

گزارش ۶ مورد فلج بل در یک خانواده

دکتر پرچهر احمدی: استادیار علوم اعصاب شناختی دانشکده علوم تربیتی و روانشناسی - دانشگاه تبریز

E-mail: Ahmadi P @ Tabrizu.ac.ir

دریافت: ۸۴/۵/۳، پذیرش: ۸۴/۷/۲

چکیده

فلج بل شایعترین بیماری عصب فاسیال است که سبب فلج محیطی عصب می شود. در بررسی علل آن شک به یک عامل ویروسی مدتهاست مطرح شده ولی هنوز علت مشخصی برای این اختلال ثابت نشده است. بدلیل گزارشاتی، هر چند اندک، مبنی بر وقوع فامیلی این اختلال، ارث نیز بعنوان عاملی در ایجاد بیماری طرح شده است. در گزارش حاضر ۶ مورد فلج بل در ۲ نسل یک خانواده ایرانی توصیف شده است. در هیچکدام از موارد اختلال نورولوژیک دیگری وجود نداشت. این گزارش نقش عامل ارث را در ابتلا به فلج بل تأیید می کند و نحوه توارث احتمالاً اتوزومال غالب می باشد.

کلید واژه ها: فلج بل، فلج عصب فاسیال، ویروس هرپس سیمپلکس

مقدمه

فلج بل شایعترین بیماری عصب فاسیال است که سبب فلج محیطی عصب می شود. در هر سنی و در هر فصلی از سال بروز می کند ولی در دهه سوم و چهارم شایعتر است (۱). میزان ابتلا در زن و مرد یکسان است، با اینحال بعضی منابع ذکر کرده اند که در زنان در طی سه ماهه سوم حاملگی انسیدانس افزایش می یابد. این اختلال احتمالاً در بیماران دیابتی و نیز در افراد هیپرتانسیو بیشتر است. میزان شیوع در هر یک از دو طرف صورت یکسان است ولی گاهی عود در همان سمت یا سمت مقابل دیده می شود. ندرتاً فلج همزمان در هر دو طرف اتفاق می افتد. از نظر پاتولوژیک در تمام بیماران درجاتی از دژنراسیون الیاف عصبی دیده شده و از نقطه نظر علت، توافقی برای علت یا علت های قطعی وجود ندارد. شک به یک عامل ویرال مدتهاست مطرح شده ولی صرفاً در طی چند سال گذشته وجود چنین مکانیسمی با اطمینان نسبتاً قابل قبولی ثابت شده است. ژنوم ویروس هرپس سیمپلکس را در گانگلیونهای ژنیکوله بیماران یافته اند و با تلقیح ویروس به گوش ها و زبان موش توانسته اند فلج فاسیال محیطی را در حیوان ایجاد کنند (۲). از طرفی چندین مطالعه نقش عامل ویروسی را در این بیماری تأیید نمی کند (۳ و ۴). نتایج مطالعه روی ۲۴۷۲ مورد فلج بل وجود اتیولوژی ویرال را زیر سوال برده است (۴). در اغلب موارد، فلج بل بدنبال در معرض قرارگیری با سرما رخ می دهد و تصور می شود سرما خود، سبب تورم عصب فاسیال در کانال فاسیال می شود (۱). وقوع فامیلی گاهی دیده می شود و گزارشات پراکنده ای مبنی بر بروز فامیلی وجود دارد (۵-۱۰)، لذا فاکتور ارث هم بعنوان عاملی در علت یابی اختلال مطرح شده است.

معرفی مورد

بیمار خانم ۳۷ ساله ای بود که بدنبال در معرض قرارگیری با سرما دچار فلج محیطی عصب فاسیال در سمت چپ شده بود. در

معاینات بالینی هیچگونه اختلال نورولوژیک همراه یافت نشد. در بررسی سابقه فامیلی، وقوع فلج مشابه در یک خواهر و سه برادر و نیز پدر بیمار کشف شد. فلج در تمامی مبتلایان در سمت چپ اتفاق افتاده بود. هر ۶ مورد بدنبال مواجهه با آب یا هوای سرد دچار فلج شده بودند. در معاینات عصبی بعمل آمده هیچگونه اختلال نورولوژیک همراه یافت نشد. سن وقوع در ۵ مورد در فاصله ۳۰ تا ۴۵ سال بود و فقط یک مورد در سن ۲۱ سالگی دچار فلج شده بود که در این مورد سابقه عود در سن ۲۵ سالگی وجود داشت. افراد خانواده در زمان ابتلا جدا از هم زندگی می کردند. تمامی موارد با درمانهای محافظتی بهبود کامل داشته و عوارض ماندگاری در معاینات وجود نداشت.

