

گزارش یک مورد بیمار مبتلا به سندروم مویس

دکتر محسن فروغی پور^۱، دکتر محمود رضا آذرپژوه^۲، دکتر محمدعلی اکبرنژاد فرگ^۳

^{۱،۲}استادیار مغز و اعصاب، ^۳دستیار مغز و اعصاب - دانشگاه علوم پزشکی مشهد

خلاصه

سندروم مویس یک اختلال مادرزادی ناهمگون و غیر پیشرونده نادر است که در اکثر موارد به شکل تک گیر دیده شده و تاکنون موارد معدودی از این بیماری گزارش شده است. شاخصه بالینی این سندروم، فلج دوطرفه عصب زوج شش با شدت متفاوت، فلج محیطی ناکامل و دوطرفه عصب زوج هفت همراه باناهنجاریهای اوروفاسیال و اندامها می باشد. علائم بالینی به طور کلاسیک ناشی از عدم شکل گیری هسته های اعصاب جمجمه ای در پل مغزی می باشد. بیماری که معرفی می شود، مرد جوان ۱۸ ساله ای است که به علت اختلال در حرکات چشم و حالت چهره مراجعه نموده است. وی از بدو تولد اختلال در مکیدن پستان و عدم تغییر چهره در حین گریه کردن به همراه پانچیری دوطرفه داشته و والدین از همان دوران کودکی متوجه اختلال در حرکات چشم وی شده اند. در طی این سالها علائم مذکور روند ثابت و غیر پیشرونده داشته است. در ارزیابی بالینی به عمل آمده از بیمار، یافته های مهم شامل: فلج محیطی دوطرفه و غیرقرینه اعصاب فاسیلا با برتری در طرف چپ، فلج دوطرفه عصب زوج شش، تنبلی چشم در طرف چپ (آمبلیوپی)، افزایش قوس کام سخت، پانچیری دوطرفه، اختلاف کامل نگاه به طرف راست و ایجاد تقارب (Convergence) در نگاه به چپ و گواتر می باشد. در بررسی های فرابالینی از جمله MRI مغز و تنه مغزی، اکوکاردیوگرافی، الکتروکاردیوگرام، تست های عملکرد کبد، کلیه، تیروئید و شنوایی سنجی هیچ گونه یافته غیرطبیعی به دست نیامد.

واژه های کلیدی: سندرم مویس

مقدمه

گزارش شده است. هیچ تئوری مناسبی برای توضیح کل سندرم وجود ندارد اما اختلالات ارثی، عروقی، عفونتها، دژنراسانس نورونی و دیستروفی عضلانی در پیدایش آن مطرح شده اند. مواردی از بروز سندرم با مصرف تالیدومید و نیز Misoprostol در زمان بارداری گزارش شده است.

سندروم مویس اختلال نادری است که اولین بار در سال ۱۸۸۰ گزارش شد. این سندرم یک اختلال ناهمگن و غیر پیشرونده مادرزادی و در اکثر موارد تک گیر است که موارد معدودی از آن گزارش شده است. علت اصلی اختلال به طور کلاسیک، آژنزی هسته های اعصاب جمجمه ای در تنه مغز است؛ در مواردی نوروپاتی اعصاب جمجمه ای، آسیب فوق هسته ای و میوپاتی

معرفی بیمار

بیمار معرفی شده، مرد جوان ۱۸ ساله‌ای است که به علت اختلال حرکات چشم و حالت غیرقرینه چهره مراجعه نموده است. بیمار از همان بدو تولد اشکال در مکیدن و چهره غیرطبیعی حین گریه کردن همراه با پاچنبری دو طرفه داشته است.

والدین وی از همان کودکی، متوجه اختلالات در حرکات چشم و عدم توانایی بستن پلکها شده‌اند. در طی این مدت علایم بالینی بیمار سیر ثابت و غیرپیشرونده داشته است. دوران بارداری مادر و زایمان به‌طور طبیعی طی شده و مادر بیمار داروی خاصی در طی بارداری استفاده نکرده است. والدین نسبت فامیلی نداشته و سابقه بیماری مشابهی در اعضای خانواده وجود ندارد. بیمار تا یک سال قبل سابقه شب ادراری داشته و از حدود یک سال قبل گواتر ساده دارد و تاکنون به علت دفورمیتی پاها دو بار تحت عمل جراحی ترمیمی قرار گرفته است.

