

گزارش یک مورد همراهی سندروم دوئن و براون

دکتر رضا نبی: استادیار گروه چشم دانشگاه علوم پزشکی تبریز

E-mail: r_nabie@yahoo.com

دریافت: ۸۴/۹/۲۶ پذیرش: ۸۴/۷/۲۰

چکیده

بیمار دختری ۱۹ ساله که با شکایت اصلی ازوتروپی و تنگ شدن شکاف پلکی چپ در ادکشن مراجعه نمود. در شرح حال اخذ شده سابقه دو بار عمل، رسس راست داخلی چپ (۱۰ mm سال قبل) و رزکسیون راست خارجی چپ (۵ mm سال قبل) با میوتومی مارژینال راست داخلی چپ (۸ mm سال قبل) وجود داشت. در معاینه اخیر تشخضن سندروم دوئن همراه با سندروم براون چشم چپ گذاشته شده و تحت عمل رسس راست خارجی چپ (۳ mm) رسس راست داخلی راست (۶ mm) قرار گرفت. بعد از عمل سوم ازوتروپی و رزکسیون چشم چپ بطور رضایت بخشی بهبود یافت. سندروم دوئن و براون وردو در اثر اختلالات آناتومیک و تکاملی ایجاد می شوند. احتمال دارد عامل تراویز مشترک باعث بروز همزمان ایندو سندروم باشد.

کلید واژه: سندروم دوئن، سندروم براون، استرایسم

مقدمه

همراهی سندروم دوئن و براون گزارش شده (۱) و بنظر می رسد این دو میان مورد گزارش این همراهی باشد.

معرفی مورد

بیمار دختری است ۱۹ ساله که در سال ۱۳۷۳ (۹ سالگی) با تشخیص سندروم دوئن تیپ I در چشم چپ و ازوتروپی به مقدار ۳۰ PD در نگاه مستقیم تحت رسس عضله راست داخلی چپ به مقدار ۵ mm قرار می گیرد. در سال ۷۵ بعلت باقی ماندن ازوتروپی تحت عمل رزکسیون عضله راست خارجی چشم چپ به مقدار ۶ mm میوتومی مارژینال عضله راست داخلی چپ قرار میگیرد. در آبان ماه سال ۸۲ بعلت باقی ماندن ازوتروپی به اینجانب ارجاع داده می شود. در معاینه حرکات چشمی یافته های زیر مشاهده می شد:

BCVA: OD : 9/10, OS: 5 mcf (meter counting finger)
90° × OS: +2.75 90° Refraction: OD: -0.75 +1.5

LET: 20(modified krimsky)PD
LHOT: 6(modified krimsky)PD

حرکات چشم راست طبیعی بود، در چشم چپ محدودیت متوسط ابدوکسیون (-۲) و محدودیت خفیف ادوکسیون همراه با تنگ شدن شکاف پلکی و داخل کشیده شدن جزئی گلوب در ادوکسیون مشاهده می شد. در ادوکسیون محدودیت حرکت چشم

در اواخر قرن نوزدهم Heuck برای اولین بار به توصیف رزکسیون گلوب همراه با محدودیت شدید حرکات چشمی در یک بیمار پرداخت. بعدها Stilling و Turk به توصیف سندرومی پرداختند که با فقدان یا محدودیت شدید ابدوکسیون، محدودیت ابدوکسیون و رزکسیون گلوب در ادوکسیون ظاهر می کرد. سپس Duane به آنالیز ۵۴ مورد گزارش شده پرداخت و همین امر موجب گردید که این سندروم به نام وی معروف شود (Duane's syndrome). (Stilling-Turk-Duane syndrome retraction syndrome)

Duane retraction syndrome اصطلاحات دیگری هستند که بکار می روند (۱). سندروم دوئن مادرزادی بوده و ۱٪ کل موارد استرایسم را تشکیل می دهد (۲). هر چند این سندروم عدم تأبصورت اسپورادیک دیده می شود اما حدود ۱۰٪ موارد انتقال فامیلی دارند. در Brown ۱۹۵۰ سندرومی را گزارش نمود که با محدودیت بالارفت (elevation) در نگاه به داخل مشخص می شد. وی عامل این سندروم را کوتاه بودن غلاف عضله مايل فوقانی ذکر نمود و به همین علت عنوان Superior oblique tendon sheath syndrome را برای توصیف این سندروم بکار برد (۳).

