

Strabismus Surgery in a Case of Near Reflex Substitution for Horizontal Gaze Palsy

Feizi M, MD*; Poornaghi M, MD; Bagheri A, MD

Ocular Tissue Engineering Research Center, Shahid Beheshti University of Medical Sciences, Tehran, Iran

* Corresponding Author: mohadeseh_feizi@yahoo.com

Purpose: To report the result of strabismus surgery in a case of near-reflex substitution for horizontal gaze palsy.

Case Report: The patient was a 9-year-old girl with esotropia of 35 PD, right face turn, and right side facial palsy. Ocular motility examination was remarkable for right side gaze palsy and on attempting right gaze, all components of near reflex, including a convergence movement as well as bilateral pupillary miosis and myopic shift, were manifested. Her deviation was manifested after the first episode of intraventricular hemorrhage at the age of one month. Clinical and imaging findings were consistent with right side facial colliculus syndrome with near reflex substitution. We performed a right medial rectus muscle recession and a half-tendon transposition of the superior and inferior recti muscles to the right lateral rectus muscle insertion, which resulted in orthophoria in primary position, improvement of the right face turn, and substantial decrement of convergence movement.

Conclusion: Near reflex substitution for the horizontal gaze palsy in a patient with other features of the facial colliculus syndrome has rarely been reported. Eye muscle surgery did reduce the paradoxical convergence movement but did not significantly improve the other components of the substituted near reflex.

Keywords: Facial Coliculus, Near Reflex Substitution, Synergistic Convergence

- Bina J Ophthalmol 2020; 25 (3): 294-298.

نتیجه جراحی یک مورد بیمار مبتلا به جایگزینی رفلکس نگاه نزدیک در فلج افقی نگاه

دکتر محدثه فیضی^۱، دکتر مونا پورنقی^۲ و دکتر عباس باقری^۳

هدف: گزارش جراحی استرابیسم در یک بیمار مبتلا به جایگزینی رفلکس نگاه نزدیک (Near Reflex Substitution) در فلج افقی نگاه (Horizontal Gaze Palsy) به سمت راست.

معرفی بیمار: دختر ۹ ساله‌ای با ایزوتروپی به میزان ۳۵ پریسم‌دیوپتر، چرخش سر به سمت راست و فلج صورت در سمت راست به بیمارستان طرفه مراجعه نمود. در معاینه حرکتی، فلج نگاه به سمت راست وجود داشت و در تلاش برای نگاه به سمت راست، تمام اجزای نگاه نزدیک (Near Reflex) شامل حرکت کانورجنس، تنگی مردمک دوطرفه و نزدیک‌بینی بارز می‌شد. علایم بیمار بعد از اولین نوبت خونریزی داخل بطنی مغز به علت ناهنجاری شریانی-وریدی پونز در سن یک ماهگی ایجاد شده بود. با توجه به مجموعه علائم بالینی و تصویربرداری، بیمار با تشخیص سندرم فاشیال کولیکولوس (Facial Colliculus) سمت راست و جایگزینی رفلکس نگاه نزدیک (Near Reflex Substitution) با فلج نگاه (Horizontal Gaze Palsy) در سمت راست تحت جراحی رسشن عضله راست داخلی و ترانسپوزیشن نصف تاندون عضلات راست فوقانی و راست تحتانی به سمت لاترال قرار گرفت. این جراحی سبب اورتوفوریا در نگاه رو به رو، بهبود کامل چرخش سر به سمت راست و بهبود نسبی حرکات کانورجنس پارادوکسیکال در نگاه به سمت راست شد.

نتیجه‌گیری: جایگزینی رفلکس نگاه نزدیک (Near Reflex Substitution) با فلج نگاه (Horizontal Gaze Palsy) در سندرم

فاشیال کولیکولوس به ندرت گزارش شده است. عمل جراحی انحراف چشم، باعث بهبود نسبی کانورجنس پارادوکسیکال در این بیمار شد اما روی سایر اجزا رفلکس نزدیک اثری نداشت.

کلمات کلیدی: جایگزینی رفلکس نگاه نزدیک - سینرژستیک کانورجنس - فاشیال کولیکولوس

• مجله چشم پزشکی بینا ۱۳۹۹؛ دوره ۲۵، شماره ۳: ۲۹۴-۲۹۸.

