آتاکسی در کودکان

مجله نظام پزشکی

سال چهارم ، شماره ۱، صفحهٔ ۶۳، ۱۳۵۳

دکتر محمدحسین مرندیان ، دکتر حسینعلی عسگری ، دکترغلامرضا ولی‌زاده ، دکترمحمودکبیری *

در طب کودکان بیماران مبتلا به آتاکسی کمیاب نیستند و تشخیص بیماری بویژه درموارد خفیف بدلیل عدم همکاری کامل کودک همیشه آسان نیست . مشکل دیگر در این بیماران تشخیص علت بیماری میباشد که کلید تعیین کننده سرنوشت بیمار و پیش‌آگهی بیماری است . گاهی شبیه آنچه در آتاکسی حاد مخچه‌ای دیده میشود با وجود شدت علائم ، بیمار بخودی خود بهبود میابد و در موارد دیگر مثل بعضی از بیماریهای دژنراتیو با اینکه علائم ممکن‌است درابتدا خفیف باشد عاقبت بیماری وخیم است وارثی‌بودن بیماری راهنمائیهای لازم پدر ومادر را ایجاب میکند وبالاخره درپاره‌ای از موارد مانند بعضی ازتومورهای حفره خلفی شاید امکان درمان بیمار وجود داشته باشد .

در این مقاله نمونه های مختلفی از این بیماران که در بخش ۲ کودکان بیمارستان پهلوی دانشگاه تهران بستری ومطالعه شده‌اند معرفی میگردند وضمناً مسائل تشخیص آتاکسی کودکان موردبحث قرار میگیرد .

در برابر کودکی که به علت اشکال در راه رفتن ، عدم توانائی حفظ تعادل درهنگام ایستادن ، اشکال در غذاخوردن وکارهای روزانه و یا حرکات غیرطبیعی در هنگام برداشتن اشیاء پزشك معرفی شده است سه مرحله موضوع می‌شود : الف ـ تشخیص آتاکسی و درصورت وجودآن. ب ـ تعیین محل ضایعه . پ ـ جستجوی علت بیماری .

الف ـ تشخیص آتاکسی : مطالعه‌تعادل وهمآهنگی‌حرکات ـ درحال ایستادن و در هنگام راه رفتن و دقت حرکات ارادی برای تشخیص آتاکسی ضرور میباشد در کودك آتاکسیك در حال ایستادن وراه رفتن پاهاازهم فاصله میگیرندوتنه درجهات مختلف نوسان دارد یابیك طرف کشیده میشود. بستن چشمها گاهی برای پیدایش عدم تعادل ونوسانها لازم است ویا ممکن‌است سبب تشدید آنها گردد (علامت Romberg) . در اطفال بزرگتر میتوان آزمونهای‌بالینی‌متداول رامثل قراردادن پاشنه روی‌زانو وانگشت سبابه روی بینی و یاگوش با چشم باز وبسته مطالعه کرد ولی در کودکان خردسال اکثراً برای تشخیص آتاکسی باید با حوصله به مناظره حرکات تنه و اندامها درهنگام بازی‌کردن ودست زدن به اسباب بازیها پرداخت . معمولا تمیز آتاکسی از حرکات غیرارادی مثل کره ، آتتوز و صرع آکینتیك بی اشکال است ولی اختلالات شدید تونوس عضلانی (هیپرتونی وهیپوتونی)، عدم هماهنگی حرکات درفلجهای اندامها ، اختلالات حرکتی درعقب افتادگیهای‌روانی‌وهیستری همیشه به‌آسانی‌قابل‌افتراق ازآتاکسی نمی‌باشند .

آتاکسی ممکن‌است درحال ایستاده ونشسته‌بهنگام راه‌رفتن وجود داشته باشد که به آتاکسی درحال سکون(Statique) مشهوراست ویادرضمن‌حرکات ارادی‌پیداشودکه‌آتاکسی‌حرکتی(Cinetique) نامیده میشود .

ب ـ تعیین محل ضایعه (۳ ، ۵): باامتحان بالینی‌کامل سه نوع آتاکسی را میتوان ازهم تمیز داد . آسیب مخچه‌ای، اختلال‌حس عمقی وضایعات لابیرنت .

۱ـ ضایعات مخچه‌ای : در این نوع آتاکسی حرکات نوسانی کم وبیش شدید در تنه درحال نشسته و ایستاده وجود داردکه با فشار آوردن روی تنه بشدت آن اضافه میشود . درصورت آسیب یکی‌از نیمکره‌های مخچه حرکات نوسانی درآن سمت بدن شدت بیشتری میابد . درآتاکسی مخچه‌ای ، کودك مثل اشخاص مست راه میرود ولی از مسیر خود منحرف نمیشود مگر اینکه ضایعه فقط دریکی از نیمکره های مخچه وجود داشته باشد . مطالعات حرکات ارادی‌کودك چند نکته مهم را روشن میکند :

* گروه کودکان ـ مرکز پزشکی‌پهلوی ـ دانشگاه تهران.

۱ـ قدرت عضلانی محفوظ است ، ۲ـ بیمار قادر بکنترل حرکات ارادی خود نیست . این اختلال را میتوان با آزمایشهای مختلفی نشان داد. اگر ازبیماربخواهیم که آرنج خودرا در مقابل مقاومت امتحان‌کننده خم‌کند با برداشتن ناگهانی مقاومت دست بیمار به طرف صورت وی پرتاب میشود (باصطلاح کودك بصورت خـود سیلی میزند). این‌حالت را پدیده برگشت (Rebound) مینامند و معلول عدم هماهنگی در عمل دو دسته از عضلاتی است که عمل مخالف یکدیگر دارند . این عدم هماهنگی را هنگـام برداشتن اشیاء یا نوشتن ونقاشی‌کردن نیز میتوان ملاحظه کرد . انگشت یا دست بسوی هدف پیش میرود و ازآن تجاوز میکند (دیسمتری یا هیپرمتری) و دوباره بسوی آن باز مـی‌گردد . در تمام این مدت‌سرعت‌حرکت‌یکنواخت‌ومتوازن‌نیست(Dyschronométrie) . در حقیقت یك حرکت ازتعداد بیشماری حرکات ریز تشکیل یافته و بنظر می‌رسدکه طفل دچار لرزش اندام است (اختلال درادامه حرکت) ۳ـ کودك حرکات سریع ومتناوب (چرخاندن دست‌ها کف زدن، پاکوبی، ضربه‌های متناوب روی ران ، باکف و پشت دست) را بکندی و با اشکال انجام میدهد Adiadochokinesis . ۴ـ ازبین‌رفتن‌هماهنگی(Synergie) بین حرکات قسمتهای‌مختلف بدن‌ازخصوصیات‌اصلی‌بیماران مبتلا بهضایعات مخچه‌ای است. اگر ازبیماربخواهیم که‌روی زمین‌بنشیند، شیئی‌را ازروی زمین‌بردارد، چهاردست‌وپا راه‌برود ویااگر روی‌تخت به‌پشت‌خوابیده‌است بدون اتکاء به‌آرنجها‌بنشیند، پی‌بوجودایر ناهماهنگی(Asynergie)می‌بریم، درضایعات مخچه‌ای منتشر آتاکسی ازنوع حرکتی و ساکن، در ضایعات Vermis یاراههائی که به‌آن منتهی میشوند (پایك‌تحتانی مخچه) آتاکسی ازنوع ساکن و درضایعات لـوبهای مخچه‌ای و راههای آن (پایکهای میانی و فوقانی) آتاکسی از نوع حرکتی میباشد . در هرحال علامت Romberg منفی است .

نشانه‌های دیگری که حاکی‌ازگرفتاری مخچه میباشند عبارتنداز: نیستاگموس‌کند نامنظم بادامنه بلند ، اختلال تکلم، شلی عضلات و رفلکسهای وتری‌کند با دامنه بلند .