در مقاله حاضر یک مورد سندروم دوئن همراه با سندروم براون معرفی می شود. تا آنجائیکه اینجانب اطلاع دارد قبلاً تنها یک مورد

راست خارجی چپ (+۲) و مایل فوقانی چپ (+۲) مثبت بود. بیمار تحت رسس عضله راست خارجی چپ به مقدار ۳ mm راست داخلی راست به مقدار ۶ mm قرار گرفت بعلت مقدار کم LHOT و عدم وجود دید دو چشمی اقدامی در مورد اصلاح سندرم براون انجام نگرفت. در معاینه ای که ۶ ماه بعد انجام گرفت (LHOT: 4, LET=4)، محدودیت ابدولکسیون چشم چپ (-۳) داشت. بهبودی نسبی در وضعیت ادوكسیون و شکاف پلکی در ادوكسیون هم ایجاد شده بود. (شکل ۲). محدودیت بالا رفتن چشم چپ در ادوكسیون همچنان مشاهده میشد (شکل ۳).

به بالا (-۲) همراه با پرکاری جزئی عضله مایل فوقانی (+۱) و ۷ pattern جزئی دیده می شد (شکل ۱).
فیکسیون در چشم راست، مرکزی و در چشم چپ parafoveal بود. دید سه بعدی وی با Titmus ۸۰۰° arc ارزیابی شد. FDT عضله مایل فوقانی چپ مثبت بود (+۲). در معاینه اکسترنال غیر از اسکار ملتحمه ناشی از عمل های قبلی غیر طبیعی دیگری مشاهده نشد. فوندوس هر دو چشم طبیعی بود. با تشخیص سندرم دوئن تیپ I همراه با سندرم براون تحت عمل FDT مجدد جهت اصلاح ازوتروپی قرار گرفت. در حین عمل انجام گرفت که در مورد عضلات راست داخلی چپ (+۱)،



شکل ۱: محدودیت حرکت به بالا در اداکشن، محدودیت ابداکشن خفیف، پرکاری جزئی عضله مایل فوقانی محدودیت خفیف اداکشن و تنگ شدن شکاف پلکی در اداکشن در چشم



شکل ۲: بهبودی نسبی در اداکشن و تنگی شکاف پلکی در اداکشن



شکل ۳: باقی ماندن محدودیت بالا رفتن چشم چپ در اداکشن

ثبت می شد متهی فاقد رتراسیون گلوب بود. وی و همکارانش نتیجه گرفتند که انتباخت همزمان دو عضله فوق تنها عامل ایجاد رتراسیون نبوده و فاکتورهای مکانیکی دیگر هم نقش دارند. همچنین Strachan و همکاران با بررسی الکتروفیزیولوژیک بیماران مبتلا به دوئن نشان دادند که فعالیت الکتریکی غیر طبیعی LR طیف وسیعی را تشکیل داده و از عصب گیری Paradoxical تا فعال شدن Subnormal در ابدوکسیون متفاوت می باشد^(۷). عدم تشدید رتراسیون گلوب بعد از رزکسیون LR در مورد معرفی را هم می توان بر اساس یافته های فوق توجیه نمود.