• پاسخ گو: دکتر محدثه فیضی (e-mail: mohadeseh_feizi@yahoo.com)

۱- استادیار - چشم پزشکی - دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی - تهران - ایران

۲- چشم پزشکی - دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی - تهران - ایران

۳- استادیار - چشم پزشکی - دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی - تهران - ایران

تهران - پاسداران - بوستان نهم - خیابان پایدارفرد (خیابان امیر ابراهیمی) - پلاک ۲۳ - مرکز تحقیقات مهندسی بافت چشم

مقدمه

حرکات پارادوکسیکال چشمی در اختلالات مختلف مادرزادی و اکتسابی گزارش شده است و از نظر پاتوفیزیولوژی می‌تواند در اثر عوامل مختلف مرکزی یا محیطی بروز نماید^{۱-۳}. در بیماران با فلج نگاه افقی (Horizontal Gaze Palsy) به ندرت حرکت کانورجنس پارادوکسیکال هنگام تلاش جهت نگاه به سمت فلج گزارش شده است. این حرکت پارادوکسیکال می‌تواند بخشی از رفلکس نگاه نزدیک باشد که جایگزین فلج افقی نگاه شده است. در این حالت انقباض مردمک‌ها (تنگی مردمک) و تغییرات نزدیک‌بینی (میوپی) در رفرکشن در همراهی با کانورجنس پارادوکسیکال دیده می‌شود که به آن رفلکس نگاه نزدیک جایگزین (Near Reflex Substitution) گفته می‌شود^۲.

فاشیال کولیکولوس‌ها دو برجستگی آناتومیک در کف بطن چهارم در قسمت خلفی پونز هستند که در اثر چرخیدن رشته‌های (فیبرهای) حرکتی فاسیکل عصب صورتی (فاشیال) به دور هسته عصب ۶ ایجاد می‌شوند. بیماران مبتلا به سندرم فاشیال کولیکولوس دچار فلج نگاه افقی و فلج صورت (Lower Motor Neuron) در سمت درگیر می‌شوند. در این مقاله، یک بیمار مبتلا به سندرم فاشیال کولیکولوس سمت راست که به علت ناهنجاری آرتروونوس (AVM) در ناحیه پل مغزی ایجاد شده بود، جایگزینی رفلکس نگاه نزدیک (Near Reflex Substitution) که یک پدیده نادر است و نتیجه جراحی استرابیسم در آن، گزارش می‌شود.

معرفی بیمار

دختری ۹ ساله جهت بررسی ایزوتروپی و وضعیت غیرطبیعی سر به درمانگاه چشم پزشکی کودکان بیمارستان طرفه ارجاع شده بود. بیمار سابقه هیدروسفالی ثانویه به خونریزی داخل بطنی را در

سن یک ماهگی داشت که به دنبال آن ایزوتروپی چشم راست رخ داده بود.

وی به علت عود خونریزی داخل بطنی چندین بار در سرویس جراحی مغز و اعصاب بستری و تحت جراحی و تعبیه شانته و نتریکولوپروتونال خارجی قرار گرفته بود. علت خونریزی داخل بطنی، AVM در ناحیه پل مغزی تشخیص داده شد. AVM بیمار در سن ۶ سالگی آمبولیزه گردید. بعد از آمبولیزه شدن ضایعه، عود خونریزی داخل بطنی رخ نداد و علائم چشمی و عصبی پایدار ماندند.

در معاینه چشمی، بهترین دید اصلاح شده چشم راست (+۰/۷۵) و چشم چپ (-۰/۵X۱۰۶) و چشم چپ (+۰/۱۰) بود. واکنش مردمک‌ها به نور، طبیعی و مارکوس‌گان، منفی بود. در سمت راست، ضعف عضلات صورت به همراه لاگفتالموس و اکتروپسیون مختصر فلجی در پلک تحتانی و هم‌چنین چرخش صورت به سمت راست وجود داشت و در موقیت اولیه نگاه با سر صاف، ۳۵ پریسم‌دیوپتر (PD) ایزوتروپی چشم با روش پریسم کاورتست اندازه‌گیری شد. در تلاش جهت نگاه به سمت راست، کانورجنس پارادوکسیکال (Paradoxical Convergence) چشم‌ها رخ داد که سبب افزایش میزان ایزوتروپی می‌شد. میزان ایزوتروپی در نگاه به راست از ۵۰ تا ۸۰ پریسم دیوپتر بسته به میزان تلاش بیمار جهت نگاه به راست متغیر بود (تصویر ۱). هنگام نگاه به سمت راست، مردمک در هر دو چشم تنگ می‌شد و رفرکشن بیمار مقادیر مختلف شیفت نزدیک‌بینی (۸- دیوپتر تا ۳- دیوپتر) در هر دو چشم را نشان می‌داد.