بحث

فلج بل شایعترین بیماری عصب فاسیال می باشد. علت بیماری کاملاً شناخته شده نیست. وقوع فامیلی گاهی دیده می شود، لذا فاکتور ارث بعنوان عاملی در ایجاد اختلال عصب مطرح شده است. در مطالعه روی ۶۲۵ بیمار مبتلا سابقه مثبت فامیلی در ۴ درصد موارد (۱۱) و در بعضی مطالعات انسیدانس وقوع فامیلی تا ۱۴ درصد ذکر شده است (۱۲). در موارد فامیلی بررسی هایی از نظر (آنتی ژنهای لکوسیت انسانی)^۲ صورت گرفته است. در بعضی مطالعات همراهی بین HLA های مشخص با فلج بل ثابت شده (۱۳) ولی بعضی دیگر این همراهی را تأیید نکرده است (۱۲). در یک مطالعه روی ۴ عضو مبتلا در یک فامیل، بدلیل مونث بودن تمام مبتلایان و سن ابتلا، احتمال تاثیر تغییرات متابولیک هورمونی در بلوغ در همراهی با استعداد های ژنتیکی بعنوان اتیولوژی مطرح شده است (۱۴).

بررسی هایی بوسیله تصویربرداری مغناطیسی^۲ از کانال گوش و مجرای فاسیال و ساختمانهای مجاور صورت گرفته که با توجه به تغییرات مشابهی که در موارد فامیلی مشاهده شده، احتمالاً این

1. Human leukocyte Antigens, HLA
2. Magnetic Resonance Imaging, MRI

پیش آگهی را بدتر می کند (۲۰ و ۱۸). در هر صورت پیش آگهی در اشکال فامیلی عمدتاً مطلوب تر می باشد (۱۱).

در کل فلج بل فامیلی ناشایع و الگوی ژنتیکی آن نامشخص است. آنالیز ژنی در بعضی فامیل ها نشان می دهد که طریقه توارث احتمالاً اتوزومال غالب با نفوذ کم می باشد (۱۱). در مطالعه ای روی سه نسل یک خانواده آلمانی ۶ مورد فلج بل گزارش شده که نوع توارث اتوزومال غالب بوده (۱۶) و مطالعه دیگر روی ۶ مورد فامیلی احتمال توارث اتوزومال غالب را مطرح کرده است (۲۱).

گزارشاتی مبنی بر موارد فلج یکطرفه فامیلی با وقوع فلج در تمامی مبتلایان در یک سمت وجود دارد (۱۵). در گزارش حاضر نیز فلج در تمامی مبتلایان در یک سمت رخ داده و نحوه توارث به طریق اتوزومال غالب بود. بنظر می رسد فاکتورهای ژنتیکی در همراهی با عوامل محیطی سبب بروز فلج بل می شود.

تغییرات ژنتیکی زمینه ساز استعداد به درگیری عصب در اثر عوامل محیطی می باشد (۱۵). در یک مطالعه نیز در ۳ مورد از ۶ مورد وقوع فامیلی، هیپوپلازی استخوان ماستوئید دیده شده است (۱۶). مواردی از فلج فاسیال مادرزادی نیز گزارش شده که نوع توارث آن اتوزومال غالب با نفوذ کم ارزیابی و در تعدادی از آنها آسیب های شنوایی بصورت همراه دیده شده است (۱۷).