چون بیمار مورد معرفی قبلاً تحت رزکسیون LR (۶mm) قرار گرفته بود به منظور کاهش رتراسیون گلوب، تحت رسن LR چپ به مقدار ۳ mm قرار گرفت. Yair و همکاران^(۸) در بیماران مبتلا به دوئن که رتراسیون گلوب شدید نداشتند رسن MR و رزکسیون LR را در چشم مبتلا پیشنهاد کردند، متهی توصیه نمودند که رزکسیون LR به ۳/۵ mm - ۳ mm محدود شود. بر این اساس در عمل سوم اقدام به رسن LR به مقدار ۳ mm شد که باعث بهبود رتراسیون گلوب گردید متهی محدودیت ابدوکسیون از ۲-۳-۳-۲ به ۳-۳-۳-۲ افزایش یافت. برای اصلاح ازوتروپی باقیمانده هم رسن MR طرف مقابل انجام گرفت که باعث اصلاح رضایت بخش گردید (از ۲۰ PD به ۴). در مقاله حاضر موردی از همراهی سندروم دوئن و براون به همراه درمان آن معرفی شده و تا آنچهایکه مولف اطلاع دارد این دو مین مورد گزارش شده از این همراهی می باشد.

بحث و نتیجه گیری

سندروم دوئن با اختلالات سیستمیک و چشمی متعددی می تواند همراه باشد. Pfaffenbach و همکاران^(۵) در مطالعه ای که در ۱۸۶ بیمار مبتلا به سندروم دوئن انجام دادند در ۶۲ مورد (۳۳٪) اختلالات مادرزادی سیستمیک و یا چشمی را گزارش نمودند که از این تعداد ۱۹ مورد (۱۰٪) دارای ناهنجاریهای چشمی بودند. آنها معتقدند در موارد اسپورادیک عامل تراتوژن مشترک در هفتة ۸ جینی موجب بروز سندروم دوئن و ناهنجاریهای چشمی و سیستمیک همراه می شود^(۶) Huber با بررسی الکتروفیزیولوژیک بیماران مبتلا به سندروم دوئن، Brown راست خارجی را ثابت نمود. بعد از اینکه مشاهدات Park نشان داد که عضله مایل فوقانی، فاقد غلاف واقعی است. مطالعات Sevel نشان داد که احتمالاً باقی ماندن اتصالات ترابکولار دوره جینی بین تاندون مایل فوقانی و تروکله آ عامل ایجاد سندروم براون می باشد^(۳). همچنانکه که اشاره شد اختلالات آناتومیک و تکاملی در بروز هر دوی سندروم دوئن و براون نقش دارد و این احتمال وجود دارد که بروز همزمان سندروم دوئن و براون در مورد معرفی در این مقاله هم ناشی از یک عامل مشترک باشد.

نکنه دیگر در بیمار مورد معرفی قابل توجه نبودن رتراسیون گلوب و تنگ شدن شکاف پلکی در ادوکسیون، علی رغم رزکسیون عضله راست خارجی چپ به مقدار ۶ mm در عمل دوم بود. Gross یک بیمار مبتلا به دوئن تیپ II را گزارش نمود که در الکترومیوگرافی تحریک همزمان عضلات MR و LR در ادوکسیون

References

1. Von Noorden GK, Special forms of strabismus. In: Von Noorden GK, Campos EC. *Binocular Vision and Ocular Motility. Theory and Management of strabismus* 6 th ed. st. Louis Mosby , 2002:458-499
2. Kirkham TH; Inheritance of Duane's syndrome. *Br J Ophthalmol*; 1974; **58**: 293-300.
3. Weakley DR, Stager DR, Stager JR. Brown Syndrome. In: Rosenbaum AL, Santiago AP. *Clinical Strabismus Management*. First ed. Philadelphia, W.B Saunders. 1999: 347 -357.
4. Prieto-Diaz J, Souza-Dias C. *Strabismus*. 4 th ed. Butterworth – Heinemann.2000: 401-442
5. Pfaffenbach DD, Cross HE, Kearns TP. Congenital anomalies in Duane's retraction syndrome. *Arch Ophthalmol* 1972, **88**: 635-639
6. Huber A. Electrophysiology of the retraction syndrome. *Br J Ophthalmol*, 1974; **58**: 293-300
7. Jampolsky A. Duane Syndrome. In: Rosenbaum AL, Santiago AP. *Clinical Strabismus Management*. First ed. Philadelphia, W.B Saunders. 1999: 325-356.
8. Yair M, Kraft SP, Mims JL: Unilateral recession and resection in Duane syndrome. *J AAPOS* 2001, **5**; 158-163