نکات حائز اهمیت در معاینه عمومی وی شامل: افزایش قوس کام سخت (High Arched Palate)، پاچنبری دوطرفه شکل (۱)، اسکار ناشی از عمل جراحی ترمیمی پاها و لاغری ژنرالیزه (شکل ۲) می‌باشد. ضمناً معاینه دستگاه تناسی خارجی در حد طبیعی و صفات ثانویه جنسی ظاهر شده بود.

شکل شماره ۱-**شکل شماره ۲-****شکل شماره ۳-****شکل شماره ۴-**

نکات حائز اهمیت در معاینه عصبی وی شامل: وضعیت شناختی طبیعی، پارزی فاسیال محیطی دوطرفه و غیرقرینه با برتری در طرف چپ همراه با فنومن Bell's دوطرف (شکل ۳، ۴)، پارزی دوطرفه عصب زوج شش، بروز تقارب در نگاه به چپ شکل (۵، ۶)، اختلال کامل نگاه به طرف راست (شکل)، کاهش حدت بینایی چشم چپ

در حد شمارش انگشتان از فاصله یک متر و عدم اصلاح با لنز و تقارب طبیعی چشمها (شکل ۷) می‌باشد. در بررسی بالینی هیچ‌گونه اختلالی در سیستم حسی، مخچه‌ای و خودکار وجود نداشت و رفلکس‌های وتری طبیعی بود.

با توجه به شرح حال، سیر بالینی و معاینه، با ظن به بیماری مادرزادی دستگاه عصبی مرکزی و به خصوص ساقه مغز و جهت بررسی آنومالی‌های احتمالی همراه و تأیید تشخیص از بیمار یک‌سری آزمایشات فرابالینی به‌عمل آمده که در ذیل به آنها اشاره می‌گردد. MRI مغز، الکتروکاردیوگرافی، اکوکاردیوگرافی، آزمایشات عملکرد تیروئید، کلیه‌ها و کبد و آزمایشات شنوایی‌سنجی طبیعی بود. تنها بررسی خون محیطی بیانگر آنمی هیپوکروم میکروسیت خفیف بود. ضمناً در NCV و EMG انجام شده از اعصاب فاسیل دو طرفه هیچ‌گونه موجی حتی با تحریک حداکثر در عصب فاسیال سمت چپ ثبت نگردیده و در بررسی عصب فاسیال راست تأخیر در حد نرمال بوده اما آمپلیتور کاهش یافته بود.

شکل شماره ۵-**شکل شماره ۶-**

با توجه به شرح حال و معاینه بالینی و بررسی‌های آزمایشگاهی برای بیمار تشخیص سندرم موبیوس گذارش شده است.

بحث

سندرم موبیوس در اکثر موارد به شکل تک‌گیر دیده می‌شود. هرچند مواردی از شجره‌نامه ارثی غالب (۴) و مغلوب و یا چند عاملی گزارش شده است. در بیمار ما سابقه‌ای از ابتلا سایر اعضای خانواده و فامیل وجود نداشت.

شکل شماره ۷-

ناشی از آسیب های عروقی دوره جنینی است؛ لازم به ذکر است که MRI در بیمار ما طبیعی بود.

شکل شماره ۸-

در گروهی از بیماران مبتلا، اختلالات، در بخش محیطی اعصاب کرانیال گزارش شده که در بررسی الکتروفیزیولوژیک از بیمار ما نیز نوروپاتی تیپ اکسونل اعصاب فاسیال دوطرفه وجود داشت. در نهایت باید متذکر شد علی‌رغم نادر بودن سندروم مویس اختلال با تظاهرات یاد شده می‌تواند مورد توجه ویژه متخصصین رشته‌های اطفال، گوش، حلق و بینی، رادیولوژی و نورولوژی قرار گیرد.

سپاس و تقدیر

در انتها بر خود لازم می‌دانیم از همکاری صمیمانه پرسنل بخش اعصاب، نوروفیزیولوژی و کلیه دستیاران بخش اعصاب تشکر نماییم. بدون هیچ تردیدی این مقاله بدون همکاری و اجازه بیمار محترم آقای (م.ع) که در انجام بررسیهای بالینی و فرابالینی و تصاویر گرفته شده نهایت لطف را داشتند مقدور نمی‌گردید.