۲ـ آسیب راههای حس عمقی: گرفتاری طنابهای خلفی‌نخاع و اعصاب محیطی یا ریشه‌های آن در اثـر بیماریهای دژنراتیو و التهابی یاسموم، ازعلل فقدان هماهنگی‌حرکات میباشند. آتاکسی دراین ضایعات معمولا از نوع ساکن است ولی دربعضی‌ازبیماران آتاکسی حرکتی نیز دیده میشود . حـرکات ارادی ناگهانی و شدید بوده ازهدف منحرف میشوند . بستن چشمها باعث تشدیـد آتاکسی میگردد و علامت Romberg مثبت‌است . دراین‌بیماران نشانه‌های دیگر اختلال حس عمقی را باید بدقت جستجوکـرد ؛ درك نکردن ارتعاش دیاپازن، عدم احساس فشاربرروی تنه‌اعصاب محیطی ، نشناختن وضعیت اعضاء (مثلا وضعیت شست پا) و از بین رفتن‌رفلکسهای وتری. ضایعات طنابهای خلفی فلج عضلانی‌تولید نمیکند ولی درگرفتاریهای اعصاب محیطی و ریشه‌های‌آنهاقدرت عضلانی بدرجات مختلف‌کاهش میبابـد و این امر سبب اشکال در تشخیص آتاکسی میگردد ،

۳ـ آسیب‌گوش داخلی (Labyrinthe) :دراینجا آتاکسی‌منحصراً از نوع ساکن بوده دروضعیت ایستاده یا هنگام راه رفتن مشخص میشود . حرکات نوسانی تنه با بستن چشمها شدت پیدا میکنند . علامت رمبرگ مثبت است ، درحال ایستاده تمایل بسقوط درجهت ضایعه شدیدتراست وبهنگام راه رفتن نیزبیمار بهمان سمت‌منحرف میشود . اگر بیمار انگشتان سبابه خود را بسمت جلو درازکرده در یك خط افقی قرار دهد با بستن چشمها انگشتها بسمت ضایعه انحراف پیـدا میکنند . وجود سرگیجه دورانی ، نیستاگموس و استفاده ازآزمونهای تحریك گوش داخلی، مثل تغییر حرارت یا چرخش‌سر، بتشخیص این نوع‌آتاکسی‌کمك میکنند .

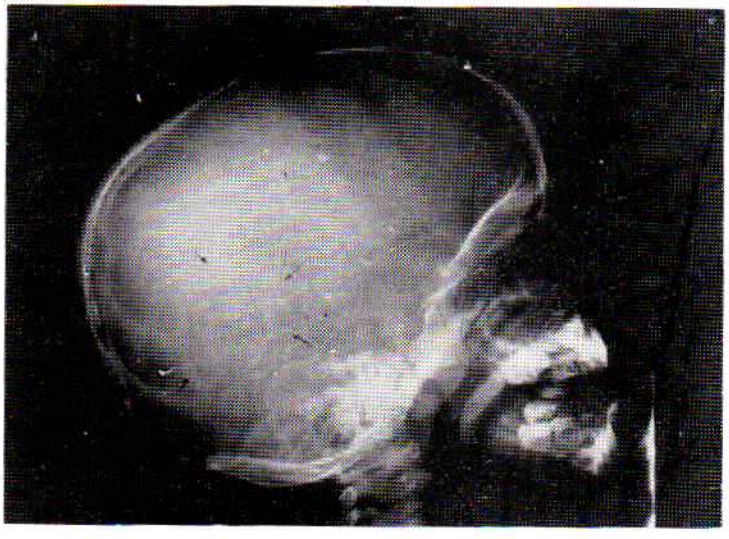
پـ اتیولوژی : درطب‌کودکان اکثر بیمارانی‌که دچار عدم هم ـ آهنگی حرکات هستند مبتلا بضایعات مخچه‌ای میباشند. گرفتاری حس عمقی نسبتاً کمیاب و آسیب لابیرنت استثنائی است .

۱ـ علل آتاکسی مخچه‌ای : در مقابل‌کودکی‌که در عرض مـدت کوتاهی هماهنگی حرکات خود را ازدست میدهد باید قبل‌از هر چیز بفکر ضایعات فضاگیر حفره خلفی جمجمه بود. در تومور ـ های خط میانی چه‌آنهائیکه درداخل‌بطن چهارم قراردارند (نظیر راپاندیمومها) وچه تومورهائی‌که در Vermis مخچه جایگزین میشوند (نظیرمدولوبلاستومها و آستروسیتومها) بعلت مانعـی‌که درجریان مایع نخاع بوجودمیآورند قاعدتاً نشانه‌های فشارداخل جمجمه (سردرد. استفراغ ، اختلال شعوری و احتمالاً ورم پاپی) قبل‌از آتاکسی بروز میکنند. برعکس در تومورهای نیمکره‌های مخچه(نظیرآستروسیتومها وهمانژیوبلاستومها) عدم‌تعادل پیش‌از تظاهرات افزایش فشار داخل جمجمه دیده‌میشود ودرطرف ضایعه شدیدتر است . در تومورهای پل دماغی‌آتاکسی غالباً با نشانـه‌های‌آزردگی راه هرمی وفلج پیشرونده اعصاب مغزی همراه‌است ولی ممکن است بطور حاد شروع شود وآتاکسی تا مـدتـی تنها علت بیماری باشد (۳۷ ، ۳۱) .

ولی‌الله. ی. (شماره پرونده ۵۵۱۵) ، در سن چهارسالگی بعلت عدم توانائی در راه رفتن وسرگیجه بستری شد. تا سن دوسالگی رشد طفل طبیعی بوده و از آنموقع سردرد ، استفراغ سپس سر ـ گیجه وعدم تعادل درموقع راه رفتن بتدریج ظاهر شده‌است . در آغاز بهنگام‌ایستادن وراه‌رفتن لرزشی در اندام بیمار وجودداشته که بتدریج شدت یافته بطوری‌که بعداز مدتی مانع راه رفتن وی

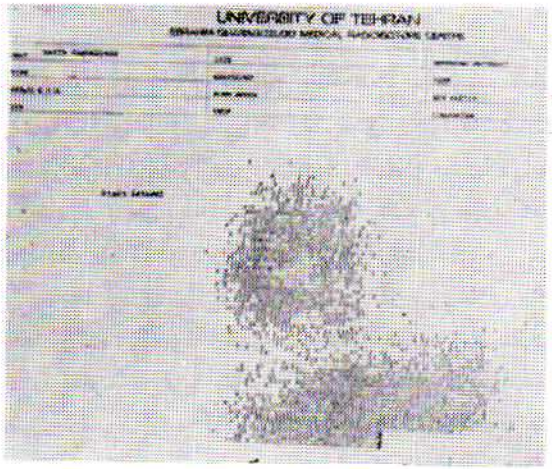
شده‌است. درمعاینه بالینی نشانه‌های آتاکسی استاتیك وسینتیك، نیستاگموس افقی ، هیپرتونی مختصر عضلات تاکننده پاها ، افزایش رفلکسهای وتری وعلامت بابنسکی مثبت دوطرفه یافته های اصلی را تشکیل میدادند، نسبت بسن، سر او بزرگتر ازطبیعی بود و ورم دوطرفه پاپی وجود داشت . در الکترواِنسفالوگرافی‌تصاویر تحریکی منتشردیده شد ورادیوگرافی بازشدن درزهای‌استخوانی جمجمه را نشان میداد . در پنوموانسفالوگرافی اتساع بطنهای جانبی و آثار فشار روی بطن چهارم مشاهده شد . بیمار تحت عمل جراحی قرارگرفت و تومودی بابعاد ۵ در ۶ سانتیمترواقع در Vermis مخچه برداشته شدکه ازنظر آسیب شناسی مشخصات Astrocytome fibromateux را داشت . بیمار بعد از جراحی دچار منتژیت چرکی شد و بهبود یافت . درموقع ترك بیمارستان قادر براه رفتن بود ولی هنوز عدم تعادل مختصری نشان میداد . تومورهای نیمکره‌های مغز درکودکان کمیاب‌تر از تومورهای حفره خلفی است و نشانه‌های اصلی آن فلج و ازدیاد فشار داخل جمجمه‌است. معذلك بعضی‌ازتومورهای حجیم نیمکره‌ها بخصوص ازنوع گلیوم وکرانیوفارنژیوم‌مولد علائمی‌شبیه‌تظاهرات تومورهای حفره خلفی میباشند وآتاکسی از مهمترین این تظاهرات است (۱۶ ، ۲۶) .

صفیه. ب ، (شماره پرونده ۱۱۵۴۶) ، ۶ساله، با سابقه یك‌ساله سردرد ، استفراغ و دوبار تشنج بستری شد . در معاینه بالینی افزایش اندازه دور سر ، آتاکسی استاتیك ، تشدید رفلکسهای وتری ، وجودعلامت بابنسکی دوطرفه وورم مختصر پاپی تشخیص بالینی ضایعه فضاگیرحفره خلفی را مطرح‌کرد. در رادیوگرافی علاوه بر نشانه‌های افزایش فشار داخل جمجمه‌کالسیفیکاسیونهای دانه‌ای منتشردرناحیه خلفی پاریتال وجود داشت (شکل‌شماره۱).



شکل۱ـ صفیه. ب. کالسیفیکاسیونهای دانهٔ منتشر درناحیهٔ پاریتال خلفی.

در الکترواِنسفالوگرافی امواج در همین ناحیه بلندتر و کندتر ازنواحی دیگربودند. در سنتی‌گرافی مغز، Uptake غیرطبیعی درناحیه پاریتال راست وجود تومور را در این قسمت تأیید کرد (شکل‌شماره ۲). باعمل‌جراحی‌توموری بابعاد ۴ در ۹ سانتیمتر از نوع Oligodendroglioma برداشته شد و بدنبال آن بهبود قابل‌توجهی در نشانه‌های بالینی بوجود آمد .