در مانور اکولوسفالیک (Doll's Head Maneuver)، ابداکشن در چشم راست مشهود نبود. حرکات عمودی چشم‌ها، طبیعی بود. کانورجنس طبیعی به همراه تنگ شدن مردمک در نگاه نزدیک وجود داشت.

هیپورفلکتیو مشهود و وسعت آن به قدری بود که می توانست توجیه کننده درگیری همزمان PPRF (Para Median Pontine Reticular Formation)، هسته عصب ۶ و فاسیکل عصب ۷ باشد (تصویر ۲).

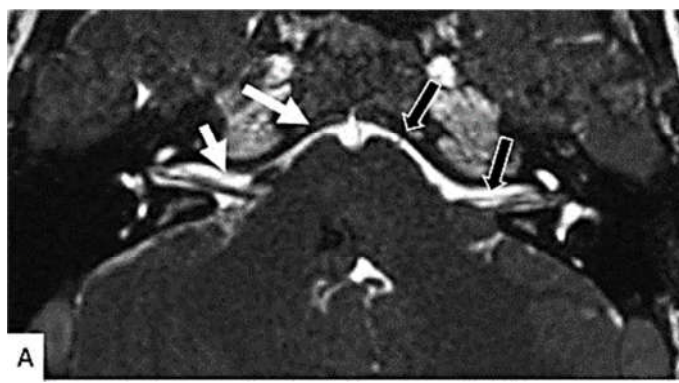
بیمار تحت جراحی رسشن عضله راست داخلی (به میزان ۵/۵ میلی متر) به همراه تراپوزیشن نصف تاندون عضلات راست فوقانی و تحتانی به محل اتصال عضله راست خارجی (Hummelsheim Procedure) قرار گرفت. برای بیمار لترال تارسورافی مختصری نیز برای اصلاح اکتروپیون فلجی انجام شد. بعد از عمل جراحی، بیمار در موقعیت اولیه نگاه، ارتوفوریک شد و چرخش صورت به سمت راست برطرف گردید (تصویر ۱). کانورجنس پارادوکسیکال در تلاش برای نگاه به راست نسبت به قبل از عمل کاهش یافت ولی بهبود آن نسبی بود. تغییری در تنگی مردمک و شیفت نزدیک بینی در تلاش برای نگاه به راست اتفاق نیفتاد. در ۱۸ ماه بعد از جراحی نیز علائم چشمی ذکر شده پایدار و بدون تغییر باقی مانده بود.

Facial weakness and lagophthalmus



تصویر ۱- ردیف بالا: ضعف نیمه راست صورت و لاگوفتالموس. ردیف وسط: ایزوتروپی چشم راست در نگاه روبرو، بروز کانورجنس پارادوکسیکال در تلاش جهت نگاه به سمت راست قبل از عمل جراحی A: چرخش صورت به سمت راست قبل از عمل. ردیف پایین: بهبود ایزوتروپی و کاهش میزان کانورجنس پارادوکسیکال در تلاش جهت نگاه به سمت راست B: بهبود چرخش صورت به سمت راست بعد از عمل جراحی.

در MRI مغز، هیپوپلازی اعصاب مغزی ۶ و ۷ مشهود بود. عضله خارجی سمت راست، آتروفیک بود. بقایای AVM در ناحیه فاشیال کولیکولوس در قسمت خلفی پل مغزی به صورت نواحی



تصویر ۲- A: MRI مقطع اگزیتال و تکنیک FIESTA بدون کنتراست از پونز نشان دهنده هیپوپلازی عصب های ۶ و ۷ در فضای سیسترنال پره پونتاین (جلوی پل مغزی) در سمت راست (فلش سفید رنگ) و عصب های ۶ و ۷ طبیعی در سمت چپ (فلش سیاه) می باشد. B: T1 weighted MRI در مقطع اگزیتال از اوربیت با کنتراست که نشان دهنده آتروفی رکتوس خارجی راست می باشد.

