

## گزارش یک مورد همراهی سندرم دوئن و براون

دکتر رضا نبی: استادیار گروه چشم دانشگاه علوم پزشکی تبریز

E-mail: r\_nabie@yahoo.com

دریافت: ۸۴/۷/۲۰، پذیرش: ۸۴/۹/۲۶

### چکیده

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

**کلید واژه:** سندرم دوئن، سندرم براون، استرایسم

### مقدمه

همراهی سندرم دوئن و براون گزارش شده (۴) و بنظر می رسد این دومین مورد گزارش این همراهی باشد.

### معرفی مورد

بیمار دختری است ۱۹ ساله که در سال ۱۳۷۳ (۹ سالگی) با تشخیص سندرم دوئن تیپ I در چشم چپ و ازوتروپی به مقدار PD ۳۰ در نگاه مستقیم تحت رسس عضله راست داخلی چپ به مقدار ۵<sup>mm</sup> قرار می گیرد. در سال ۷۵ بعثت باقی ماندن ازوتروپی تحت عمل رزکسیون عضله راست خارجی چشم چپ به مقدار ۶<sup>mm</sup> و میوتومی مارژینال عضله راست داخلی چپ قرار میگیرد. در آبان ماه سال ۸۲ بعثت 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 و 90°× Refraction: OD: -0.75 +1.5  
LET: 20(modified krimsky)PD  
LHOT:6(modified krimsky)PD

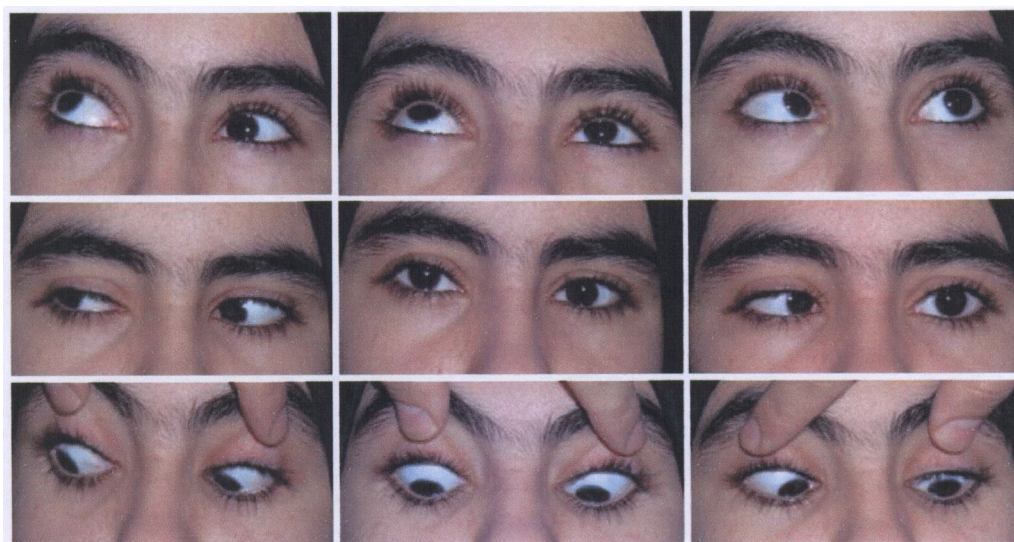
حرکات چشم راست طبیعی بود، در چشم چپ محدودیت متوسط ابدوکسیون (۲-) و محدودیت خفیف ابدوکسیون همراه با تنگ شدن شکاف پلکی و داخل کشیده شدن جزئی گلوب در ابدوکسیون مشاهده می شد. در ابدوکسیون محدودیت حرکت چشم

در اواخر قرن نوزدهم Heuck برای اولین بار به توصیف رتراکسیون گلوب همراه با محدودیت شدید حرکات چشمی در یک بیمار پرداخت. بعداً Stilling و Turk به توصیف سندرمی پرداختند که با فقدان یا محدودیت شدید ابدوکسیون، محدودیت ابدوکسیون و رتراکسیون گلوب در ابدوکسیون تظاهر می کرد. سپس Duane به آنالیز ۵۴ مورد گزارش شده پرداخت و همین امر موجب گردید که این سندرم به نام وی معروف شود (Duane's syndrome retraction syndrome) و Stilling-Turk-Duane syndrome retraction syndrome اصطلاحات دیگری هستند که بکار می روند (۱). سندرم دوئن مادرزادی بوده و ۱٪ کل موارد استرایسم را تشکیل می دهد (۲). هر چند این سندرم عمدتاً بصورت اسپورادیک دیده می شود اما حدود ۱۰٪ موارد انتقال فامیلی دارند. در ۱۹۵۰ Brown سندرمی را گزارش نمود که با محدودیت بالارفتن (elevation) در نگاه به داخل مشخص می شد. وی عامل این سندرم را کوتاه بودن غلاف عضله مایل فوقانی ذکر نمود و به همین علت عنوان Superior oblique tendon sheath syndrome را برای توصیف این سندرم بکار برد (۳).