شکل۲ـ صفیه. ب. سنتی‌گرافی‌مغز- uptake غیرطبیعی درناحیه پاریتال‌راست.

درکودکانی‌که آتاکسی مخچه‌ای درعرض چندروز وبطور سریع تظاهر میکند سموم وعفونتهای ویروسی و باکتریائی از عوامل عمده بشمار میروند ، ازمواد سمی‌الکل ، سرب ، حشره‌کشها، کلرفنوتان، وازداروها دی‌فنیل‌هیدانتوئین، پیپرازین، نافتازولین (بصورت قطره بینی) اثر نامطلوب بر روی مخچه داشته تولید آتاکسی میکنند(۲۹،۳). بعداز تلقیح باواکسنهائی‌که ازویروس زنده بدست‌آمده‌اند مثل واکسنهای ضدهاری ، آبله وسرخك نیز آتاکسی مخچه‌ای‌گزارش شده است (۴۹) . درضمن بیماری‌های بثوری (آبله‌مرغان ؛ سرخك ، سرخجه ، آبله) گرفتاری‌مخچه معمولا با ابتلای مغز (آنسفالیت) همراه بوده تمیز نشانه های آتاکسی‌ازعلائم آنسفالیتیك مشکل‌است ولی‌بندرت سندرم مخچه‌ای بتنهائی وجود دارد یا شدت آن بحدی است‌که دیگر علائم عصبی را تحت‌الشعاع قرار میدهد(۳۰،۴۶) وهمین‌کیفیت درآنسفالیت‌های ویروسی دیگر (اوریون ، پولیومیلیت نوع یك ، انفلوآنزا نوع A و B ، کوکساکی ، مونونوکلئوز عفونی ، ویروس ECHO گزارش شده است (۳۰، ۸) . شرح حال زیر نمونه‌ای از ابتلای مخچه ضمن آنسفالیت ویروسی میباشد.

کورش م. (شماره پرونده ۲۳۶۵). کودك ۸ ساله‌ای‌که تابیست روز قبل از بستری شدن از سلامت کامل برخوردار بود . دراین روز بیمار دچار تب خفیف ، گرفتگی صدا ، آب ریزش از بینی

و سرفه میشود . این علائم بتدریج برطرف میشوند ولی در عرض چندروزبیمار درموقع راه رفتن اختلال درحفظ تعادل نشان میدهد وحالت منگی پیدامیکند. درزمان‌بستری‌بودن، کودك دچاراختلال روانی با حالت ترس و وحشت بود. تونوس عضلات تاکننده پاها بیشتر ازعادی و رفلکسهای وتری شدیدتر ازمعمول بودند. نشانه‌های آتاکسی‌سینتیك واستاتیك درسمت چپ بیشتر ازسمت راست بدن بنظرمیرسید. معاینهٔ ته چشم، رادیوگرافی‌جمجمه، آزمایش مایع نخاع و همچنین آزمونهای معمولی خون و ادرار طبیعی بود . سرعت سدیمانتاسیون گلبولی افزایش یافته بود. در خون محیطی گلبولهای سفید بیشتراز طبیعی بود ولنفوسیتوز وجود داشت. در الکتروانسفالوگرافی امواج پردامنه وکند درتمام قسمتها دیده میشد . بیمار در عرض یکماه بدون هیچگونه درمانی بهبود کامل پیداکرد. آزمایشهای ویروس‌شناسی انجام نگرفت .

آزردگی مخچه بوسیله میکرب یا توکسین آن در بیماری های باکتریال شدید ، سیاه‌سرفه وحصبه دیده شده‌است (۳،۵). عارضه مغزی‌حصبه معمولا بصورت اشکال متنوع آتسفالیت و درطی دومین هفته بیماری دیده میشود. گاهی ممکن است گرفتاری مخچه به تنهائی پیش‌آید یا چشمگیرترین تظاهرات مغزی باشد (۱۱). بیماری‌که درزیرمعرفی میکنیم نمونه جالبی‌ازتظاهرات مخچه‌ای عفونت سالمونلائی است :

سروناز.پ. (شماره‌پرونده ۱۲۵۱۸)، این‌دختر ۷ساله درتاریخ ۵۱/۱۱/۲۱ دربخش بستری شد. وی دوماه ونیم قبل‌از بستری شدن‌بعلت تب، لرز، عرق، سردرد و استفراغ شدید ۸ باربپزشك مراجعه و داروهائیکه نوع آنها مشخص نشد دریافت کرده بود . این داروها سبب تسکین موقتی میشدند. تاریخ بروز تظاهرات روانی بدرستی معلوم نیست ولی آنچه مسلم است اینکه بیمار هذیان میگفته، قادر بشناختن نزدیکان خود نبوده، ابتدا درموقع راه رفتن سپس هنگام نشستن نیز دچار لرزش تنه واندامها می‌شده است . بعلت همین اختلال تعادل شدید، بیمار(که اهل دهات اردبیل بود) بتهران آورده و بستری شد . در امتحان ورودی کودك‌حالت منگی داشت وبکندی بسؤالات پاسخ میداد. آتاکسی استاتیك شدید مانع‌از راه رفتن اوبود . درحال نشسته لرزش تنه وموقع برداشتن اشیاء لرزش وعدم هماهنگی حرکات جلب توجه می‌کرد. نکته غیرطبیعی دیگر درمعاینه عصبی‌وعمومی بیماروجود نداشت . سرعت سدیمانتاسیون گلبولی ، فرمول شمارش خون محیطی ، قند خون ، الکتروفورز پروتیدها ، آزمایش ادرار ، رادیوگرافی جمجمه و امتحان ته چشم طبیعی، تست مانتووکشت مایع نخاع ازنظر باسیل سل منفی بود . درکشت مدفوع کولیفرم رشد نمود ، چون بیمار دربخش تب نداشت‌کشت خون به عمل نیامد . نتایج آزمایش مایع نخاع وآزمونهای سرولوژیك حصبه در(جدول شماره ۱) نشان داده شده است:

ضمن‌اقامت دربخش علائم بالینی‌بتدریج بهتر شدند، اختلال‌روانی بکلی مرتفع گشت وعدم تعادل بعداز یکماه ونیم ازبین‌رفت. هیچ‌گونه درمانی‌انجام نگرفت . درموقع مرخصی نتیجه معاینه عصبی بیمارکاملا طبیعی بود .

بطور خلاصه بیمار فوق بیك مننگوآنسفالیت با سیرطولانی مبتلا بود که می‌توان آنرا بدلیل افزایش عیار پادتن های مایع نخاع وسیر نزولی آنها بموازات کاهش پادتنهای سرم به باسیل‌تیفیك A مربوط دانست . هرچندکه تنهاکشت مثبت سالمونلا در خون ومدفوع دلیل قاطع تشخیص سالمونلوز و وجود میکرب در مایع نخاع مدرك قطعی مننگوآنسفالیت سالمونلائی میباشد معذالك احتمال مربوط بودن آتاکسی بعفونت سالمونلائی مغز ومننژ در این بیمار قوی میباشد چه موارد مشابهی ازمننگوآنسفالیت سالمونلائی‌که مدتی بعداز شروع عفونت عمومی یا درضمن عود بیماری پدیدار شده‌اندگزارش شده‌است (۳۹).

جدول شماره ۱ـ نتایج آزمایش نخاع و سرولوژی سروناز. پ.

تاریخ معاینه	مایع نخاع				سرم		
	سلول	پروتئین mg%	قند mg%	کلرور mg%	TO TH	TO TH	ParaA	ParaB
۵۱/۱۱/۳۰	لنفوسیت ۸۰ پلی نوکلئر ۳۰	۸۰	۳۵	۵۴۰		۱/۱۶۰۰	۱/۵۰	۱/۴۰۰
۵۱/۱۲/۳						۱/۸۰۰	۱/۵۰	۱/۴۰۰
۵۱/۱۲/۱۰						۱/۸۰۰		۱/۲۰۰
۵۲/۱/۱۵	لنفوسیت ۳۰ پلی‌نوکلئر ۱۰	۵۰	۴۰	۷۰۰	۱/۱۰۰	۱/۸۰۰		
۵۲/۱/۲۷	لنفوسیت ۲۰	۳۰	۵۰	۶۷۰	۱/۱۰۰	۱/۱۰۰	۱/۲۰۰	۱/۲۰۰

در دهه اخیر بروز آتاکسی در مرحله بهبود منتژیتهای حاد چرکی مورد توجه پزشکان قرار گرفته است (۲۱). دراین گونه بیماران آتاکسی ازنوع استاتیك ومخچه‌ای بوده همیشه در عرض چند هفته بطرف بهبود میرود . عامل آتاکسی بطور قطع شناخته نشده است . التهاب مخچه ، سموم میکروبی ، ضایعات عروقی ناپایداروعفونت‌ویروسی ازنوع‌پولیومیلیت‌متعاقب‌عفونت‌باکتریائی بعنوان علل احتمالی نام برده شده‌اند (۲۱) .