شاخص‌ترین علائم سندرم مویس درگیری چهره و اختلال در حرکات افقی چشمها بود (۹، ۴) و فلج زوج شش پایدارترین یافته بالینی می‌باشد که در ۸۳٪ بیماران دیده می‌شود. در اکثر بیماران علائم فوق دوطرفه و ناکامل است. در بیمار ما نیز درگیری فاسیال محیطی دوطرفه و غیرقرینه با برتری در طرف چپ همراه اختلال حرکات افقی چشمها به شکل اختلال کامل در نگاه به راست و بروز تقارب در نگاه به طرف چپ وجود داشت. در برخی از شیرخواران مبتلا، اشکالات تغذیه‌ای وجود دارد. بیمار ما نیز از دوران شیرخوارگی اشکال در مکیدن پستان مادر داشته است.

در این سندرم حرکات عمودی و تقارب به‌طور معمول سالم باقی می‌ماند، که در بیمار ما نیز طبیعی بودند اما چشمها در نگاه به بالا حالت دور شدن (Divergence) پیدا می‌کرد. (شکل ۸). در سندرم مویس فلج فاسیال معمولاً برخلاف سایر انواع فلج فوق هسته‌ای و نورون محرکه تحتانی، در قسمت فوقانی چهره برتر است و بستن پلکها دشوارتر از حرکات لب می‌باشد (۱)، که در بیمار ما نیز این‌گونه بود.

تظاهرات اسکلتی یک جزء اصلی برای تشخیص سندرم مویس می‌باشد (۱۲، ۹). ناهنجاری‌های اوروفاسیال و اندامها در ۵۰٪ بیماران گزارش شده که در بیمار ما نیز این اختلالات به شکل افزایش قوس کام سخت و پانچبری دوطرفه وجود داشت. تقریباً تمام بیماران مبتلا به سندرم مویس درجاتی از عقب‌ماندگی ذهنی دارند (۹) که در بیمار ما این‌گونه نبود. سایر اختلالات از جمله آتروفی زبان و فاسیکولاسیون (۱۱)، اختلال بلع و تکلم، تاکی پنه مداوم، سندرم کالمن (۴) و بیماری قلبی ارثی در برخی موارد گزارش شده اما این موارد در بیمار ما وجود نداشت (۹، ۱۱، ۴).

MRI در برخی موارد مویس نشانگر هیپوپلازی ساقه مغز و کلسیفیکاسیون می‌باشد که این حالت احتمالاً

References

- 1- Behrman RE "Nelson text book of pediatrics "16 th Ed B .W, Saund-ers Company ; 2000:1907.
- 2- Burde RM. "Clinical desisons in neuro-ophthalmology" 3th Ed, Mos-by,2002; 216.
- 3- Golden JA "Developmental structral disorders" Goetz CG :Text-book of clinical neurology W.B , Saunders Company1999; 250-30.
- 4- Kraus EE"Facial nerve Tasman W, Duoan's foundation of clinical ophthalmology, Lippincott-Raven 1996; chap Vol.1, 37:7.
- 5- Liu CT. "Neuro-ophthalmology" W.B. Saunders Company 2001; 483-4.
- 6- Menkes JH "Malformation of central nervous system" Menkes JH :Text book of child neurology, 5th Ed , Williams and Wilkins;1995:309-10.
- 7- Ohara MA"Hereditiy of strabismus" Tasman W ,Duoan's foundation of clinical , ophthalmology, lipincott-Raven , 1996:Vol. 3; chap 59, 50.
- 8- Rowland LP,Gummand M,"Mobius syndrome" Lewis P Rowland : Merrit's neurology , 10th Ed Lippincott Wiliams andWilkins , 2000: 499.
- 9- Smit CH : "Nucleus and infranucleus ocular motility disorder" Walsh and Hoyt's clinical neuro-ophthalmology 5th Ed ,William and Wilkins ; vol. I,1998: 1238-1240.
- 10- Surnat HB "Perinatal hypoxic.Is chemic encephalopathy"Garcia-JH Neuropathology, Mosby 1997: 564.
- 11- Swaimans KF "Anterior horn cell and cranial motor neuron disease" Swaiman KF: Pediatric neurology , 3th Ed , Mosby;199:1196.
- 12- Victor M "Adams and Victor's principles of neurology" 7th Ed, Hill MG, 2001: 1079-80.