مواردی که حرکت اداکشن همزمان چشم ها همراه تغییرات نزدیک بینی و تنگی مردمک بود به کار برده اند و در مواردی که همزمان تغییرات نزدیک بینی و تنگی مردمک رخ نمی داد، از عنوان کانورجنس سینرژستیکی "Synergistic Convergence" استفاده نمودند^۱.

سازوکار این اختلال حرکتی نادر به طور دقیق مشخص نیست. در مواردی که کانورجنس در غیاب بروز تنگی مردمک و تغییرات نزدیک بینی روی می دهد (Synergistic Convergence)، مکانیسم

بحث

در این مقاله ما یافته نادر حرکت کانورجنس پارادوکسیکال به همراه تنگی مردمک و شیفت نزدیک بینی را در یک بیمار ۹ ساله مبتلا به سندرم فاشیال کولیکولوس گزارش کردیم.

بروز اداکشن همزمان در هر دو چشم به دنبال تلاش برای نگاه به طرفین در فرد مبتلا به فلج افقی نگاه، در مقالات مختلف تحت عناوین مختلفی توضیح داده شده است. Kansu و Bakbak^۱ اصطلاح کانورجنس جایگزین "Convergence Substitution" را در

مغزی از مسیر خودش در این سندرم مطرح نمی‌باشد. Khan و همکاران^۴ پیشنهاد کردند که کانورجنس بدون ایجاد تنگی مردمک و تغییرات نزدیک‌بینی، می‌تواند مطرح‌کننده این موضوع باشد که هر یک از سه جزء رفلکس نگاه نزدیک دارای محل نورواناتومیکی مجزایی می‌باشد.

به لحاظ بالینی، سینرژستیک اداکشن و سینرژستیک کانورجنس تفاوتی با هم ندارند و در هر دو حرکت، کانورجنس پارادوکسیکال بدون تنگی مردمک و تغییرات نزدیک‌بینی اتفاق می‌افتد. افتراق این دو تنها بر مبنای عامل ایجادکننده و پاتولوژی‌فیزیولوژی احتمالی می‌باشد. به این صورت که در سینرژستیک اداکشن اختلالات اینفرانوکلتار مثل عصب‌رسانی نابه‌جا و ایجاد مسیر غیرطبیعی در اعصاب در حال ترمیم مطرح است ولی مرکز کانورجنس در میدبرین می‌باشد و در سینرژستیک کانورجنس ضایعات مرکزی (سنترال) مطرح می‌گردد.

۳- رفلکس نگاه نزدیک جایگزین (Near Reflex Substitution): این اصطلاح زمانی به کار می‌رود که هنگام تلاش برای نگاه به سمت فلج، هم‌زمان با ایجاد حرکت کانورجنس پارادوکسیکال، تنگی مردمک و تغییرات نزدیک‌بینی نیز به عنوان اجزاء دیگر رفلکس نگاه نزدیک رخ دهد. همانگونه که در بیمار ما مشاهده شد.

قبلاً Near Reflex Substitution در همراهی با اختلالات مرکزی مختلفی از قبیل خون‌ریزی پونز^۸، AVM پونز^۵ و تومورهای مخچه یا حفره خلفی^۹ گزارش شده بود. در HGPPS هر دو مورد Synergistic Convergence و Near Reflex Substitution گزارش شده‌اند^{۱۰، ۱۱، ۱۲}.

در بیمار ما هیپوپلازی زوج عصب ۶ در فضای سیسترنی جلوی پل مغزی و آتروفی عضله راست خارجی در سمت راست نشان‌دهنده اختلال اینفرانوکلتار می‌باشد. از طرف دیگر بروز هم‌زمان کانورجنس، تنگی مردمک و تغییرات نزدیک‌بینی در تلاش برای نگاه به سمت راست و AVM نسبتاً بزرگ در پل مغزی که باعث درگیری عصب ۶ و PPRF شده، مکانیسم مرکزی (سوپرانوکلتار) را نیز مطرح می‌کند.