محمود. آ.(شماره پرونده ۱۱۲۷۷)، پسربچه پنج ساله درتاریخ ۵۱/۱۰/۴ با تشخیص منتژیت چرکی با ژرم نامشخص بستری گردید . درتاریخ ۵۱/۱۰/۱۱ یعنی‌یکهفته پس‌ازشروع درمان بادارو (پنی‌سیلین، کلرامفنیکل، سولفامید) یافته‌های‌آزمایشگاهی مایع نخاع طبیعی شد . از تاریخ ۵۱ر۱۰ر۱۷ لرزش سر و تنه جلب توجه نمود ودرحال‌ایستاده نوسانات تنه بسقوط منجرمیشد. درعرض دوهفته اختلال تعادل روببهبود گذاشت ولی موقع خروج از بیمارستان هنوز عدم تعادل واضح در راه‌رفتن داشت . در طی این مدت مایع نخاع همچنان طبیعی بود.

در منتژیتهای سلی آتاکسی مخچه‌ای یکی‌از تظاهرات بالینی ضایعات قاعده مغز است (۳ـ۴۰) و نمونه‌ای از آنرا در بیمار زیر میبینیم :

محمد. م. (شماره پرونده ۹۱۱۶)، ۸ ساله ، بعلت اشکال در راه رفتن‌بستری‌شد. پنجماه‌بیش‌ازآن‌بیمارکه‌دریکی‌ازروستاهای‌جنوب زندگی میکرد دچار تب واستفراغ شده در یکی از بیمارستانهای شهرستان با تشخیص منتژیت سلی تحت درمان با ریمیفون واستر- پتومایسین قرار گرفته بود .

سه ماه بعد از شروع درمان پدر و مادر طفل بعلت بهبود علائم بالینی درمان را قطع کرده بودند . اختلال تعادل درراه رفتن‌یك ماه بعد از قطع داروهای ضد سل ظاهر میشود . یافته‌های بالینی درموقع بستری شدن عبارت‌بودند از آتاکسی مخچه‌ای استاتیك، تشدیدرفلکسهای وتری، طبیعی بودن قدرت عضلانی‌وفقدان علامت بابنسکی . یافته‌های‌آزمایشگاهی مایع نخاع با منتژیت سلی‌فعال مطابقت داشت و درراديو گرافی ریتین ادنوپاتی ناف جلب توجه میکرد . با درمان سه‌گانه (استرپتومایسین ، ریمیفون و پاس) بهبود بالینی و بیولوژیك مایع نخاع بعد از سه ماه حاصل شد . مدت یکسال و نیم بیمار تحت درمان بود و بفواصل ششماه معاینه میشد . بهبود علائم عصبی دراین مدت‌کامل بود .

یکی‌از اشکال نسبتاً شایع آتاکسی مخچه‌ای‌کودکان آتاکسی حاد مخچه‌ای اولیه یا ایدیوپاتیك می‌باشدکه درسنین ۲ تا ۵ سالگی شیوع بیشتری دارد(۵۱،۲۴). شروع بیماری ناگهانی یا سریع بدون تب وعلائم عفونی‌دیگر میباشد وبصورت اختلال در راه‌رفتن و ایستادن بروز میکند. معمولا در عرض چندساعت یا چند روز شدت عدم تعادل، قدرت راه‌رفتن را ازبیمارسلب میکند. درمعاینه بالینی معمولا جز نشانه‌های آتاکسی مخچه‌ای وهیپوتونی علامت دیگری وجود ندارد هرچندکه دربعضی از موارد خواب‌آلودگی و نشانه‌های تحریك راه هرمی را درآغاز بیماری ذکر کرده‌اند. مایع نخاع و الکتروآنسفالوگرافی همیشه طبیعی است . بیماری در عرض چند هفته یا چند ماه بهبود یافته هرگز عود نمی‌کند . علت بیماری شناخته‌نیست ولی بعقیده عده‌ای از محققان ویروس ECHO(۳۳) یا Mycoplasma pneumoniae (۴۵) ازعلل آتاکسی حاد مخچه‌ای بشمار میروند .

علیرضا. د. (شماره پرونده ۹۹۲۳۸) ، ۵ ساله ، یکماه‌ونیم قبل از بستری شدن بطور ناگهانی و بدون تب ، استفراغ یا اختلال شعوری دچار عدم تعادل میشود بطوری‌که درعرض چندروز دیگر قادر براه‌رفتن و ایستادن نبوده است . درموقع بستری شدن طفل نمیتوانست‌بایستد ودرحال نشسته نوسانهای شدیدی درتنه وی‌دیده میشد . علاوه‌بر آتاکسی استاتیك دیزارتری ونشانه‌های آتاکسی سینتیك نیز در وی وجود داشت . علائم عصبی دیگری پیدا نشد ، ضمناً شعورطفل‌کاملا طبیعی بود . امتحان چشم ، رادیو گرافی ریتین و آزمونهای عمومی خون و ادرار همه طبیعی بودند . طی بستری بودن در بخش بهبود خود بخود در وضع بیمار پیدا شد ولی هنگام مرخص شدن هنوز موقع راه‌رفتن تلوتلو میخورد . ۵ ماه بعدازمرخصی، طفل موردمعاینه مجدد قرار گرفت. دراینموقع وی ازنظر معاینه عصبی‌کاملا طبیعی بود .

جودی.الف. (شماره پرونده ۱۲۹۸۸)، ۱۲ساله، سه روز قبل‌از بستری شدن دچار سرگیجه وسردرد شده یکبار استفراغ میکند. عدم تعادل در راه‌رفتن و ایستادن درعرض سه روز امکان فعالیت- های معمولی را از وی سلب میکند . درمعاینه اول نشانه های آتاکسی مخچه‌ای سینتیك و استاتیك و نیستاگموس افقی، هیپر- تونی خفیف درانتهای اندامها و تشدید رفلکسهای وتری وجود داشت . رفلکسهای کف پائی ، شعورطفل ، آزمایشهای معمولی خون و ادرار، تست سرولوژیك حصبه وترکیب مایع نخاع‌طبیعی بودند. درمعاینه ته چشم، رادیو گرافی جمجمه والکتروآنسفالو- گرافی نکته غیرطبیعی وجودنداشت، درعرض دوهفته بدون درمان بهبود کامل بدست آمد .

در بیماریهائی‌که تا بحال موردبحث قرار گرفتند همانگونه‌که نمونه‌های معرفی شده نشان میدهند آتاکسی سیر سریع دارد هر چندکه در ضایعات فضاگیر سیرطولانی دیده میشود، ولی چون بیماران هرآن درمعرض خطر مرگ قراردارند لذا تشخیص این ضایعات جزء فوریتهای پزشکی است . دربرابر بیماریهای فوق امراضی قرار دارندکه درآنها آتاکسی درعرض چند هفته ، چند ماه و یاچندسال بتدریج تظاهرنموده وسیری مزمن دارد . برخی از بیماریهای مولدآتاکسی مخچه‌ای مزمن را با معرفی بیمارانی

در اینجا مورد بحث قرارمیدهیم وعلل دیگر آن را بطور خلاصه ذیلاً شرح میدهیم .

علل آتاکسی(۳، ۵)

اول ـ آتاکسی حاد و تحت حاد

الف ـ گرفتاری مخچه

۱ـ ضایعات فضاگیر حفره خلفی جمجمه : تومورهای مخچه وبطن‌چهارم- تومورهای‌پل‌دماغی(۳۲)-آبسه‌حفره‌خلفی(۴۱)- انگلها (سیستی سرك ـ کیست هیداتیك)

۲ـ بیماریهای‌عفونی: تمام بیماریهای‌ویروسی‌بخصوص‌پولیومیلیت وآبله‌مرغان ـ مننژیتهای چرکی وسلی ـ مایه‌کوبی‌باویروسهای زنده ضعیف‌شده.

۳ـ آتاکسی مخچه‌ای حاد اولیه .

۴ـ سموم وداروها: هیدانتوئین، میزولین، پیپرازین، لارگاکتیل، مشتقات نفتازولین (بصورت قطره بینی)، مسمومیت باویتامین آ، سالیسیلات آلومین ، ایزونیازید ، الکل ، فلزات سنگین .

۵ـ بعضی از ناهنجاریهای سلسله اعصاب مرکزی گاهی بصورت آتاکسی حاد تظاهر میکنند :

انسداد مجرای سیلویوس ـ ناهنجاری Arnold-Chiari- سندرم Dandy_Walker ، فیستول جلدی مادرزادی ناحیه اکسیپیتال (۱۲،۱) .

۶ـ برخی از تومورهای فوق چادر مخچه : کرانیوفارنژیوم ـ گلیوبلاستوم .