در مقاله حاضر یک مورد سندرم دوئن همراه با سندرم 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 و 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 LET=4، LHOT: 4، محدودیت ابدوکسیون چشم چپ (-۳) داشت. بهبودی نسبی در وضعیت ابدوکسیون و شکاف پلکی در ابدوکسیون هم ایجاد شده بود. (شکل ۲). محدودیت بالا رفتن چشم چپ در ابدوکسیون همچنان مشاهده میشد (شکل ۳).

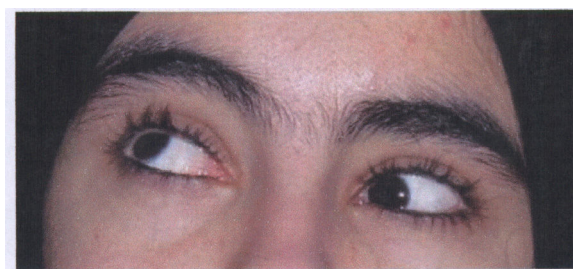
به بالا (-۲) همراه با پرکاری جزئی عضله مایل فوقانی (+۱) و V pattern جزئی دیده می شد (شکل ۱). فیکساسیون در چشم راست، مرکزی و در چشم چپ parafoveal بود. دید سه بعدی وی با Titmus، 800" arc ارزیابی شد. FDT عضله مایل فوقانی چپ مثبت بود (+۲). در معاینه اکسترنال غیر از اسکار ملتحمه ناشی از عمل های قبلی یافته غیر طبیعی دیگری مشاهده نشد. فوندوس هر دو چشم طبیعی بود. با تشخیص سندرم دوئن تیپ I همراه با سندرم براون تحت عمل مجدد جهت اصلاح ازوتروپی قرار گرفت. در حین عمل FDT انجام گرفت که در مورد عضلات راست داخلی چپ (+۱)،



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



شکل ۲: بهبودی نسبی و تنگی شکاف پلکی در اداکشن



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

## بحث و نتیجه گیری

سندرم دوئن با اختلالات سیستمیک و چشمی متعددی می تواند همراه باشد. Pfaffenbach و همکاران (۵) در مطالعه ای که در ۱۸۶ بیمار مبتلا به سندرم 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 تراوژن مشترک در هفته ۸ جنینی موجب بروز سندرم دوئن و ناهنجاریهای چشمی و سیستمیک همراه می شود Huber (۶) با بررسی الکتروفیزیولوژیک بیماران مبتلا به سندرم دوئن، Paradoxical innervation عضله راست خارجی را اثبات نمود. بعد از اینکه Brown، کوتاه بودن غلاف عضله مایل فوقانی را عامل ایجاد سندرم براون عنوان نمود مشاهدات Park نشان داد که عضله مایل فوقانی، فاقد غلاف واقعی است. مطالعات Sevel نشان داد که احتمالاً باقی ماندن اتصالات ترابکولار دوره جنینی بین تاندون مایل فوقانی و تروکله آ عامل ایجاد سندرم براون می باشد (۳). همچنانکه که اشاره شد اختلالات آناتومیک و تکاملی در بروز هر دوی سندرم دوئن و براون نقش دارد و این احتمال وجود دارد که بروز همزمان سندرم دوئن و براون در مورد معرفی در این مقاله هم ناشی از یک عامل مشترک باشد.

نکته دیگر در بیمار مورد معرفی قابل توجه نبودن رتراکسیون گلوب و تنگ شدن شکاف پلکی در اِدوکسیون، 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 اِدوکسیون

ثبت می شد منتهی فاقد رتراکسیون گلوب بود. وی و همکارانش نتیجه گرفتند که انقباض همزمان دو عضله فوق تنها عامل ایجاد رتراکسیون 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 اِدوکسیون متفاوت می باشد (۷). عدم تشدید رتراکسیون 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 (۳ mm) قرار گرفته بود به منظور کاهش رتراکسیون گلوب، تحت رسس LR چپ به مقدار ۳ mm قرار گرفت. Yair و همکاران (۸) در بیماران مبتلا به دوئن که رتراکسیون گلوب شدید نداشتند رسس MR و رزکسیون LR را در چشم مبتلا پیشنهاد کردند، منتهی توصیه نمودند که رزکسیون LR به ۳/۵ mm - ۳ محدود شود. بر این اساس در عمل سوم اقدام به رسس LR به مقدار ۳ mm شد که باعث بهبود رتراکسیون گلوب گردید منتهی محدودیت اِدوکسیون از ۲- به ۳- افزایش یافت. برای اصلاح ازوتروپی باقیمانده هم رسس MR طرف مقابل انجام گرفت که باعث اصلاح رضایت بخش گردید (۱ از PD ۲۰ به PD ۴). در مقاله حاضر موردی از همراهی سندرم دوئن و براون به همراه درمان آن معرفی شده و تا آنجائیکه مولف اطلاع دارد این دومین مورد گزارش شده از این همراهی می باشد.

## 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* 6th 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*. 4th 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