در فلج بل گاهاً عود در همان سمت یا سمت مقابل دیده می شود. عود در چندین مورد از موارد فامیلی نیز گزارش شده است (۱۸-۲۰). بعضی از مطالعات ذکر کرده اند که بنظر می رسد احتمال عود در موارد فامیلی در کودکان بیشتر است لذا بایستی در کودکان مبتلا به فلج بل با سابقه فامیلی، احتمال عود را در نظر داشت. اگرچه در کل آن فلج بل در کودکان بهتر از بالغین است ولی عود بیماری

References

- Rowland LP. *Merritt's neurology*. 10th ed. New York: Lippincott Williams & Wilkins, 2000; 440-442
- Victor M, Ropper AH. *Adam's and Victor's principles of neurology*. 7th ed. New York: Mc Graw – Hill, 2001; 1451-1456
- Morris AM, Deeks SL, Hill MD, Midroni C, MC Geer A, Low DE. Annularized incidence and spectrum of illness from an outbreak investigation of Bell's palsy. *Neuroepidemiology* 2002; **21**(5): 255-61
- Rowlands B, Hooper R, Hughes R, Burney P. The epidemiology and treatment of Bell's palsy in the CK. *European journal of neurology* 2002; **9**: 63-67
- Kakar PK, Sawhney KL, Sahariap S. Familial Bell's palsy. *J Laryngol otol*. 1966; **80**(6): 628-30 <http://www.ncbi.nlm.nih.gov>
- Kerr MM. Familial Bell's palsy. *Ir J Med Sci*, 1983; **152**(5): 203-4 <http://www.ncbi.nlm.nih.gov>
- Burzynski NJ, Weisskopf B. Familial occurrence of Bell's palsy. *Oral Surg Oral Med Oral pathol*. 1973; **36**(4): 504-6 <http://www.ncbi.nlm.nih.gov>
- Samuel J. Familial Bell's palsy. *J Laryngol Otol* . 1984; **98**(10): 977-9 <http://www.ncbi.nlm.nih.gov>
- Pressley AP. Familial Bell's palsy. *JR Gall Gen Pract* 1978; **28**(197): 752-3 <http://www.ncbi.nlm.nih.gov>
- Massey EW. Familial Bell's palsy. *Earnose Throat J*. 1981; **60**(11): 500-2
- Yanagihara N, Yumoto E, Shibahara T. Familial Bell's palsy: analysis of 25 families. *Ann otol Rhinol Laryngol suppl*. 1988; **173**: 8-10
- Doner F, Kutluhan S. Familial idiopathic facial palsy. *Eur Arch otorhino laryngol*, 2000; **257**(3): 117-9
- Sibahara T, Akamura H, Yanagihara N. Human leukocyte antigens in Bell's palsy. *Ann otol Rhinol Suppl*. 1988; **173**: 11-3
- Amit R. Familial juvenile onset of Bell's palsy. *Ear J Pediatr*. 1987; **146**(6): 608-9
- Kander L, Bhadelia RA, Douglass LM. Familial congenital facial palsy. *Pediatr Neurol*. 2004; **30**(5): 367-70
- Hageman G, Ippel PF, Jansen EN, Rozeboom AR. Familial , alternating Bell's palsy with dominant inheritance. *Ear Neurol* 1990; **30**(6): 310-3
- Nicolai JP, Bos MY, Ter Haar BG. Hereditary congenital facial paralysis . *Scand J plast Reconstr Surg* 1986; **20**(I) 37-9
- Clement WA, White A. Idiopathic familial facial nerve paralysis. *J laryngol otol* 2000; **114**(2): 132-4
- Perez Gonzales R, Benito orejas JJ, Morais Perez D, Miyar Villar V, martin Siguena G. The role of heredity in the genesis of idiopathic peripheral facial paralysis. *Acta otorrinolaryngol Esp* 1997; **48**(5): 405-8
- Aurbach SH, Depierot J, Mejszenkier J. Familial recurrent peripheral facial palsy: observations of pediatric population. *Arch Neurol* 1981; **38**(7): 463-4
- Benlyazid A, Bassereau G, Heitzmann P, Foucault N. Recurrent or familial facial palsy. *Ann otolaryngol chir cervicofac* 1995; **112**(8): 374-8