ب ـ اختلال حس عمقی

۱ـ گرفتاری طنابهای‌خلفی‌نخاع : میلیت‌حاد ـ فشار روی‌نخاع، Multiple sclerosis .

۲ـ گرفتاری ریشه‌ها واعصاب محیطی : دیفتری ـ پلی رادیکو-لونوریت گیلن باره ـ پلی نوریتهای سمی ومتابولیك.

۳ـ ضایعات تالاموس ولوب پاریتال .

پ ـ ضایعات گوش داخلی (لابیرنت).

۱ـ سندرم دهلیزی (وستیبولر) محیطی : ضایعات تروماتیك ، عفونی، خونریزی ، سرگیجه‌منیر ، لابیرنتیت حاد اولیه‌وراجعه کودکان ، ضایعات عصب دهلیزی دراثر عفونتهای باکتریائی، ویروسی ، سمی (هیدانتوئین) وتومور (نوریتوم که خیلی بندرت در کودکان دیده میشود).

۲ـ سندرمهای دهلیزی مرکزی : تومورهای حفره خلفی - Multiple sclerosis - ضایعات عروقی (در کودکان فوق‌العاده نادر است).

دوم ـ آتاکسی مزمن

الف - بیماریهای دژنراتیف وخانوادگی‌سلسله اعصاب.

۱ـ آتاکسی تلانژیکتازی.

۲ـ آتاکسی فریدرایش .

۳ـ پاراپلژی‌اسپاسمودیك و خانوادگی Strumpell-Lorrain .

۴ـ سندرم Marinesco-Sjogren (سندرم مخچه‌ای + کاتاراکت مادرزادی + عقب افتادگی روانی) (۱۸).

۵ـ بیماری Norman (سندرم مخچه‌ای + عقب افتادگی + میکروسفالی + سندرم پیرامیدال + آتروفی لایه دانه‌دار مخچه)(۳۵).

۶ـ نوروپاتی‌دژنراتیف محیطی(نظیر بیماری Dejerine-Sottas)

ب ـ ناهنجاریهای مادرزادی مخچه.

۱ـ آژنزی، هیپوپلازی ومیکروژیری مخچه .

۲ـ ناهنجاری Arnold_Chiari (قرارگرفتن پل‌دماغی وقسمتی ازمخچه پائین‌تر از محل طبیعی‌خود).

۳ـ سندرم Dandy-Walker (آژنزی کامل یا ناقص Vermis - فقدان سوراخهای Magendi وLuschka)

پ ـ هیدروسفالیهای مادرزادی(۱).

ت ـ سیفیلیس مادرزادی (گرفتاری طنابهای خلفی نخاع).

ث ـ بیماریهای متابولیسم.

۱ـ پروتیدها : بیماری Hartnup (اختلال‌متابولیسم تریپتوفان) وآسیدوری Arginosuccinic مادرزادی (۱۹).

۲ـ چربیها : بیماری Refsum (۶) Abeta-lipoproteinémie (۹) ، بیماری Van Bogaert-Epstein (رسوب کلسترول در تاندونها و مغز) ، بیماری Pelizaeus-Merzbacher (اسکلروز پیشرونده بعلت‌اختلال‌درمتابولیسم گلیسروفسفاتیدهای‌میلینی)(۷).

ج ـ بیماری Riley یا Dysautonomie familiale (عدم ترشح اشك ـ اختلال وازوموتور ـ فقدان حس درد ـ اختلال تعادل) (۳۸).

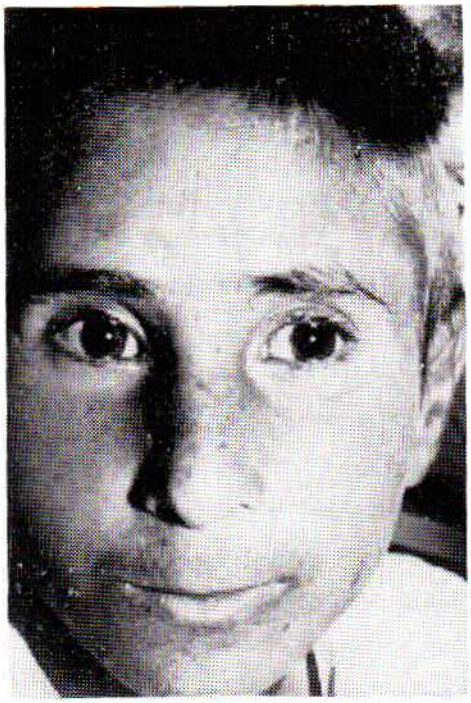
چ ـ سندرم Ramsay_Hunt (میوکلونی ـ سندرم مخچه‌ای ـ تظاهرات از نوع صرع) (۳۵).

سندرم آتاکسی تلانژیکتازی Ataxia telangiectasia شناخته شده‌ترین بیماری درگروه‌آتاکسیهای مزمن است‌که بسال۱۹۴۱ بوسیله Louis Bar توصیف شد (۴، ۲۲، ۴۲، ۴۷) .

تلانژیکتازی چشم معمولا بین ۴-۶ سالگی توجه‌اطرافیان راجلب میکند ولی‌دربعضی ازبیماران ازبدو تولد وجود دارد وبطورقرینه در قسمت میانی صلبیه بین زوایای داخلی وخارجی چشم از یك طرف و قرنیه از طرف دیگر قرار دارد . ۴۰ درصد بیماران تلانژیکتازیهای دیگردرقسمتهای مختلف‌پوست ومخاط‌سروصورت وپوست‌اندامها وحتی پرده‌های دورمخچه دارند. آتاکسی بندرت

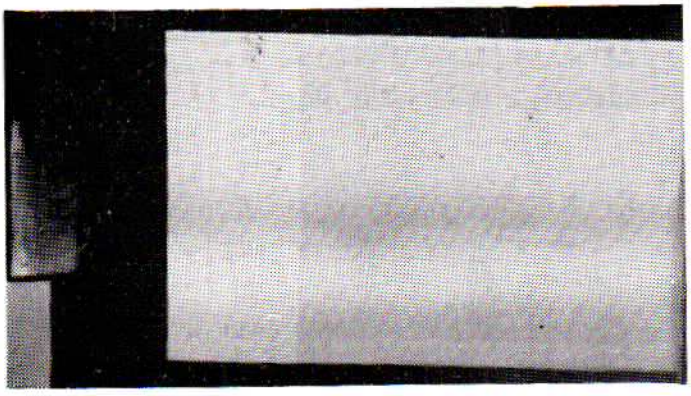
قبل‌از دوسالگی ومعمولا بعداز این سن بروز میکند، پیشرفت‌آن نسبتاً کند است و اشکال عمده‌ای در فعالیت بیمار در سالهای اول بوجود نمیاورد. ازخصوصیات این‌نوع آتاکسی وجود نشانه‌های مربوط به دستگاه خارج هرمی میباشد . فقر حرکات عضلات صورت، بزاق ریزی ، هیپرتونی از نوع پلاستیك ، دیستونی ، حرکات chorneo_athetosique، کندی حرکات چشمها و عدم تطابق آن با حرکات سر، اختلالات ایمونولوژیك مختلف دراین بیماران گزارش شده است . کاهش IgA ،کاهش IgG ، افزایش IgM ، اختلال در مصونیت دیررس، کاهش لنفوسیتها وپدیده‌های خودایمنی (autoimmune) (۴۵ ، ۴۷) نقص در وسایل ایمنی بدن این بیماران و عفونتهای مکرر و عوارض تنفسی (اتساع برونشها) آنان را توجیه میکند و این عوارض علت عمده مرگ ومیر آنها بشمار میرود . جمعی از مؤلفین همین اختلالات ایمنی را درشیوع بخصوص‌بیماریهای بدخیم دستگاه لنفورتیکولر بیماران مبتلا به‌آتاکسی تلانژیکتازی مسئول میدانند(۴۶،۱۵). غیر از ایمونوالکتروفورز سایر آزمایشها اهمیت چندانی ندارند . مایع نخاع و الکتروانسفالوگرافی معمولا طبیعی هستند. اتساع بطن‌چهارم در پنوموانسفالوگرافی دال برآتروفی مخچه دربعضی ازبیماران گزارش شده است . ازنظرآسیب‌شناسی آتروفی‌بیشترمتوجه سلولهای Purkinje میباشد.علت‌عقب‌افتادگی روانی این بیماران هنوز بدرستی روشن نشده است وهمین ابهام‌در باره عقب افتادگی رشد قدی آنان (۲۰) و شیوع بیماریهای غدد داخلی (دیابت شیرین ، هیپوپلازی غدد‌فوق‌کلیوی) درآنان‌وجود دارد(۴۳). درتعدادکمی ازموارد مانند بیمار دوم ما (محسن ج) رفلکسهای وتری ازبین میروند و شاید این امر بعلت ضایعات دژنراتیف اعصاب محیطی باشد .