اولین بار Leigh و Zee^{۱۱} مطرح کردند که در هر فرد طبیعی، هنگام تلاش برای دید هر شیئی نزدیکتر از فاصله بینهایت در نگاه به طرفین، مراکز Version و Vergence به شکل هم‌زمان فعالیت می‌کنند و اگر ضایعه‌ای در مغز میانی باعث آسیب سیستم Version شده باشد، می‌تواند سیستم Vergence را در مغز میانی

محیطی (اینفرانوکلتار) برای علت ایجاد آن مطرح شده است، به طور مثال این نوع اختلال حرکت در همراهی با سندرم فیروز مادرزادی عضلات خارج چشمی (CFEOM: Congenital Fibrosis of Extraocular Muscle) و هم‌چنین در بیماری فلج نگاه افقی همراه با اسکولیوز پیش‌رونده (HGPPS: Horizontal Gaze Palsy with Progressive Scoliosis) که دچار دیسپلازی ساقه مغز بودند، نیز گزارش شده است، که در این مورد علت ایجاد آن نمی‌تواند با سازوکارهای محیطی توجیه شود.^۴

در مواردی که هم‌زمان با بروز کانورجنس پارادوکسیکال، تنگی مردمک و شیفت نزدیک‌بینی در رفرکشن رخ می‌دهد (Convergence Substitution) مکانیسم مرکزی (سوپرانوکلتار) مطرح می‌باشد^{۱۵}.

ما طبقه‌بندی زیر را برای پدیده اداکشن / کانورجنس پارادوکسیکال در تلاش برای به نگاه به طرفین پیشنهاد کردیم:

۱- سینرژستیک اداکشن (Synergistic Adduction): در بیمارانی که همراه حرکت کانورجنس پارادوکسیکال، تنگی مردمک و تغییرات نزدیک‌بینی وجود ندارد و آسیب در زمینه درگیری اعصاب محیطی و یا اختلال مادرزادی اعصاب مغزی (CCDD: Congenital Cranial Disinnervation Disorders) اتفاق افتاده باشد، انتظار نمی‌رود سیستم کانورجنس درگیر باشد. به نظر می‌رسد اصطلاح سینرژستیک اداکشن از سینرژستیک کانورجنس مناسب‌تر است.

سازوکار مطرح شده برای این پدیده، ایجاد مسیر غیرطبیعی در اعصاب در حال ترمیم (Misdirection) و یا عصب‌رسانی نابه‌جا (Aberrant Innervation) می‌باشد.^۳ Buckley این پدیده را در بیماران با سابقه آسیب اربیت گزارش نمود.^۵ Kim^۵ بروز اداکشن بدون تنگی مردمک هنگام تلاش جهت اداکشن بیمار مبتلا به فیروز مادرزادی عضلات خارج چشمی (CFEOM) را مطرح کرد.

۲- سینرژستیک کانورجنس (Synergistic Convergence): این اصطلاح مطرح‌کننده حالتی است که کانورجنس پارادوکسیکال همراه تنگی مردمک و تغییرات نزدیک‌بینی نبوده و ثانویه به یک ضایعه مرکزی (سنترال) رخ داده باشد. سینرژستیک کانورجنس در بیماران مبتلا به فلج افقی نگاه همراه با اسکولیوز پیش‌رونده و جهش ROBO^۳ گزارش شده است. تصویربرداری این بیماران، هیپوپلازی ساقه مغز که برای این بیماری شایع (تیپیک) می‌باشد و سالم بودن اعصاب مغزی ۳، ۴، ۶ و ۷ را نشان می‌دهد. بنابراین مکانیسم ترمیم عصب در مسیر غیرطبیعی (Misdirection) و یا عصب‌رسانی نابه‌جا (Aberrant innervation) عصب زوج سوم

در این بیمار، ما از تکنیک Posterior Fixation Suture روی عضله راست داخلی استفاده نکردیم ولی شاید انجام این روش جراحی می‌توانست سبب افزایش اثر رسشن عضله راست داخلی و جراحی ترانسپوزیشن Hummelsheim، در کاهش حرکت کانورجنس پارادوکس شود.

Kohono و همکاران^۲ مورد مشابهی را گزارش کردند که پس از عمل جراحی رسشن عضله راست داخلی و ترانسپوزیشن به روش Jensen Union، ایزوتروپی بیمار کاهش یافت ولی کامل اصلاح نشد. ولی آن‌ها ذکر نکردند که آیا رفلکس نگاه نزدیک جایگزین پس از عمل جراحی تغییر کرده بود یا خیر.

