گزارش مورد
سیرنگومیلی مادرزادی همراه با حرکات آئینه ای اندام فوقانی در یک سرباز

دکتر مهدی سخابخش[1]، دکتر سعید سلیمان میگونی[2]

مقدمه:

کانال مرکزی نخاع بطور طبیعی در دوران جنینی گسترش و پس از تولد بتدریج آترزی پیدا می کند. اما در برخی افراد ممکن است تا دوران بلوغ باز باقی بماند و یا اینکه بیش از حد دیلاته شود که به آن هیدروفیلیا می گویند. این عارضه گاها همراه با سایر ابنورمالیتی های مادرزادی از قبیل سندرم آرنولد-کیاری و سندرم دندی واکر است. در برخی موارد هیدروفیلیا به خارج از کانال نخاع گسترش پیدا کند که به آن سیرنگومیلی می گویند.

مسیر حرکتی هرمی (پیرامیدال) بطور طبیعی در ناحیه سرویکومدولاری تقاطع پیدا می کند. در برخی موارد این تقاطع بطور ناکامل رخ می دهد و مسیر هرمی یک نیمکره به اندامهای همان سمت می رود. این تقاطع در برخی بیماری های مادرزادی از قبیل آنومالی کلیپل-فیل و سیرنگومیلی مادرزادی رخ می دهد.یکی از علائم بارز این بیماری و در اغلب موارد تنها علامت این وضعیت (عدم تقاطع مسیر هرمی) حرکات آئینه ای دستها (Mirror movment of the hands) است (۱).

معرفی بیمار:

بیمار مورد بحث، سرباز تازه واردی بود که از یکی از مراکز نظامی بدلیل سرپیچی مکرر از دستور و ناتوانی در ادای صحیح احترام نظامی با تشخیص تمارض به درمانگاه روانپزشکی و از آنجا به درمانگاه نورولوژی بیمارستان خانواده نزاجا اعزام شده بود. بیمار سابقه هیچ بیماری اعم از اختلالات خلقی، عفونت یا جراحی CNS، ضربه به سر و نخاع و ... را ذکر نمی کرد. در شرح حال تنها نکته ای که توسط وی عنوان شد این بود که از دوران کودکی بدنبال حرکت یک دست دچار حرکات ناخودآگاه دست مقابل می شد (تصویر ۱). به عنوان مثال در حین غذا خوردن هر دو دست را به سمت دهان و در حین ادای احترام نظامی هر دو دست را بالا می برد و بدلیل همین مسئله به کرات مورد سرزنش و تمسخر اطرافیان قرار می گرفت . در معاینه نورولوژی بجز حرکت آئینه ای اندامهای فوقانی یافته دیگری دیده نشد. در بررسی رادیولوژیک وجود سیرنکس در محل تقاطع سرویکومدولاری تائید شد (تصویر ۲).

بحث و نتیجه گیری:

سیرنگومیلی در اغلب موارد بطور اولیه (ایدیوپاتیک) دیده شود و یا ممکن است ثانویه به برخی بیماریها از قبیل تروما، سل مهره، اسکلروز متعدد، جراحی نخاع و ... ایجاد شود. همانطور که اشاره شد مهمترین علامت این بیماری حرکات آئینه ای اندامهاست. علائم این بیماری بر حسب حجم و محل وجود سیرنکس متفاوت است. چنانچه محل درگیری پائینتر از تقاطع سرویکومدولاری باشد پاها نیز ممکن است درگیر شود. همچنین یافته های ناشایع دیگری نیز ممکن است دیده شود. از جمله در یک مورد همی هیپرتروفی و اسکولیوز در یک دختر ۹ ساله بدلیل مالفورماسیون کیاری تیپ ۱ توام با سیرنگومیلی گزارش شد (۲) و در مورد دیگر فلج ناگهانی عصب زوج ۶ توام با تورتیکولی در یک دختر بچه ۴ ساله بدلیل گسترش پونتومدولاری سیرنگومیلی ثبت شد (۳) . در درمان این بیماران عوامل متعدد تاثیر گذار هستند اعم از محل درگیری از نظر در دسترس بودن جهت عمل، شدت و سیر علائم، رضایت بیمار و ... . در یک مطالعه بر روی ۲۸۸ بیمار مبتلا به سیرنگومیلی با میانگین سنی ۴۷ سال که به مدت بیش از ۴ سال پیگیری شدند، ۱۸۹ بیمار بدلیل عدم رضایت خود بیمار و یا تشخیص پزشک تحت درمان غیر جراحی قرار گرفتند و ۹۹ بیماری که سیر پیشرونده داشتند تحت عمل جراحی نخاع دکمپرسیون نخاع یا خارج کردن سیرنکس قرار گرفتند و ۵۴٪ اینها در پیگیری طولانی مدت بهبود علائم را ذکر می کردند و توصیه شد عمل جراحی در سیرنگومیلیهای غیر تروماتیک فقط محدود به موارد با سیر پیشرونده باشد (۴). بیماری که در این

۱- ایران، تهران، بیمارستان خانواده نزاجا، متخصص نورولوژی و عضو هیات علمی دانشگاه علوم پزشکی آجا .

۲- ایران، تهران، بیمارستان خانواده نزاجا، متخصص عفونی و عضو هیات علمی دانشگاه علوم پزشکی آجا، نویسنده مسئول .

[Downloaded from npwjm.ajaums.ac.ir on 2024-03-29]

مقاله مطرح شد نهایتا بدلیل ناتوانی در ادامه خدمت سـربـازی معاف دائم گردید و با توجه به سیر ثابت علائم و عـدم وجـود یافته ای به نفع فشار بر روی نخاع تحت درمان غیر جراحی قرار گرفت.



تصویر ۱: حرکت آئینه ای دست چپ (پیکان سیاه) بدنبال بالا بردن دست راست



تصویر ۲: وجود سیرنکس در محل تقاطع کورتیکومدولاری (پیکان های سیاه)

منابع:

1-Mazziotta J , Fenichel G ,Jankovic J. Syringomyelia and Syringobulbia in Bradley's Neurology in Clinical Practice, eth edition 2012 elsevier publication. P 1835-1838

2-Klekamp J .Treatment of Syringomyelia Related to Non-Traumatic Arachnoid Pathologies of the Spinal Canal. Neurosurgery. 2012 Nov 30. [Epub ahead of print]

3-Benjamin MD ,Santiago J ,Hebert JC , Thirion S ,Ranaivojaona S ,Alvarez C ,et al. Hemihypertrophy and scoliosis revealing a Chiari 1 malformation with syringomyelia. Arch Pediatr. 2011 Nov; 18(11):1210-5. doi: 10.1016/j.arcped.2011.08.022. Epub 2011 Oct 5.

4-Massey SL ,Buland J ,Hauber S ,Piatt J Jr , Goraya J ,Faerber E ,Valencia I .Acute VI nerve palsy in a 4 year-old girl with Chiari I malformation and pontomedullary extension of syringomyelia: case report and review of the literature. Eur J Paediatr Neurol. 2011 Jul; 15 (4):303-9. doi: 10.1016/j.ejpn.2011.04.001. Epub 2011 May 10.

[Downloaded from npwjm.ajaums.ac.ir on 2024-03-29]