مسعود. ك. (شماره پرونده ۵۰۲۵)، در سن۱۳سالگی بعلت عدم توانائی درراه‌رفتن‌بستری‌شد، بیمار یك‌برادر و دوخواهردارد‌که همگی سالمند. رشد روانی وجسمی بیمار تا سن سه سالگی در مقایسه باکودکان دیگر تأخیری نشان نمیداد . دراینموقع‌اختلال درتعادل، نخست هنگام بالا و پائین رفتن از پله‌ها و دویدن سپس در موقع راه رفتن و بالاخره در حالت نشسته جلب نظر میکرد. در معاینه بالینی علائم زیر ملاحظه شدند : ۱ـ آتاکسی‌استاتیك و سینتیك ۲ـ حالت بهت زدگی‌صورت، ترشحات فراوان دهان، تلانژیکتازی صلبیه چشم که بگفته والدین بیمار از سه سال پیش پیدا شده بود (شکل شماره ۳) . حرکت چشمها درجهت حرکت سر بعدازچندلحظه وبکندی انجام میگرفت. ۳ـ هیپرتونی‌ارنوع پلاستیك بدون تشدیددرفلکسهای وتری. ۴ـلاغراندامی وکوتاهی قامت . رادیوگرافی جمجمه و ریتین، معاینه ته چشم، آزمایش مایع نخاع و ادرار طبیعی بود . هیپرلکوسیتوز وپلی نوکلئوز وجود داشت وسرعت سدیمانتاسیون افزایش یافته بود. ایمونو - الکتروفورزکمبود IgA را نشان میداد.



شکل۳ ـ مسعود. ك. تلانژیکتازی چشمیا.

محسن.ج.(شماره پرونده ۱۷۶۷۱)با آتاکسی، سرفه خلطزا و ترشحات چرکی گوش بستری‌شد. این بیمار ازچهارسالگی‌دچار اوتیت‌های چرکی مکرر شده، از ۶ سالگی اختلال تعادل‌بهنگام راه رفتن پیداکرده و از ۸ سالگی دیگر قادر براه رفتن نبوده است . دیزارتری ، سیالوره وقرمزی چشمها از ۶ سالگی وجود داشته است. پدر ومادر بیمار همخون (پسرخاله ـ دخترخاله) بودند و یك خواهر ۱۰ساله اونیز بهمین بیماری مبتلا بود. نشانه های بالینی درموقع بستری شدن عبارت بودنداز: کاشکسی‌شدید، کوتاهی قد، تلانژیکتازی وحرکات غیرطبیعی هر دوچشم ، قیافه بهت زده، سیالوره، آتاکسی استاتیك وسینتیك شدید، ازبین‌رفتن رفلکسهای وتری، اوتیت چرکی ، سرفه خلطزا و رالهای متعدد درسمع ریتین . در رادیوگرافی تصویر مشکوك به برونشکتازی هردو لوب تحتانی وجودداشت . در الکتروفورزکاهش گاماگلو- بولین‌ها (۸ درصد) ودر ایمونوالکتروفورز(شکل‌شماره۴) کمبود شدید ایمونوگلوبولینهای G A یافت شدند .

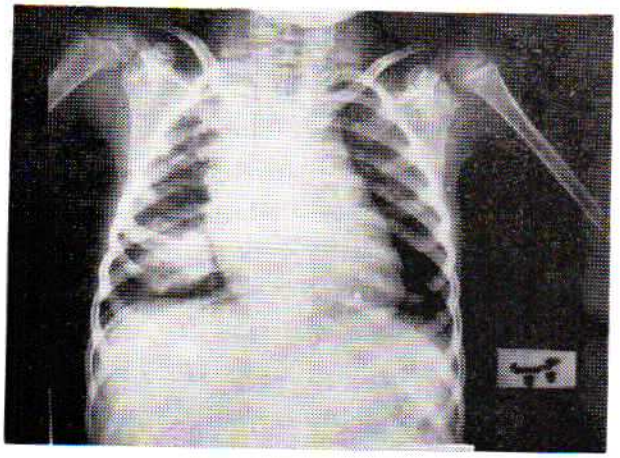


شکل ۴ـ محسن. ج . ایمونوالکتروفورز : کاهش IgA و IgG.

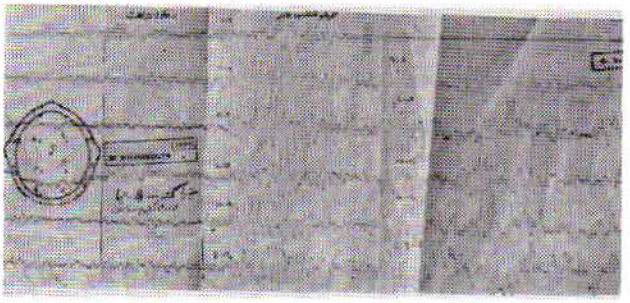
دربیماران بزرگسال مبتلا به‌سرطان وبخصوص تومورهای‌دستگاه تناسلی آتروفی مخچه مسئله شناخته شده‌ای است(۳۵). در دهه اخیر توجه پزشکان اطفال بگرفتاری مخچه در سیر تومور های سلسله اعصاب سمپاتیك ازنوع نوروبلاستوم و گانگلیونوروم(۱۳) جلب شده و تابحال ۱۳ مورد از این بیماران گزارش شده‌اند (۲۸).چون دربرخی‌ازبیماران عدم‌هماهنگی‌حرکات برتظاهرات دیگر تومور مقدم بوده (۲۸) جستجوی نوروبلاستوم در مقابل هر آتاکسی مزمن کودکان امری ضرور است (۱۳) . در این بیماران علاوه‌برآتاکسی مخچه‌ای، حرکات میوکلونیك ناگهانی غیرقرینه یا غیرهمزمان(asynchrone) درقسمتهای مختلف بدن وجود داردکه دراثر حرکات ارادی و یا قراردادن اندام در یك وضعیت ثابت شدت‌پیدامیکنند . حرکات چشم این‌بیماران بصورت تکانهای ناگهانی وسریع در تمام جهات میباشد. مجموعهٔ علائم چشمی ؛ مخچه‌ای وحرکات میوکلونیك به سندرم Mycolonic oculo موسوم است. در بین بیماران گزارش شده در چهار مورد بعداز درمان تومور سمپاتیك بوسیله جراحی، رادیوتراپی ودارو درمانی نشانه‌های سندرم ازبین رفته و دربیماران دیگرآتاکسی و عقب‌افتادگی روانی خفیفی باقی مانده است . رابطه دقیق بین تومور سمپاتیك وسندرم عصبی فوق هنوز روشن نشده‌است . نوروبلاستوم هرگز متاستاز درمغز یا مخچه نمیدهد (۱۳) . میزان دفع‌کاته‌کولامین‌های ادرار درعده‌ای ازبیماران طبیعی و دربرخی دیگر بیش‌ازطبیعی‌بوده‌است. آتروفی مخچه چه ازنظرپرتونگاری و چه از جهت آسیب‌شناسی درچند بیمار گزارش شده‌است. بعضی از مؤلفین وجود یك عامل سمی یا ایمنی مربوط به تومور را در آسیب عضوی یاعمومی‌مخچه مقصرمی‌دانند ولی‌نوع این‌عامل‌هنوز مشخص نیست . درتمام بیماران الکتروانسفالوگرافی یا طبیعی بوده و یا حمله‌های‌کوتاه امواج کند در روی زمینه طبیعی نشان داده است (۲۸ ، ۳۴) .

بیماریکه دراینجا معرفی میکنیم مسئله ارتباط بین تومورسمپاتیك وآتاکسی مخچه‌ای مزمن را مطرح میکند. این بیمار ضمن ابتلا به یك تومور سمپاتیك دچار آتاکسی و میوکلونی شدید بود ولی علائم چشمی دراین بیمار دیده نشد، اگرچه ممکن است حرکات غیرطبیعی چشمها در مرحله‌ای ازبیماری وجود داشته ولی جلب توجه نکرده باشد.

میترا.ك. (شماره پرونده ۱۰۸۷)، ۵ساله، بعلت اشکال درحرف زدن، عدم توانائی درراه رفتن وسابقه تومورمدیاستن بستری‌شد. در یکسالگی بعلت سرفه، تب و دورگه شدن صداتحت معاینه‌قرار گرفته وبا تشخیص تومورمدیاستن درسن۱۶ ماهگی عمل‌جراحی شده‌بود. توموری ازنوع گانگلیونوروم از مدیاستن فوقانی‌خارج شده وعلائم‌عملی‌مرض بعدازآن روبه‌بهبود رفته‌است. تاچهارسالگی حادثه عمده‌ای پیش نیامده وکودك بطورطبیعی راه میرفته وحرف میزده است . دراین سن یعنی یکسال قبل‌از بستری شدن دربخش ما در انتهای قدامی دنده هفتم راست توموری بوجود آمده‌که با عمل جراحی برطرف شده است. ازهمین تاریخ لرزش دراندامها سپس درتنه بوجود آمد. بیمار درآغاز موقع راه رفتن دچارعدم تعادل بوده ولی بعدازچند ماه سقوطهای مکرر مانع از راه رفتن او میشوند. همزمان با اختلال در تعادل، رفتار بیمار هم عوض میشود واختلالات روانی‌بصورت هیجان، تحریك‌پذیری، عصبانیت وحالت تهاجم در وی پیدا میشود . یافته‌های بالینی عمده عبارتند از : آتاکسی استاتیك و سینتیك شدید، دیزارتری، حمله‌های میوکلونیك در اندامها بفواصل‌کوتاه (۱۵ - ۲۰ دقیقه)، اختلال روانی شدید، تشدید رفلکسهای وتری و بابنسکی منفی . معاینه احشا وآزمایشهای معمولی در خون و ادرار، مقدار VMA در ادرار ۲۴ ساعته، معاینه ته‌چشم ورادیوگرافی جمجمه (بخصوص ازنظرفقدان گرفتاری‌استخوانی وعدم‌افزایش‌فشار داخل‌جمجمه)و ترکیب مایع نخاع طبیعی‌بود.در رادیوگرافی قفسه صدری(شکل شماره۵)تصویر تومورمدیاستن‌دیده‌میشود.درالکتروآنسفالوگرافی درحال‌استراحت چندموج تحریکی وهنگام تحریك بانور امواج سوزنی‌وچندسوزنی وموجی بادامنه بلند بطوردوره‌ای وجود داشت (شکل‌شماره۶). پدر ومادر بیمار بادرمان داروئی وجراحی‌مجدد موافقت نکردند ولذا بدون درمان مرخص شد .



شکل ۵ - میترا . ك .
کانگلیونوروم مدیاستن فوقانی - توده‌لوب تحتانی ریهٔ راست .



شکل ۶ - میترا . ك . الکتروانسفالوگرافی
امواج سوزنی وچند سوزنی موجی در زمان تحریك با نور.

در گروه بیماریهای دژنراتیف و خانوادگی که اولین ومهمترین نشانه بالینی آنها اختلال در حفظ تعادل میباشد از نظر شیوع بیماری Friedreich در درجه اول قرار دارد (۳۱، ۲۳).
ضایعه‌اصلی بصورت دژنرسانس میلین(myeline)وفیبرهای‌عضلانی در ریشه‌های خلفی اعصاب نخاعی ، طنابهای نخاع و راههای spino.cerebellar متمرکز هستند و گاهی گرفتار ساختمانهای عصبی دیگر : هسته‌های پل دماغی ، هسته وستیبولر ، زیتونهای تحتانی، اعصاب حرکتی‌اندامهای تحتانی، راههای هرمی‌ومخچه گزارش شده است . انتقال بیماری بصورت اتوزومال مغلوب است و اولین علامت آن بصورت عدم تعادل در حدود هفت سالگی پیدا میشود.
آتاکسی بیماران مبتلا به سنددم فریدرایش مخلوطی از آتاکسی مخچه‌ای واختلال راه حس عمقی است. نخستین تظاهرات، عدم هماهنگی بصورت اختلال حس عمقی‌بروز میکند . بیمار درموقع راه رفتن نگاهش بزمین دوخته است ، پاهای او بی‌هدف از زمین بلند شده مثل وزنه‌ای سنگین باز فرومیافتند وعدم تعادل با بستن چشمها شدت مییابد . علائم مخچه‌ای بعداز تظاهرات حس عمقی ودر آغاز بصورت آتاکسی استاتیك ظاهر میشود وآنگاه بتدریج آتاکسی‌سینتیك وعلائم‌دیگر گرفتاری مخچه بوجودمیآید.
نشانه‌های دیگری که ممکن‌است دراین‌بیماری دیده شوند عبارتند از : تشدید تقعر کف‌پا(Pes cavus)، سیفوسکلیوز ، بزرگی‌قلب وعلائم ایسکمی میوکارد در(الکتروکاردیوگرام ۳۰درصد موارد) رتینیت پیگمانتر، آتروفی عصب‌باصره ،کاتاراکت ودیابت شیرین (۱۰، ۱۷، ۲۳، ۳۵، ۴۸). عوارض قلبی بیماری از علل عمده مرگ ومیر دراین بیماران بحساب میآید .
مهناز. آ. (شماره پرونده ۹۶۹۹۰) ، بعلت اشکال در راه رفتن در سن ده سالگی بستری شد . بیماری وی از ۸ سالگی بتدریج شروع‌شده بود باین ترتیب‌که درموقع راه رفتن پاها را ازهم‌دور میکرده ومیلرزیده‌است. تشدید تدریجی‌این‌ناراحتی‌بالاخره منجر به‌عدم‌امکان فعالیت و راه رفتن‌کودك میشود . پدر ومادر قرابت خانوادگی (پسردائی ـ دختردائی) دارند . از پنج فرزند دیگر خانواده یکی در دو سالگی بعلت نامعلومی فوت شده ولی بقیه سالمندوبیماری مشابهی درخانواده وجود ندارد . یافته‌های‌بالینی عبارت بودنداز: آتاکسی‌استاتیك شدید باعلامت رومبرگ مثبت، آتاکسی سینتیك، دیزارتری، فلج‌عصب VI چشم چپ ، انحراف زبان‌کوچك بطرف چپ ، آتروفی عضلات اندامهای تحتانی، هیپوتونی‌عضلانی ، از بین رفتن رفلکسهای وتری درچهار اندام، گودی بیش ازحد طبیعی کف‌دست با آتروفی عضله‌های تنار و هیپوتناز footdrop ، افزایش قوس کف‌پا وسیفوسکلیوز.هوش بیمار طبیعی بنظر میرسید .
قندخون ، الکتروفورز پروتیدهای خون ، ترکیب مایع نخاع والکتروکاردیوگرام طبیعی‌بودند. همچنین‌معاینه ته‌چشم، الکترو‌آنسفالوگرافی‌وپنوموآنسفالوگرافی‌یافته‌غیرطبیعی‌نشان‌نمیدادند. در رادیوگرافی سیفوسکلیوز ستون مهرها مشهود بود .
فرحناز. ب. (شماره پرونده ۱۰۶۴۹) ، درهشت سالگی بعلت اشکال در راه رفتن بستری شد .
بیماری از سه‌سال پیش بالرزش اندامها شروع شده وبتدریج راه رفتن‌کودك مختل‌شده بود . گاهگاهی دچار سرگیجه میشد . دو برادر و یك خواهر بیمار سالم ولی دختر دائی ده ساله او بگفته پدر و مادرش بهمین بیماری مبتلا بود . در معاینه بالینی رشد جسمی وهوش بیمار طبیعی بنظر میرسید .
یافته‌های مثبت بالینی عبارت بودند از : سرگیجه ، نیستاگموس درتمام وضعیتهای‌کره چشم ، آتاکسی ازنوع سینتیك واستاتیك (سقوط بسمت راست بیشتر بود)، منفی بودن رفلکسهای وتری‌در چهار اندام ، شلی اندامها ، علامت بابنسکی درهردوپا ، آتروفی عضلانی واضح در اندامهای تحتانی و فقدان حس Barosthesie (بیمار قادربتشخیص وضعیت انگشت شست‌پا نبود.) معاینه‌ته‌چشم، آزمایشهای‌معمولی‌خون، ترکیب‌مایع نخاع، الکتروآنسفالوگرافی والکتروکاردیوگرافی طبیعی بودند .
بطورخلاصه نزد مهناز آ. مجموعه‌ای‌ازعلائم مخچه‌ای، فلج‌اعصاب مغزی، گرفتاری راههای‌حس‌عمقی (ازبین رفتن رفلکسهای‌وتری) وآتروفی‌عضلانی‌باتغییر شکل‌استخوانی‌ونزدفرحناز ب.مجموعه‌ای ازعلائم مخچه‌ای، علائم‌هرمی، اختلال حس‌عمقی وآتروفی‌عضلانی باسیمای بالینی‌بیماری دژنراتیف ازنوع فریدرایش مطابقت‌دارد. ولی‌باید درنظرداشت‌که سرحد بیماری اخیراً باامراض دژنراتیف اعصاب محیطی‌کاملا مشخص‌نیست چون ازیکسو گرفتاری اعصاب محیطی‌درسنددرم‌فریدرایش جزو نشانه‌های‌شناخته‌شده‌است وازسوی دیگردرسیر بیماریهای‌دژنراتیف‌اعصاب‌محیطی‌نظیر بیماری‌Charcot Marie-Tooth وبیماری Dejerine ضایعات دژنراتیف‌طنابهای خلفی دیده شده است واشکال بینابینی استثنائی نیستند (۵۰).
درطب‌کودکان عدم هماهنگی حرکات بعلت گرفتاری راههای‌حس عمقی‌نادراست . دربیماری Sclroses en plaques که عارضه‌ای استثنائی درکودکان بشمار میرود (۴۴) در بعضی از اشکال میلیت حاد و فشار روی طنابهای خلفی نخاع (دسته‌های گل و بورداخ) پیش‌ازراههای حرکتی آسیب می‌بینند(۵) وباینجهت عدم‌هماهنگی حرکات در موقع راه رفتن زودتر از فلج ودیگر نشانه‌های عصبی حرکتی‌بظهور میرسد . تومورهای ناحیه تالاموس ولوب‌پاریتال (مراکزحس‌عمقی) درطب‌اطفال‌بندرت دیده میشوند ولی‌درصورت وجود این تومورها آتاکسی یکطرفه یکی ازعلائم آنها میباشد .
گرفتاری اعصاب محیطی و ریشه‌های نخاعی گاهی بصورت عدم هماهنگی حرکات تظاهر میکند . این شکل آتاکسی استثنائی‌در بعضی از امراض متابولیك مثل دیابت وپورفیری حاد ، در برخی

از بیماریهای عفونی نظیر مونونوکلئوز عفونی و همچنین در مسمومیتها (سرب، آرسنیك، جیوه ، ایزونیازید) دیده شده است ولی شیوع آن در دیفتری Psadotabès diphtherique (۳)، وپلی رادیکولونوریت گیلن باره قابل توجه است (۵۲،۱۴).در این بیماران‌بررسی سوابق‌بیمار ، جستجوی ضعف عضلانی‌اندامها وبویژه مطالعه حس سطحی وعمقی وهمچنین تغییرات مایع نخاع میتوانند راهنمای تشخیصی‌خوبی باشند . شکلی از پلی‌رادیکولو نوریت‌که باآتاکسی، منفی‌بودن‌رفلکسها وفلج عضلات چشم‌همراه است بنام سندرم Miller-Fisher شناخته شده است (۴۰).

میرحسن.م. (شماره پرونده ۹۷۷۳۰) ، ۱۳ ساله ، باتشخیص آتاکسی بستری شد. بیمار۱۵روزپیش‌ازبستری شدن دچارسردرد ودرد اندامهاشده درعرض‌چندروز بعلت لرزش‌شدید اندامها قدرت راه‌رفتن‌خودرا ازدست داده‌بود.درمعاینه اول‌آتاکسی‌شدید ازنوع استاتیك وسینتیك همراه باورم خفیف ته چشم امکان وجود تومور حفره خلفی را مطرح‌میکرد . درمعاینات بعدی بدلیل وجودسابقه درد اندامها ، فلج خفیف و محیطی عصب صورتی راست ، کاهش حساسیت سطحی درانتهای اندامها ، منفی بودن رفلکسهای وتری کاهش قدرت عضلانی ساقپا و منفی بودن علامت بابنسکی تشخیص پلی‌رادیکولونوریت مطرح شد و بزل مایع نخاع بعمل آمد . درمایع نخاع ۱/۵ گرم درلیتر پروتئین و۵ لنفوسیت درمیلی‌متر مکعب وجود داشت . در عرض سه هفته بیمار بهبود کامل یافت وادم ته چشم نیزکه یکی از مشکلات تشخیصی بیمار بود وبندرت درپلی رادیکولونوریتها گزارش شده است (۳۷،۱۴) ازبین‌رفت.

مرتضی.م. (پرونده شماره ۴۰۷۳) ، ۵ ساله ، بیست روز بعداز آنژین‌دیفتریك بعلت اختلال تعادل درموقع راه رفتن بستری‌شد. در معاینه اول نیروی عضلانی اندامهای فوقانی طبیعی بود . در حرکات‌ارادی دیسمتری، دیسکرونومتری وهیپرتونی واضح‌وجود داشت. قدرت عضلانی قسمت خلفی ساقپا اندکی کاهش یافته‌بود. رفلکسهای وتری ازبین رفته‌بودند ولی‌بیمار قادر بشناختن‌وضعیت شست‌پا بود . آتاکسی استاتیك‌بیمار بابستن چشمها شدت‌مییافت. از اعصاب مغزی علاوه برفلج‌کام ششمین عصب چپ نیزفلج بود . قلب از نظر سمعی ، الکتروکاردیوگرافیك ورادیولوژیك طبیعی بود . درمایع نخاع ۱۴۰ میلیگرم درصد پروتئین، ۱۰ لنفوسیت و۵ پلی‌نوکلئر درهرمیلیمتر مکعب وجود داشت . درمدت بیست روز فلج کام و عصب چشم بهبود کامل یافت و هماهنگی حرکات بهتر شد . درموقع مرخص شدن ازبخش فقط آتاکسی استاتیك خفیف وجود داشت .

خلاصه و نتیجه

تشخیص‌مثبت آتاکسی درکودکان‌همیشه آسان نیست .آتاکسیهای مخچه‌ای درکودکان شایعتر میباشند وبعلل مختلفی‌که سبب تورم وتحلیل‌سلولی مخچه ویافشار بآن میشوند بوجود میآیندوبرحسب علت بیماری سیر وپیشرفت آنها ثابت وبدون تغییر ، پیشرونده وحاد ، تحت حاد ویامزمن میباشندوعاقبت آنها نیزکاملا متفاوت است . آتاکسیهای مربوط باختلال حس عمقی درکودکان نادر است ومعمولا بعلت ضایعات تورمی وتحلیلی سلولی طنابهای‌خلفی نخاع ویافشارهای وارد بآن ایجاد میشود . اختلال تعادل بعلت آسیب لابیرنت درکودکان فوق‌العاده نادر واستثنائی است .

شرح حال‌پانزده بیمار معرفی شده دراین مقاله اهمیت فوق‌العاده گرفتن‌شرح حال‌کامل ، معاینه دقیق دستگاه اعصاب وتعبیروتفسیر صحیح آن را که پایه تشخیص درست در این بیماران است نشان میدهد .

REFERENCES:

1- AICARDI J. Diagnostic des hydrocéphalies Rev. Prat. 18, 1561, 1968.
2- AMMANN A. J., HONG R. Auto-immune Phenomena in Ataxia Telangiectasia J. of Ped. 78, 821, 1971.
3- ARTHUIS M. Les ataxies de l'enfant. La Médecine Infantile 75, 173, 1968.
4- ARTHUIS M. L'ataxie Telangiectasie. La Médecine Infantile 75,213, 1968.
5- ARTHUIS M. Ataxies de l'enfant Rev. Prat. 22, 4147, 1972.
6- ATTAL C. La maladie de Refsum Médecine Infantile, 74,151, 1968.
7- ATTAL C. Maladies apparentées aux neurolipidoses. Médecine Infantile 74,161, 1968.
8- AUZEPY P. Difficulté du diagnostic d'encéphalite aigüe en pratique pédiatrique Rev. Prat. 16, 483, 1966.
9- BACH Ch., POLNOVSKI C., LELUC R., JOLY G., MOSZER M., L'absence congénitale de Beta_lippprotéine Arch. Franc. Ped. 24, 1093, 1967.

10- BARRY J., SEGAL I., Insulin level in Hereditary ataxia New Engl. J. Med. 283, 1410, 1970.

11- BASTIN R. Manifestations nerveuses de la fièvre typhoïde Press. Med. 64, 2242, 1956.

12- BERNARD R., VIGOUROUX R., PINSARD N., CHOUX M., TIMMERMANN J., Kyste dermoïde de la fosse cérébrale postérieure Arch. Franc. Péd. 24, 555, 1967.

13- BRAY P. F., ZITER F. A., LAHEY M. G., MYERS G.G., The coincidence of Neuroblastoma and Acute Cerebellar Encephalopathy J. of Péd. 75, 983, 1969.

14- CAMBIER J. Le syndrome de Guillain-Barré, Rev. du Prat. 14, 3355, 1964.

15- CAMBIER J., LECHEVALLIER B., LHUILLIER M., Ataxie Télangiectasie: Désordres immunitaires, lympho_sarcomatose terminale chez les deux frères, Press Med, 77, 345, 1969.

16- FARMER T.W. Pediatric Neurology, Harper & Row Publishers New York, 1964, P.452.

17- GACH J.V., ANDRIANGE F., Hypertrophie obstructive cardiomyopathy and Friedreich Ataxia. Amer. J. Cardiol. 27, 436, 1971.

18- GAUDIER B., NUXTS J.P, BOMBART E., LACOMBE A. Le syndrome de Marinesco-Sjögren. Pediatrie (Lyon) 24, 355, 1969.

19- GAUDIER B. Encephalopathies par perturbations du métabolisme des acides aminés. Médecine Infantile, 74, 191, 1967.

20- GERSHANIK J.J., JAMES V., LEXINGTON K., Ataxia Telangiectasia and Growth Failure. