

## **فصل پانزدهم**

**اختلالات فوق هسته ای در برخی از**

**بیماریهای عصبی**

**(Supranuclear Disorders in some  
Neurological Diseases)**



## اختلالات فوق هسته ای حرکات چشمی در برخی از بیماریهای عصبی و روانی

### :Parkinson Disease

در بیماری پارکینسون اختلالات چشمی زیر بروز می کنند:

- هیپومتریک شدن حرکات ساکادیک و بریده بریده شدن حرکات تعقیبی
- کاهش مهار رفلکس دهلیزی- چشمی بوسیله تثبیت دید
- کاهش رفلکس دهلیزی چشمی
- بلغارواسپاسم و اسپاسم های متناوب ( در پارکینسونیسم ناشی از MPTP)
- کریز های اسپاسمودیک یا اوکولوژاپریک (در پارکینسونیسم بعد از انسفالیت)
- ندرتا فلج نگاه به یک سمت
- کاهش پلک زدن
- خیره شدن

### : Progressive Supranuclear Palsy

بیماری دژنراتیو پیشرونده ای است که با کاهش پلک زدن، خیره شدن، اختلال حرکات چشمی، فلج سود و بالبار، دیزارتری، دیستونی گردن، پارکینسونیسم ورژیدیتی، هیپررفلکسی و زوال عقلی مشخص می شود.

نوروفیبریلری تنگل های این بیماری بدون پیچش است (بر خلاف الزایمر و پارکینسون بعد از انسفالیت). لوودوپا اثری در افتالموپلژی بیمار ندارد. اختلالات چشمی فلج پیشرونده فوق هسته ای به قرار زیر است:

- ابتدا حرکات تعقیبی و ساکاد به پایین مختل می شوند و سپس حرکات چشم ها به بالا اختلال پیدا می کنند. تدریجا تمام حرکات چشمی فلج می شوند.

- اختلال OKN از نوع تیپ II .

- پاسخ های اوکولوسفالیک در جهت افقی بارزتر است ولی باید در نظر داشت که این امر ممکن است به رژیذیتی گردن مربوط باشد زیرا رژیذیتی مانع از بررسی اثر حرکات عمودی گردن در این آزمون می شود.

- در آزمون کالریک، انحراف تونیک چشم ها بدون فاز سریع نیستاگموس است.

- در تعداد اندکی افتالموپلژی بروز نمی کند و یا فوق العاده دیررس است.

: Pseudo-PSP Syndrome

ویژگی این سندرم فلج انتخابی حرکات ساکادیک چشم ها است که گاهی اوقات با اتاکسی، دیزارتری و دیسفاژی همراه می شود. علائم در طی ماهها پیشرفت می کنند. این سندرم ممکن است بدنبال جراحی ائورت یا قلب (در شرایط Hypothermic circulatory Arrest) اتفاق افتد و فلج گیز فوق هسته ای آن، فلج گیز ناشی از انفارکتوس نیمکره مغزی را تقلید می کند. توجیهی برای پیشرفت تاخیری آن وجود ندارد ولی ممکن است ناشی از اپوپتوزیس تاخیری یا معوق مانده باشد (۲۹).

: Whipple Disease

بیماری مولتی سیستم نادری است که عامل آن Tropheryma Whippeli می باشد. این بیماری در سنین بزرگسالی بروز می کند. تب ملایم، استئاتوره و اسهال، کاهش وزن، درد

شکمی، لنفادنوپاتی و ارتريت دردناک راجعه بدون تغيير شکل مفصلی از نشانه های سیستمیک آن بشمار می روند.

ابتلاء سیستم عصبی نادر است، ۵-۱ سال بعد از تظاهرات سیستمیک اتفاق می افتد و ممکن است بدون نشانه های گوارش باشد، شایعترین نشانه عصبی آن زوال عقلی از نوع فرونتال-ساب کورتیکال است که تا ۷۰٪ موارد گزارش شده است. زوال عقلی این بیماران پیشرفت کرده و به زوال عقلی کامل تبدیل می گردد.

اختلال منحصر به فرد و به قول برخی از مولفین پاتوگنومونیک آن حرکات ریتمیک فک و عضلات چشمی همراه با نیستاگموس تقاربی - تباعدی<sup>۱</sup> با یا بدون گرفتاری عضلات جویدن می باشد. این اختلال حرکتی که Oculomasticatory myorhythmia نامیده می شود، در خواب نیز ادامه پیدا می کند. عضلات کام گرفتار نمی شوند ولی گاهی اوقات عضلات پروگزیمال اندامها نیز میوریتمی بروز می دهند<sup>۲</sup>.

تشنج، میوکلونوس، اتاکسی مخچه ای، تیرگی شعور، ورم دیسک باصره، نوروپاتی، میوپاتی، مننژیت، اووئیت، علائم خارج هرمی، پارزی یا محدودیت عضلات چشمی (بویژه گیز عمودی)، گرفتاری هیپوتالاموس (نشانه های ادیسون) و افتالموپلژی فوق هسته ای از یافته های عصبی دیگر این بیماری هستند.

---

<sup>1</sup> Convergent-divergent nystagmus

<sup>2</sup> Oculomasticatory-skeletal myorhythmia

تشخیص بیماری با بیوپسی روده کوچک است. در صورت گرفتاری سیستم عصبی، در پارانشیم مغزی و CSF سلولهای یافت می شوند که با PAS رنگ می گیرند.

توضیح:

میوریمی انقباضات غیر ارادی و ریتمیک ۱-۳ هرتزی عضلانی است که سبب بروز لرزش در اندام ها، صورت، کام، سر، فک، گردن، زبان، چشم ها و تنه می شود. این اختلال در ضایعات عروقی تالاموس و ساقه مغز، تروما، سوء تغذیه الکلی، مسمومیت با فنی توئین، انسفالوپاتی هاشیموتو، پارائوپلازی و بیماری ویپل دیده می شود.

#### : Huntington's Disease

در این بیماری، از بین رفتن فرایندهای مهار کننده حرکات سریع یا ساکادیک منجر به ساکاد های اضافی می شود. آهسته شدن حرکات تعقیبی یافته دیگری است. نکته مهم در این بیماری طبیعی بودن رفلکس دهلیزی چشمی است.

#### : Functional Disorders

قبلا راجع به اسپاسم تقارب که می تواند پارزی عضله راست جانبی دو طرفه را تقلید کند صحبت شده است. اسپاسم تقارب می تواند سایکوژنیک باشد. فلج نگاه به سمت جانبی بندرت سایکوژنیک است. وجود حرکات ساکادیک بهنگام چرخش سر و فاز سریع نیستاگموس در آزمون های مربوطه همچنین حرکات تعقیبی در آئینه، سایکوژنیک بودن مساله را به اثبات می رسانند.

در آزمون آئینه بزرگ، بیمار آئینه را نگاه می کند و آزمایش کننده آئینه را به راست و چپ، بالا و پائین خم می کند. مشاهده می شود که چشم های بیمار بنحوی با انعکاس حرکت محیط به حرکت در می آید.

اختلال حرکتی سایکوژنیک دیگری نیز شرح داده شده است که در آن چشمهای بیمار بطرف پائین منحرف می شوند و چرخش سر در جهات مختلف اثری در وضع چشم ها ایجاد نمی کند.

