

فصل سیزدهم

نوروافتالمولوژی و افتالموپلژی ها

(Neuro-Ophtalmology & Ophthalmoplegias)

نوروافتالمولوژی و فلج های چشمی

(Neuro – Ophthalmology and Ophthalmoplegias)

مقدمه :

تشخیص انواع مختلف فلج های چشمی، نحوه شروع و سیر آنها، علایم همراه همچنین توجه به فرایندهای مرکزی یا فوق هسته ای حرکات چشمی اطلاعات با ارزشی در ارتباط با محل ضایعه و کشف علت احتمالی آنها ارائه می دهد.

فلج چشمی ممکن است محدود به گرفتاری عضلات مژگانی و اسفنکتر مردمک باشد که در این صورت فلج چشمی داخلی^۱ نامیده می شود و در آن علاوه بر از بین رفتن رفلکس به نور مستقیم و غیر مستقیم، بیمار دچار تاری دید (به علت محو تطابق) می شود. افتالموپلژی خارجی^۲ موقعی است که فقط عضلات اکسترا اوکولر مبتلا شوند. توام بودن هر دو نوع افتالموپلژی با هم را افتالموپلژی سراسری یا کلی^۳ گویند. افتالموپلژی داخلی در نتیجه آسیب هسته های ادینجر وستفال و یا الیاف پاراسمپاتیک چشم و در مواردی به علت مصرف موضعی دارو های پاراسمپاتولیتیک یا فلج کننده عضلات مژگانی ایجاد می شود. فلج عضلات اکسترا اوکولر می تواند ثانویه به بیماری های عضلانی و یا اختلالات عصبی باشد. در گروه اخیر فلج زوج چهارم ۴۰-۵۰٪، فلج اوکولوموتور ۳۰٪ موارد را تشکیل می دهند. شایعترین علت فلج

^۱ Internal ophthalmoplegia

^۲ External ophthalmoplegia

^۳ Global or total ophthalmoplegia

اوکولوموتور، انوریسم (۳۰٪)، ضایعات عروقی (۱۵-۲۰٪) و تومورها (۱۵٪) ذکر شده اند در صورتیکه شایعترین علت (۳۰ تا ۶۰٪) فلج زوج چهارم ضربه ها است و در درجات بعدی علل عروقی و تومورال قرار می گیرند.

الیاف پاراسمپاتیک اوکولوموتور، بلافاصله پس از خروج زوج سوم از ساقه مغز، در سطح آن قرار می گیرند از اینرو در ضایعات فشارنده، ابتدا این الیاف آسیب می بینند در حالیکه در ضایعات عروقی، پاراسمپاتیک چشم کمتر مبتلا می شود. بیماری قند نمونه بارزی از اختلال عروقی است. در این بیماری انسداد ارتریولهای تغذیه کننده بخش درونی عصب موجب گرفتاری عضلات اکسترا اوکولری می شود و الیاف پاراسمپاتیک معمولاً سالم می مانند. خونرسانی سطح عصب بوسیله عروق پرده های مغز نیز در سالم ماندن الیاف پاراسمپاتیک موثر است. بسیاری از اختلالات عصبی چشم ها در مباحث مربوط به نشانه شناسی اعصاب جمجمه ای مورد بحث قرار گرفتند. در این فصل به شرح افتالموپلژی های حاد، مزمن و پیشرونده، افتالموپلژیهای دردناک و علل آنها می پردازیم.

افتالموپلژی های حاد :

در مطالعه ای که توسط Keane انجام شده است . شایعترین علل افتالموپلژی حاد به ترتیب شیوع به قرار زیر بوده است .

- منژیت سلی و سندرم گیلن باره (گرفتاری تنه عصب)
- ضایعات ساقه مغز (معمولاً انفارکت پونس یا ناحیه پره تکتال و در مواردی بیماری

ورنیکه)

- تومور یا عفونت سینوس غاری

- میاستنی گراویس و بوتولیزم

افتالموپلژی حاد دو طرفه در موارد زیر گزارش شده است :

انسفالوپاتی های ورنیکه، ایدز و سندرم پارانتوپلازیک، مننژیت قاعده ای، بوتولیزم، مسمومیت با Ciguatera، انسفالیت و سکتة های ساقه مغزی، فیستول های سخت شامه ای و کاروتیدی - کاورنوسی، ترومبوز سینوس کاورنو، سندرم فتق مغزی مرکزی، دیفتری، سندرم فیشر، داروهای ضد صرعی، تالیوم، ضد افسردگی های سه حلقه ای، ارگانوفسفره و سداتیوها، مهارکننده های HMG - COA reductase، بیماری Leigh، مالتیپل اسکلروزیس، میاستنی گراویس، سندرم بدخیم نورولپیتیک، سودوتومور اوربیتال، اپوپلکسی هیپوفیز، سندرم گیلن باره، تریسینوزیس، فلج کنه ای، سندرم تولوزاهانت و ضربه ها.

سندرم فیشر^۱ گونه ای از گیلن باره است که با عدم تعادل، از بین رفتن منتشر رفلکس های وتری و افتالموپلژی مشخص می شود. دیفتری و بندرت فلج کنه ای همچنین انسداد شریان قاعده ای مغز یا شاخه های آن می توانند افتالموپلژی حاد دو طرفه ایجاد کنند. در تمام موارد فوق الذکر افتادگی پلک متغیر است. بروز افتالموپلژی دو طرفه در شیر خوار میوپاتیک معمولاً نشانه سندرم های میاستنیک کونژینتال می باشد.