نتیجه‌گیری

رفلکس نگاه نزدیک جایگزین (Near Reflex Substitution) در فلج نگاه افقی (Horizontal Gaze Palsy) یک پدیده غیرارادی است که در تلاش ارادی برای نگاه به سمت فلج اتفاق می‌افتد. این پدیده در بیماران مبتلا به سندرم فاشیال کولیکولوس به ندرت گزارش شده است. عمل جراحی استرایسیم می‌تواند حرکت کانورجنس پارادوکسیکال را کاهش دهد ولی سایر اجزاء رفلکس نزدیک را تغییر نمی‌دهد.

بیش از حد فعال کند. به نظر می‌رسد پدیده Convergence Substitution زمانی اتفاق می‌افتد که فلج نگاه به طرفین همراه فلج شدید عصب ۶ باشد^۱ که در بیمار ما نیز این گونه بود. در بعضی از بیماران، پدیده Convergence Substitution به صورت تاخیری و در معاینه‌های بعدی رخ می‌دهد که این امر تاییدکننده ماهیت تطابقی این حرکت پارادوکسیکال می‌باشد.

در بیمار ما رسشن عضله راست داخلی و جراحی ترانسپوزیشن نصف تاندون عضله راست فوقانی و راست تحتانی به روش Hummelsheim منجر به دستیابی به ارتوفوریا در نگاه روبه‌رو و برطرف شدن چرخش سر به سمت راست گردید. گرچه حرکت کانورجنس پارادوکسیکال در تلاش جهت نگاه به راست نیز بعد از جراحی کاهش یافت، ولی بهبودی آن کامل نبود و سایر اجزای نگاه نزدیک، تنگی مردمک و شیفت نزدیک‌بینی بدون تغییر باقی ماندند.

Hayashi^۱ مطرح کرد که ایجاد مقدار مختصری ابداکشن در چشم مبتلا می‌تواند سبب ماسکه شدن پدیده Convergence Substitution شود. این امر می‌تواند توجیه‌کننده علت بهبود نسبی حرکت کانورجنس پارادوکسیکال بعد از جراحی ترانسپوزیشن در بیمار ما باشد.

منابع

- Bakbak B, Kansu T. Acquired convergence substitution in horizontal gaze palsy and progressive scoliosis associated with ROBO3 mutations. *Neuro-Ophthalmology* 2012;36:203-7.
- Kohno T, Oohira A, Hori S. Near reflex substituting for acquired horizontal gaze palsy: a case report. *Japanese Journal of Ophthalmology* 2004;48:584-6.
- Buckley EG, Ellis FD, Postel E, et al. Posttraumatic abducens to oculomotor nerve misdirection. *Journal of American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus* 2005;9:12-6.
- Bakbak B, Kansu T. Synergistic convergence and substituted convergence. *Ind J Ophthalmol* 2013;61:82.
- Kim JH, Hwang J-M. Adduction on attempted abduction: the opposite of synergistic divergence. *Archives of Ophthalmology* 2006;124:918-20.
- Khan AO, Oystreck DT, Al-Tassan N, et al. Bilateral synergistic convergence associated with homozygous ROBO3 mutation (p. Pro771Leu). *Ophthalmology* 2008;115:2262-5.
- Bosley TM, Salih M, Jen J, et al. Neurologic features of horizontal gaze palsy and progressive scoliosis with mutations in ROBO3. *Neurology* 2005;64:1196-203.
- Hayashi R. Convergence Substitution in Pontine Tegmental Hemorrhage: An Observation with Frenzel Goggles. *Internal Medicine* 2006;45:553-5.
- Beigi B, O'Keeffe M, Logan P, et al. Convergence substitution for paralysed horizontal gaze. *British Journal of Ophthalmology* 1995;79:229-32.
- Jain NR, Jethani J, Narendran K, et al. Synergistic convergence and split pons in horizontal gaze palsy and progressive scoliosis in two sisters. *Ind J Ophthalmol* 2011;59:162.
- Leigh RJ, Zee DS. The neurology of eye movements. 3 ed: Oxford University Press, USA; 1999.
- Zweifach PH, Walton DS, Brown RH. Isolated congenital horizontal gaze paralysis: occurrence of the near reflex and ocular retraction on attempted lateral gaze. *Archives of Ophthalmology* 1969;81:345-50.