع نوعی میکروواسکولوپاتی در بازال گانگلیا است (۱-۲). این نوع کره بطور شایعی در کودکان رخ می دهد و در بزرگسالان نادر است که علت این تفاوت شیوع هنوز شناخته نشده است (۲-۳).

گزارش ما یک مورد کره در فرد بالغی است که بعد از عمل جراحی قلب دچار این حرکات شده است. بررسیهای مختلف پاراکلینیک علت خاصی را برای این حرکات نشان نداد. متأسفانه در این مرکز MRI فانکشنال و PET جهت ارزیابی وجود هیپومتابولیسم در بازال گانگلیا بعنوان علت احتمالی موجود نبود. لیکن پیدا نکردن یک عامل مشخص و توجیه کننده برای کره ژنرالیزه و فقدان سابقه فامیلی بیماری مشابه در این بیمار به همراه وجود سابقه جراحی قلب و شروع کره بدنبال جراحی به نفع تشخیص کره پست پمپ می باشد. در طی ۳ سال گذشته بیمار تحت درمان با داروهای مختلف از جمله تترابنازین، ریسپریدون، هالوپریدول و پیموزاید قرار گرفته بود که فقط یک بهبود نسبی را با پیموزاید تجربه کرده بود. با این وجود قادر به راه رفتن بدون کمک دیگران نبوده و تکلم وی شیوا و قابل فهم نبود.

در طی بستری بیمار تحت درمان با کلونازپام با دوز یک میلی گرم هر ۱۲ ساعت قرار گرفت که بعد از ۲ هفته کاهش قابل توجهی در حرکات کره ای فرم وی ایجاد شد و بیمار بدون کمک دیگران می توانست راه برود و تکلم وی نیز تا حد زیادی بهبودی یافت.

برای کاهش حرکات کره ای فرم اغلب از داروهای آنتی سایکوتیک مثل ریسپریدون یا هالوپریدول و اخیراً تترابنازین استفاده می شود (۴). مطالعات اندکی درباره اثر کلونازپام در سرکوب کردن حرکات کره ای فرم انجام شده است (۶). در موارد گزارش شده، کلونازپام نسبت به داروهای رایج دیگر اثربخشی بیشتری داشته است ولی برای اظهار نظر در مورد اینکه آیا کلونازپام می تواند بعنوان اولین قدم درمانی در درمان کره بکار رود یا نه، مطالعات بیشتری مورد نیاز است.

## References

1. Fahn S, Jankovic J, Hallett M, MD *Principles and Practice of Movement Disorders*. 1<sup>st</sup> ed. UK. Elsevier Pub, 2007; PP: 396-398.
2. Tolosa E, Jankovic J. *Parkinson Disease and Movement Disorders*. 5<sup>th</sup> ed. Philadelphia, Lippincott Williams and Wilkins Pub, 2007; PP: 241-242.
3. Piccolo I, Defanti CA, Soliveri P. Cause and Course in a series of patients with Sporadic Chorea. *J Neural* 2003; **250**: 429-435.
4. Mark MG, Watts RL, Koller W. *Other Choreatic Disorders*. (Movement Disorders in Principles and Practice). New York, MC Grow-Hill, 2005; PP: 527-539.
5. Barker RA. *Disorders of Movement Excluding Parkinson's disease*. In: Warrell DA. Oxford Textbook of Medicine, 2005; PP: 1058-1068.
6. De Bi RM, Surie S. Chorea in Adults after Pulmonary End arterectomy with Deep Hypothermia and Circulatory Arrest. *Ann Intern Med* 2008; **149**: 842.
7. Micheal J Aminoff, Ina L Janvas. Dystonia and Chorea in Systemic Disorders. *J Neural Nursery Psychiatry* 1998; **65**: 436-445.
8. Holden K, Sessions J, Cure D, Whitcomb R. Neurologic Outcomes in Children with post-pump Choreoathetosis. *The Journal of Pediatrics*; **132**(1): 162-164.

Archive of SID