¹ Fisher

تريشينويزيس علت نادري است كه فلج چشمي همراه با ورم دور چشم ايجاد مي كند. در اين بيماري گرفتاري عضلات چشم استرابيسم و دوبيني، ضعف عضله زبان و ديزارتری، ابتلاء عضلات جویدن و حلق (اختلال در جویدن و بلع) را سبب مي شوند. اندام ها كمتر مبتلا مي شوند و در صورت ابتلا درگيري عضلات ريشه اندام ها بيشتر خواهد بود. ديافراگم و ميوكارد نير ممكن است گرفتار شوند. اين بيماري در مدت چند هفته فروكش مي كند. سرعت رسوب گلوبولهاي قرمز اغلب طبيعي است. CPK افزايش ملايم دارد. آزمون پوستي قابل اعتماد نيست. ELISA آزمون دقيق تري است ولي ۱-۲ هفته پس از شروع بيماري مثبت مي شود. ائوزينو فيلي محيطي (بيش از ۷۰۰ در ميلي ليتر) تقريباً هميشه وجود دارد. EMG ممكن است فيبريلاسيون فراوان نشان دهد. مطمئن ترين روش تشخيصي احتمالاً بيوپسي است. اغلب درماني نياز ندارد. در صورت شديد بودن بيماري و يا گرفتاري ديافراگم روزانه ۵۰ ميلي گرم پردنيزولون و ۲۵ ميلي گرم/كيلوگرم تيوبندازول تجويز مي شود.

ماكروگلوبينمياي **Waldenstrom** نيز علت افتالموپلژی كامل يك طرفه گزارش شده است (۲۰).

افتالموپلژی های دو طرفه مزمن و پیشرونده :

این نوع از فلج های چشمی اغلب در میوپاتی های چشمی میتوکندریالی (افتالموپلژی خارجی پیشرونده^۱ یا PEO)، دسیتروپی محدود عضلانی، برخی از میوپاتی های کونژنیتال (سنترال کور، نمالین، مایوتوبولر و سندرم کانال آهسته)، افتالموپاتی هیپرتیروئیدی و گاهی در میاستنی گراویس یا سندرم پارانئو پلازیک لمبرت ایتون^۲ دیده می شود. هرچند در مواردی از سندرم لامبرت ایتون و انسفالیت پارانئو پلازیک ساقه مغز نیز افتالموپلژی کامل دیده شده است ولی هرگز مثل میاستنی گراویس علامت آغازین نبوده است.

افتالموپلژی مزمن همراه با Anti G Q10 antibody ، فیروز کونژنیتال عضلات اکسترااکولر، بیماری Leigh ، مالتیپل اسکلروزیس، فلج های نوکلئار، پارانوکلئار و سوپرانوکلئار گیز و کمبود ویتامین E علل دیگر بحساب می آیند.

افتالموپلژی خارجی پیشرونده، میاستنی گراویس، دیستروپی اوکولوفارنژیال و افتالموپاتی هیپرتیروئیدی علل شایع افتالموپلژی مزمن پیشرونده می باشد.

¹ Prgoressive external ophthalmoplegia (PEO)

¹ Lambert - Eaton

• افتالموپلژی خارجی پیشرونده یا PEO (میوپاتی چشمی Von-Greafe-Fuchs و سندرم Kearns-Sayre) :

میوپاتی چشمی با سیر آهسته ، پیشرونده و اغلب محدود به عضلات چشمی است که اغلب در کودکی، گاهی در نوجوانی و بندرت دیرتر حتی بعد از ۵۰ سالگی شروع می شود. معمولاً ابتدا عضلات بالابرنده پلک ها و سپس عضلات اگستراوکولری گرفتار می شوند. این گرفتاری قرینه بوده و بدون دو بینی و استرابیسم است. در اوایل بیماری ممکن است دو بینی گذرا و خفیف وجود داشته باشد. بندرت یکی از چشم ها قبل از دیگری مبتلا می شود.

در مراحل پیشرفته، چشم ها در خط وسط بی حرکت می مانند. تطابق و رفلکس به نور مردمک ها طبیعی هستند. سعی بیمار در بالا بردن پلک ها موجب حرکت سر به عقب و چین افتادن پیشانی (Huchinsonian facies) می شود.

عضلات اوربیکولاریس اوکولی نیز بکرات گرفتار می شوند (مثل میاستنی گراویس و دستیروفی مایوتونیک) به عبارت دیگر در این بیماران هم باز کردن و هم بستن چشم ها هر دو مشکل پیدا می کنند و این امر همیشه به نفع تشخیص میوپاتی است. بنا به نوشته ادامز (ص ۱۱۹۵) ضعف توأم عضله بالا برنده پلک و اوربیکولاریس اوکولی تقریباً همیشه نشانه میاستنی گراویس و افتالموپلژی خارجی پیشرونده می باشد.

در ۲۵ درصد موارد عضلات دیگری چون صورت، عضلات جویدن، جناغی- چنبری- پستانی، دلتوئید و پروئثال نیز بدرجاتی گرفتار می شوند. از مشخصات PEO این است که پلک ها و عضلات چشمی سالها قبل از سایر عضلات مبتلا می شوند .

گونه های متعددی از PEO شرح داده شده اند که شایعترین آنها در اثر حذف شدگی ها^۱ و یا موتاسیون در DNA میتوکندری ایجاد می شوند.

- سندرم Kearns-Sayre اختلال میتوکندریالی است که بعلت حذف شدگی هائی در DNA میتوکندریها ایجاد می شود. این بیماری در کودکان با افتالموپلژی، قامت کوتاه، دژنراسانس پیگمانته شبکیه چشم و درجات مختلفی از اتاکسی و بلوک قلبی، کری حسی - عصبی و گاهی تشنج تظاهر می کند. علایم پیرامدال نیز ممکن است به آنها اضافه شود. مایع مغزی نخاعی این بیماران افزایش پروتئین نشان می دهد.

- MERRF (صرع میوکلونیک با میوپاتی Ragged ted fibers) نوعی از میوپاتی میتوکندریالی است که علت آن موتاسیون در محل ۸۳۴۴ ژنوم میتوکندری می باشد. در این سندرم میوپاتی غیرمحسوس و یا خفیف است. بیماری با صرع میوکلونیک پیشرونده شروع می شود و در مواردی تدریجاً اتاکسی پیشرونده جایگزین حملات میوکلونیک می شود. سن شروع بیماری متغیر است. اغلب اوقات فامیلیال بوده و توارث مادری دارد. افتالموپلژی، اتروفی عصب بینائی، لیپوم گردنی، قامت کوتاه، کری، کاهش قوای ذهنی و نوروپاتی هم گزارش شده اند (۲۱).

- MELAS (مایتوکندریال مایوپاتی، انسفالوپاتی، لاکتیک اسیدوزیس و دوره های شبه استروک) اختلال میتوکندریالی دیگری است که در ۵۰٪ موارد بعلت موتاسیون در محل ۳۲۴۳

¹ Deletions

ژنوم میتوکندری ایجاد می شود. در این بیماری تکامل اولیه کودک طبیعی است ولی بعداً تشنج های موضعی یا منتشر و دروه های حاد شبه استروک عارض می شوند. برخی از بیماران دردهای نیمه سر (غیرقابل افتراق از میگرن) و عده ای استفراغ های مکرر یا اسیدوز لاکتیک دوره ای بروز می دهند. در اغلب بیماران فیبرهای عضلانی Ragged red دیده می شود ولی ضعف عضلانی و عدم تحمل تمرینات بدنی نادر هستند. در این اختلال نیز افتالموپلژی گزارش شده است.

- **بیماری Leigh** (انسفالومیلوپاتی نکرروزان تحت حاد^۱) اختلال میتوکندریال فامیلیال یا اسپورادیکی است که فقط در بعضی از آنها توارث مادری مشاهده شده است. در بیش از نیمی از موارد علائم عصبی در سال اول عمر (اغلب قبل از ۶ ماهگی) آشکار میشوند. اشکال دیررس (حتی با شروع در اوایل بزرگسالی) نیز دارد.

علائم عصبی اغلب شروع تحت حاد یا حاد دارند که اکثراً بدنبال بیماری تب دار یا جراحی بروز می کنند. عده ای شروع حاد نشانه های عصبی را مختص بیماری Leigh ذکر کرده اند (تا بقیه اختلالات میتوکندریال).

عدم کنترل سر، هیپوتونی، مشکل مکیدن، بی اشتهاپی و استفراغ، تحریک پذیری، گریه های مداوم، تشنج های منتشر و تکانهای میوکلونیک تابلوی شایع بیماری در شیرخوارگی است.

¹ Subacute necrotizing encephalomyelitis (SNE)

اگر بیماری در سال دوم عمر شروع شود افتالموپلژی خارجی، نیستاگموس، دیزارتی، اتاکسی، اسپاسم های تونیک، پس رفت سایکوموتور، هیپروانتیلیاسیونهای دوره ای، اپنه، اختلالات شبه بیماری ورنیکه، مشکل فروردن لقمه غذا، دیستونی، حرکات جرکی و کره ای اندامها تظاهرات بیماری خواهند بود.

در بعضی موارد اعصاب محیطی گرفتار می شوند و در موارد کمتری نارسائی اتونومیک تابلوی بارزی است. سیربیماری در عده ای اپی زودیک و در برخی متناوباً پیشرفت می کند. مایع مغزی نخاعی معمولاً طبیعی است ولی ممکن است افزایش پروتئین داشته باشد.

از نظر پاتولوژی نکروز اسفنجی قرینه و دوطرفه همراه با دژنراسانس میلین در تالاموس ها، میدبرین، پونس، بصل النخاع و طناب نخاعی دیده می شود. گرفتاری عقده های قاعده ای مغز مشخصه بیماری است ولی همیشه وجود ندارد. بطورکلی انتشار ضایعات در این بیماری شبیه انسفالوپاتی ورنیکه است با این تفاوت که وسعت بیشتری دارد بطوریکه گاهی استریاتوم را در برمی گیرد و تمایل دارد به اجسام پستانی نیز کشیده شود.

نوع دیررس آن که در بزرگسالی شروع می شود بصورت زوال عقلی پیشرونده با ضایعات دوطرفه تالاموس تظاهر می کند.

• برخی از افتالموپلژی های خارجی پیشرونده توارث مندلی دارند از اینرو نمی توانند منشاء میتوکندریالی داشته باشند. در تعدادی از این بیماران افتالموپلژی در سنین بالا شروع

می شود و بعد ها تابلوی دیستروفی چشمی - حلقی به خود می گیرد و در برخی نیز بصورت دیستروفی فاسیواسکاپولواومرال^۱ غیر معمول با گرفتاری عضلات چشمی تظاهر می کند.

مطالعات ژنتیکی اساس مولکولر برخی از افتالموپلژی های خارجی پیشرونده با توارث اتوزوم غالب را مشخص کرده است. برخی از نقایص ژنی اتوزوم غالبی که منجر به افتالموپلژی خارجی پیشرونده می شوند، اختلالاتی نیز در DNA میتوکندریها ایجاد می کنند. در این ارتباط موتاسیون در سه ژن هسته ای مشخص شده اند که عبارتند از: (۱) Twinkle که پروتئین متصل به DNA میتوکندری است. (۲) ANT₁ که یک ادنین نوکلئوتاید ترانسپورتر در میتوکندری است و (۳) POLG که زیر گروهی از پلی مرز DNA میتوکندری می باشد.

افتالموپلژی خارجی پیشرونده فامیلیال با توارث اتوزوم مغلوب نیز گزارش شده است.

- دیستروفی چشمی حلقی بیماری اتوزوم غالبی است که معمولاً بعد از ۴۵ سالگی (گاهی در کودکی) با اختلال بلع و افتادگی دو طرفه پلک ها شروع می شود.

- دیستروفی مایوتونیک (بیماری Steinert) نیز توارث اتوزوم غالب دارد و در آن عضلات بالابرنده پلک ها، عضلات صورت، جویدن، جناغی چنبری پستانی، دست ها و پره تی بیال همیشه مبتلا می شوند. قیافه تبر مانند^۲ این بیماران نتیجه باریک شدن بخش تحتانی صورت

¹ Facioscapulohumeral dystrophy

² Hatchet facies

(دیستروفی عضلات جویدن) و تغییر وضعیت فک تحتانی همراه با طاسی جلوی سر و چین خوردگی پیشانی است.

- در کمبود ویتامین E سندرم استحالہ اسپینوسربلار با درجاتی از گرفتاری اعصاب محیطی بروز می کند که با فریدریش اشتباه می شود. نیمی از این بیماران نیستاگموس، افتادگی پلکها و افتالموپلژی خارجی بروز می دهند.

• در سندرم کونژنیتال Goldenhar- Cortin (دیسپلازی اوکولو- اوریکولو ورتبرال یا سندرم OAV) نیز افتالموپلژی دیده می شود.

• افتالموپلژی هسته ای همراه با فلج دوطرفه صورت (سندرم Mobius) از علل دیگر محسوب می شود.

افتالموپلژی های دردناک :

از نظر علت، افتالموپلژی های دردناک را می توان در سه گروه زیر قرار داد:

۱- عروقی

- * انوریسم کاروتید در داخل سینوس غاری
- * فیستول بین کاروتیدوسینوس غاری
- * ترومبوز عفونی و یا تومورال سینوس غاری
- * انوریسم رابط خلفی و شریان مغزی خلفی
- * ارتریت گیجگاهی و میگرن افتالموپلژیک
- * فلج اوکولوموتور در دیابت (در این بیماری که ممکن است چند عصب با هم گرفتار شوند).

۲- نئوپلازیک

- ادنوم هیپوفیز و اپوپلکسی آن
- مننژیوم پری کاورنوس (مننژیوم بال کوچک اسفنوئید)
- متاستاز به سخت شامه سینوس غاری
- تومور ژانت سل حدقه چشم
- تومورهای نازوفارنژیال با تهاجم به سینوس غاری و یا اوربیت

۳- عفونی و اماسی:

- سندرم تولوزاهانت و اوربیتال سود و تومور
- سینوزیت ، موکوسل ، هرپس زوستر و موکور مایکوزیس و سارکوئیدوز

ترومبوز سینوس غاری :

ترومبوز سینوس غاری در قالب دو سندرم زیر تظاهر می کند:

در سندرم قدامی سینوس غاری کموزیس و پروپتوزیس واضح همراه با گرفتاری زوج های ۳ ، ۴ ، ۶ و شاخه چشمی عصب سه قلو دیده می شوند در حالیکه سندرم خلفی با فلج زوج ششم همراه با گرفتاری زوج های ۹ ، ۱۰ ، ۱۱ و بدون پروپتوزیس تظاهر می کند. کشیده شدن ترومبوز به سینوس خاره ای فوقانی ممکن است عصب سه قلو را نیز مبتلا کند. در ترومبوز عفونی سینوس غاری یک یا هر دو چشم گرفتار می شوند . دید چشم ممکن است مشکل پیدا کند . در ۱۵۱ موردی که توسط Keane گزارش شده است گرفتاری زوج های سوم و ششم در همه موارد وجود داشته است ولی زوج چهارم فقط در یک سوم موارد مبتلا

بوده است. در گرفتاری سینوس کاورنو اغلب اوقات اختلالی در حیطه افتالمیک عصب سه قلو وجود دارد که سبب افتراق آن ازاماس های داخل حدقه ای چشم می شود.

تروما و تهاجم نئوپلاسم ها شایعترین علت سندرم غاری هستند. عللی که سابقاً شایع محسوب می شدند مثل ترومبوفلیت غاری یا فسیتول آن، عفونت قارچی و مننژیوم امروزه سهم کوچکی دارند فسیتول وریدی شریانی سخت شامه ای علت نادری است. افتراق ترومبوز سینوس غاری از سودوتومور اوربیتال با MRI ، MRA و یا MRV صورت می گیرد .

فیستول کاروتیدی – کاورنوسی :

این اختلال در اثر شکستگی اسفنوئید و گاهی به علت پاره شدن انوریسم ساکولر داخل سینوس غاری و یا بیماری Ehlers – Danlos اتفاق می افتد. چند ساعت یا یکی دو روز پس از شکستگی قاعده جمجمه اگزوفتالمی نبض دار آشکار و سفتی و درد چشم برقرار می شوند. اعصاب حرکتی چشم اغلب گرفتار می شوند. زوج ششم بیشتر از بقیه مبتلا می گردد. گاهی همه اعصاب چشمی فلج شده و چشم بی حرکت می ماند. ایسکمی عصب باصره ممکن است موجب کوری گردد . کونژسیون وریدهای شبکیه چشم و گلوکوم نیز در کاهش بینائی سهیم هستند. فیستول کاروتیدی-کاورنوسی در ۵-۱۰٪ موارد خود به خود برطرف می شود. در بقیه موارد بستن فسیتول توسط بالن گذاری ضرورت پیدا می کند.

ارتريت گيجگاهی :

بیماری سیستمکی است که اغلب بعد ۶۵ سالگی شروع می شود. از اینرو لازم است در صورت مواجهه با افتالموبلژی دردناک در افراد مسن به فکر این اختلال و همچنین افتالموپاتی تیروئیدی باشیم (در عارضه اخیر درد اغلب وجود دارد ولی معمولاً بارز نیست). در ارتريت

گیجگاهی افتالموپلژی غیر شایع است و هنوز ماهیت (عضلانی یا عصبی بودن) آن مشخص نشده است ولی مواردی از فلج عصب اوکولوموتور به علت انسداد شریانی گزارش شده است. این بیماری یکی از علل نوروپاتی باصره ای ایسکمیک قدامی (AION) است که برخلاف AINO ناشی از اترواسکلروزیس ممکن است به فاصله کمی عصب بینائی و یا عملکرد عضلات چشم طرف مقابل را نیز مبتلا کند. در مواردی که فقط عضله مایل فوقانی ضعف داشته باشد و گوشه چشم نیز دردناک باشد سندرم Brown در تشخیص افتراقی قرار می گیرد. سندرم اخیر نتیجه گیر افتادن تاندون عضله مذکور ایجاد می شود.

میگرن افتالموپلژیک :

این نوع از میگرن یکی دیگر از فلج های چشمی دردناک است که در کودکان شایعتر از بالغین بوده و به صورت سردردهای راجعه همراه با ضعف عضلات چشمی تظاهر می کند. فلج زوج سوم (با یا بدون گرفتاری مردمک) و افتادگی پلک شکل رایج بالینی به حساب می آید. فلج چشمی روزها تا هفته ها پس از بر طرف شدن سر درد ادامه پیدا می کند و در صورت تکرار زیاد حملات ممکن است دائمی شود.

در تشخیص افتراقی آن انوریسم کاروتید مطرح می شود. هرچند آنژیوگرافی در تعداد بسیار کمی از مبتلایان به میگرن افتالموپلژیک انوریسم کاروتیدی را نشان داده است ولی عارضه اخیر در سنین جوانتر (زمان بروز میگرن) و بدون حضور فشار خون بالا بی نهایت نادر است.

ادنوم هیپوفیز و اپوپلکسی آن :

در ۵-۱۰ درصد مبتلایان به ادنوم هیپوفیز، تومور بدخل سینوس غاری انتشار یافته و افتالموپلژی ایجاد می کند.

اپوپلکسی هیپوفیز زمانی رخ می دهد که جریان خونی، کفایت رشد تومور را نمی کند و در نتیجه انفارکت هموراژیک اتفاق می افتد. اپوپلکسی با شروع حاد سر درد، افتالموپلژی، محو دو طرفه دید و در موارد شدید خواب آلودگی و اغماء تظاهر می کند .

مایع مغزی نخاعی، خونریزی تحت عنكبوتیه و یا افزایش سلول و پروتئین را نشان می دهد. خونریزی ادنوم هیپوفیز و یا نکروز آن با مصرف آنتی کواگولانت ها، رادیاسیون، تجویز بروموکریپتین و ضربه سر تسریع می شود ولی در اغلب موارد خود به خود اتفاق می افتد در صورت بروز علائم آدیسون، اگر با تجویز ۶-۱۲ میلی گرم دگزامتازون هر شش ساعت یک بار، درمان نشود ممکن است منجر به مرگ گردد .

مننژیوم بال کوچک اسفنوئید :

این مننژیوم با رشد خود بطرف داخل، عناصر جدار سینوس غاری را مبتلا می کند. گاهی بطرف حدقه چشم و یا ناحیه گیجگاهی رشد می کند. سن متوسط شروع ۵۰ سالگی است و ۷۵٪ موارد خانم ها را گرفتار می کند. اگزوفتالمی یک طرفه با سیر آهسته و پیشرونده، بر آمدگی مختصر استخوان گیجگاه و ضخیم شدن بال کوچک اسفنوئید در XR از خصوصیات آن بشمار می روند. تشخیص قطعی با CT یا MRI می باشد. تومور این ناحیه ممکن است تظاهرات بالینی دیگری نیز داشته باشد از جمله:

- انوسمیا
- افتالموپلژی دردناک (سندرم تولوزاهانت و سندرم شکاف فوقانی کاسه چشم)
- اتروفی یکطرفه عصب باصره

- اتروفی یکطرفه عصب باصره همراه با ادم پایی طرف مقابل (Foster-Kennedy Syndrome)
- سندرم زوال عقلی
- سندرم آمنزیک
- تشنج از نوع Uncinate Fits

مننژیوم توبرکولوم سلا :

کوشنیگ اولین کسی بود که سندرم حاصل از مننژیوم توبرکولوم سلا را شرح داد. ۲۳ موردی که ایشان گزارش کرده بود همگی خانم بودند و در همه آنها همی انوپسی بای تمپورال پیشرونده با سلاتورسیکای طبیعی علامت آغازین بوده است. در این ضایعه معمولا علایم درگیری هیپوفیز و هیپوتالاموس وجود ندارد. اگر تومور بزرگ نباشد جراحی کفایت می کند. در صورت ناکامل بودن جراحی، رادیو تراپی تجویز می گردد.

سندرم تولوزاهانت و تومور کاذب مغزی:

گرانولوماتوزیس ایدیو پاتیک محدود را سندرم Tolosa – Hunt و حالت مشابه آن ولی با انتشار وسیع تر را Orbital Pseudotumor نامیده اند. هر دو سندرم فوق ماهیت اماسی یکسانی دارند با این تفاوت که اولی شکاف فوق حدقه ای یا قسمت قدامی سینوس کاورنوس و دومی عضلات اکسترا اوکولری و اغلب سایر محتویات داخل کاسه چشم را مبتلا می کند. سود و تومور اوربیتال، پروپتوزیس توام با ورم ملتحمه چشم و پلک ایجاد می کند در حالیکه سندرم تولوزاهانت نه تنها علایم فوق را ندارد بلکه نشانه های گرفتاری سینوس غاری از جمله فلج زوجهای سوم، چهارم و ششم و اختلال حسی همراه با درد شدید در حیظهء شاخه افتالمیک

سه قلو و عصب تحت حدقه ای را نشان می دهد. مردمک معمولاً دست نخورده است ولی گاهی سندرم هورنر دیده می شود. Orbital pseudotumor یکی یا چند تا از عضلات چشم را درگیر می کند و تمایل به عود و مبتلا کردن چشم دیگر را دارد. CT مغزی یا MRI تورم عضلات چشمی و گاهی سایر ساختمان های داخل حدقه را نشان می دهد. MRI با نمای کرونال و تجویز گادولنیوم بهترین روش تشخیصی به حساب می آید. گاهی ورم دور عصب با صره موجب کلفتی آن می شود که در MRI قابل رویت است. ممکن است توده ای در عقب کره چشم ایجاد شده باشد. ضایعات تومور کاذب کاسه چشمی در T₁ اینتنسیتی یکسانی با عضلات چشمی دارند ولی در T₂ هیپر اینتنس هستند. این امر در افتراق این بیماری از لنفوم اوربیتال بسیار مفید است زیرا در بیماری اخیر معمولاً ضایعات در T₂ نیز هیپو اینتنس هستند. سرعت رسوب گلبول های قرمز متغیر است ولی عموماً مختصری افزایش نشان می دهد و گاهی همراه با لکوسیتوز می باشد. سارکوئیدوز، ارتشاح لنفوماتوزی، مننژیوم بال کوچک اسفنوئید نیز می توانند علائمی مشابه با سندرم تولوزا هانت ایجاد کنند. در مان هر دو سندرم با روزی ۶۰ میلی گرم پردنیزولون است.

در میان اماس های داخل حدقه ای، گاهی اوقات اماس محدود به عضلات چشمی است. این موارد را **میوزیت حاد حدقه ای**^۱ گویند. این اختلال با شروع حاد درد و تشدید آن بهنگام حرکت چشم، قرمز شدن ملتحمه در محل اتصال عضلات چشمی، دوبینی، ورم پلک و

¹ Acute Orbital Myositis

پروتئوپوزیس مشخص می شود. در MRI تورم عضلات چشمی دیده می شود. اصولاً خود بخود فروکش می کند ولی ممکن است در همان چشم یا طرف مقابل عود کند. تجویز استروئید بهبودی را تسریع می کند.

هرپس زوستر :

زونای چشمی^۱ نیز ممکن است اعصاب چشمی بویژه عصب تراکلتر را گرفتار کند زیرا این عصب غلاف مشترکی با شاخه افتالمیک سه قلو دارد. هر دو جنس یکسان گرفتار می شوند. هرپس افتالمیک در ۱۰-۱۵٪ مبتلایان به زونا اتفاق می افتد که بصورت درد و بثورات جلدی در حیطه شاخه چشمی عصب سه قلو است. خطر اصلی آن گرفتاری قرنیه و در نتیجه بی حسی و اسکار آن می باشد. در این سندرم بکرات پارزی عضلات چشمی، پتوز و میدریاز دیده می شود. این نوع گرفتاری مبین آن است که علاوه بر گانگلیون گاسر ، زوج های ۳ ، ۴ ، ۶ نیز درگیر شده اند.

موکورمایکوزیس :

موکورمایکوزیس عفونت عروق مغزی با یکی از موکورال ها است که به عنوان عارضه نادر در مبتلایان به اسیدوز هیپرگلیسمیک، معتادین به دارو، مبتلایان به لوسمی و لنفوما بویژه در آنهایی که کورتیکواستروئید و دارو های سایتو توکسیک دریافت می کنند رخ می دهد. این عفونت از فرو رفتگی های مخاط بینی و سینوس های پارا نازال شروع و از طریق عروق خونی

¹ Herpes zoster ophthalmicus

آلوده به بافت های خلف حدقه ای به بافت های مغزی مجاور کشیده می شود و به ترتیب پروپتوزیس با افتالموپلژی، ورم پلک ها و شبکیه و انفارکت هموراژیک مغز ایجاد می کند. فورم مغزی این عفونت در مدت کمی منجر به مرگ می شود. اصلاح سریع و صحیح اسیدوز، قند خون و تجویز امفوتریسین B در عده ای موثر واقع می شود.

سارکوئیدوزیس :

سارکوئیدوزیس در ۵ درصد موارد سیستم عصبی مرکزی را گرفتار کرده و تظاهرات مختلف زیر را بروز می دهد:

۱- گرفتاری پرده های مننژ :

- منژیت اسپتیک مزمن یا عود کننده با یا بدون سر درد

- پاکی منژیت که منجر به هیدروسفالی می شود

۲- گرفتاری مغز :

- توده های موضعی شبیه تومور با علایم موضعی

- همی پارزی و تشنج

- انفارکتوس های قشری، تحت قشری، هیپوتالاموسی و قاعده مغزی

- نشانه های زوال عقلی، امنزیا و ابولیا

- انسفالوپاتی و سردرد

- دیابت بی مزه

۳- ابتلا سیستم عصبی محیطی :

- پلکسو پاتی کمری یا براكیال

- پلی نوروپاتی با تفوق حسی، مونونوروپاتی و مونونوروپاتی مولتی پلکس

۴- نوروپاتی های جمجمه ای

- افتالموپلژی، پاپیلت، کوری
- کاهش شنوایی، سرگیجه
- فلج فاسیال، نورالژی صورت

افتالموپاتی تیروئیدی:

تیروتوکسیکوزیس به افزایش هورمونهای تیروئیدی در گردش خون اطلاق میشود و مترادف یا هم معنا با هیپرتیروئیدیسم (افزایش عملکردهای تیروئید) نمی باشد. شایعترین (۶۰ تا ۷۰٪) علت تیروتوکسیکوزیس، هیپرتیروئیدیسم ناشی از بیماری Graves است. در درجات بعدی گواتر سمی ندولر و آدنوم سمی تیروئید قرار می گیرند. تیروتوکسیکوزیس بدون هیپرتیروئیدی در تیروئیدیت تحت حاد و خاموش، مصرف آمیودارون، بدنبال رادیاسیون، انفارکشن آدنوم تیروئید و مصرف زیاد هورمون تیروئید دیده می شود.

در بیماری گریوز اتوایمیونیتی و عوامل ژنتیکی دخالت دارند. هیپرتیروئیدیسم ناشی از آن بعلت ساخته شدن ایمونوگلوبولین های محرک تیروئید (TSI) می باشد. این ایمونوگلوبولین ها درغده تیروئید، مغز استخوان و گره های لنفاوی ساخته می شوند. وجود (TSH-Binding inhibiting immunoglobulins) TBII در سرم بیماران قویاً نشانه غیرمستقیم حضور TSI است. TPO نیز در ۸۰٪ موارد افزایش نشان می دهد.

تحریک پذیری، هیپراکتیویته، عدم تحمل گرما، تعریق، تپش قلب، ضعف، کاهش وزن با اشتهاى زیاد، اسهال، پلی اورى، الیگومنوره و کاهش یا محومیل جنسى و در معاینه تاکیکاردی، فیبریلاسیون دهلیزی، لرزش، بزرگی تیروئید (۲-۳ برابر حد نرمال) با قوام سفت، پوست گرم و

مرطوب، میوپاتی ریشه ای، ژنیکوماستی و در ۲۵ تا ۵۰٪ موارد افتالموپاتی، نشانه ها و علائم بیماری گریوز به حساب می آیند. اوتیروئید گریوز^۱ که در ۱۰٪ مبتلایان به این بیماری دیده میشود به مواردی اطلاق می شود که بیمار افتالموپاتی گریوز را دارد ولی هورمونهای تیروئیدی خون طبیعی بوده و سابقه ای از درمان ندارد.

افتالموپاتی تیروئیدی یکی از علل فلج کاذب عضلات چشمی است که بنامهای افتالموپاتی بیماری گریوز^۲، اوربیتوپاتی دیس تیروئیدی^۳، افتالموپاتی همراه تیروئید^۴ و افتالموپاتی ارتشاحی^۵ نیز نامیده شده است و شایعترین علت پروپتوزیس یکطرفه یا دوطرفه در بالغین و کودکان بیماری گریوز می باشد. این عارضه اغلب همراه با تیروئیدیت اتوایمیون (هاشیموتو) دیده می شود بنحوی که اکثر این بیماران شواهد آزمایشگاهی تیروئیدیت اتوایمیون را دارند و همانطوری که قبلاً اشاره شد ۸۰٪ موارد افزایش TPO را نشان می دهند. گرفتاری چشمی در بیماری گریوز معمولاً دوطرفه است ولی در ۵ - ۱۴٪ (متوسط ۱۰٪) موارد بویژه در اوایل امر ممکن است یک طرفه باشد. این افتالموپاتی همراه با درد قسمت خلفی چشمی است از اینرو جزء افتالمولوژی های دردناک به حساب می آید (هرچند درد آن شدید و بارز نمی باشد). علایم آن از جمله اگزوفتالمی، پروپتوزیس و ضعف عضلات اکسترا اوکولری ممکن است قبل از

¹ Euthyroid Graves'

² Graves' disease ophthalmopathy

³ Dysthyroid orbitopathy

⁴ Thyroid – associated ophthalmopathy

⁵ Infiltrative ophthalmopathy

نشانه های پرکاری تیروئید و یا روزها و هفته ها پس از درمان آن آشکار شوند. تشخیص این عارضه بجز در موارد یک طرفه و یا بدون پروپتوزیس آن مشکلی ندارد.

علایم بالینی :

۱- ارتشاح^۱ بافت نرم داخل کاسه چشم

ارتشاح لنفوسیتی و مونونوکلئری بافت نرم داخل کاسه چشم سبب تنگی مسیره های اشک و جاری شدن آن روی گونه ها (اپی فوریا)^۲، ترس از نور (فوتوفوبیا)، احساس سنگ ریزه در روی قرنیه^۳ و درد قسمت خلفی کاسه چشم می شود. بنا بر نوشته هاریسون احساس سنگ ریزه، ناراحتی چشم و اشک ریزش زودرس ترین نشانه های افتالموپاتی تیروئیدی است. در برخی منابع (چکیده چشم پزشکی نوشته دکتر نادر نصیری) نقص آوران مردمک، اشکال در دید رنگی و کاهش خفیف شدت بینائی علائم زودرس ذکر شده اند. در معاینه پرخونی و ورم پلک ها و ملتحمه، ناکامل بسته شدن پلک ها بخصوص موقع خواب، ورم قابل لمس غدد اشکی و اماس محل الصاق عضلات چشمی به اسکلا بویژه عضلات افقی چشم جلب توجه می کنند.

۲- تغییرات پلک

تغییرات پلکی یکی از شایعترین یافته ها در افتالموپاتی تیروئیدی است. پس کشیدن (ترکسیون) پلک فوقانی حالت خیره گی ایجاد می کند. فعالیت زیاد سمپاتیکی عضله مولر

¹ Infiltration

² Epiphoria

³ Grittiness

پلک فوقانی، فیروز و / یا چسبندگی رترکتورهای پلک فوقانی ، افزایش تونوس و فعالیت بیش از حد عضله لواتور پالپبرال سوپریوزیس (ثانویه به فیروز عضله راست تحتانی) را فرایندهای ایجادکننده رترکسیون پلک ذکر کرده اند.

پتوز بندرت دیده می شود ولی گاهی اوقات استقرار غیرعادی لواتورپالپبرال (ثانویه به پروپتوزیس شدید) سبب افتادگی پلک می شود. ورم و کیودی دور حدقه^۱ نیز کراراً دیده می شوند.

۳- پروپتوزیس

پروپتوزیس در ۳۰٪ موارد آشکار می شود که علت آن افزایش حجم محتویات کاسه چشمی است. عده ای آنرا اگزوفتالمی تشدید یافته بحساب می آورند و زمانی مطرح می شود که کره چشم بیش از ۲ میلی متر از حد طبیعی به جلو حرکت کرده باشد. جهت بررسی آن دو روش وجود دارد.

الف) معاینه کننده در پشت سر بیمار می ایستد و سر بیمار را تدریجاً به عقب خم می کند و نظاره می کند که کرات چشمی چه زمانی دیده می شوند. این روش در ارزیابی پروپتوزیس غیرقرینه مفیدتر است.

ب) بررسی بوسیله اگزوفتالمومتر که در آن میزان پروپتوزیس اندازه گیری می شود.

¹ Periorbital edema & Chemosis

پس از تشخیص پروپتوزیس لازم است نوع آنرا مشخص کرد زیرا از بین انواع مختلف پروپتوزیس آنچه که در افتالموپاتی تیروئیدی دیده می شود، پروپتوزیس محوری است. انواع مختلف پروپتوزیس به قرار زیر است :

- پروپتوزیس محوری که نشانه افزایش فشار مخروط عضلات اکسترا اوکولری است. این نوع از پروپتوزیس در افتالموپاتی تیروئیدی و ترومبوز سینوس غاری دیده می شود.
- پروپتوزیس غیرمحوری که نشانه فشار توده خارج از مخروط عضلانی می باشد. لنفوم اوربیتال، سودوتومور سربری و موکوسل از علل ایجاد کننده آن بشمار می روند.
- پروپتوزیس نبض دار در فیستول کاروتیدی - کاورنوسی دیده می شود که در آن بروئی هم ممکن است شنیده شود.
- پروپتوزیس متناوب همراه با زورزدن، خم شدن، سرفه کردن و یا دمیدن دربینی آشکار می شود. اینوع معمولاً در آنژیوم وریدی داخل اوربیت بروز می کند.
- تومورهای حفره میانی جمجمه با فشار بر وریدهای سینوس کاورنو و در نتیجه ایجاد کونژستیون در وریدهای داخل کاسه چشم نیز می توانند پروپتوزیس ایجاد کنند که False - localizing proptosis نامیده می شود.

۴- گرفتاری عضلات اکسترا اوکولر

گرفتاری عضلات چشمی به اندازه ای که بتواند منجر به افتالموپارزی کلینیکی شود در ۱۰ - ۱۵٪ مبتلایان به هیپرتیروئیدی گریوز مشاهده می شود. تصویربرداری از محتویات داخل حدقه چشم در ۶۰ تا ۹۸٪ موارد حجیم تر شدن عضلات چشمی را نشان می دهد. بعلت نامعلومی عضلات راست تحتانی و داخلی بیشتر از بقیه گرفتار می شوند. بیمار ممکن است از

دو بینی (دائمی یا متناوب)، تاری دید و احساس کشیده شدن چشم در نگاه بالا شکایت کند. دو بینی معمولاً در نگاه به بالا آشکار می شود که نتیجه میوپاتی ارتشاحی عضله راست تحتانی می باشد ولی با پیشرفت بیماری بقیه عضلات چشمی نیز گرفتار شده و دوبینی در تمام جهات برقرار می گردد.

۵- تغییرات قرینه

تغییرات قرینه ناشی از کراتوپاتی است که بعلت خوب بسته نشدن پلکها و کاهش نقش محافظتی اشک برقرار می شود. تغییرات خفیف نظیر پیدایش لکه ها در قرینه^۱ نیز اتفاق می افتد ولی خوشبختانه عوارض شدید (زخم و سوراخ شدن قرینه) نادر هستند.

۶- تحت فشار قرار گرفتن عصب بینائی

نوروپاتی فشاری عصب بینائی در کمتر از ۰.۵٪ مبتلایان به بیماری گریوز رخ می دهد. علت آن افزایش بافت هم بند داخل کاسه چشم و بزرگ شدگی عضلات چشمی است. این نوروپاتی در مواردی که بخش خلفی عضلات چشمی حجیم تر می شوند بیشتر بروز می کند.

۷- سایر نشانه ها

اسپاسم های دوره ای عضلات اکستراوکلوری یا نورومیوتونیا و توهمات ساده بینائی (فوتوپسیا)^۲ در میدان بینائی فوقانی، موقع نگاه به بالا، هم گزارش شده اند.

¹ Corneal Stippling

² Photopsia

پیش آگهی :

افتالموپاتی تیروئیدی سیر سریعاً پیشرونده دارد بنحوی که در مدت ۶ - ۲۴ ماه به حداکثر میزان خود می رسد و پس از آن بطور تدریجی و ناکامل پس رفت می کند. پس کشیدن پلک بیش از سایر علائم باقی میماند و احتمال برگشت یا از بین رفتن پروپتوزیس اندک است. از ۸۰ موردی که پیگیری شده اند فقط دو مورد کاهش دید و دومورد دوبینی برای همیشه باقی مانده اند.

درمان :

کورتیکواستروئید خوراکی (۶۰ تا ۱۰۰ میلی گرم پردنیزولون در روز) ممکن است در کنترل مرحله حاد میوپاتی چشمی ارتشاحی مفید باشد. رادیوتراپی باعث بهبودی تورم، اکیموز، دوبینی و گاهاً پروپتوزیس در مرحله حاد بیماری می شود. نوروپاتی فشاری نیز ممکن است در مراحل اولیه بیماری به رادیوتراپی پاسخ دهد.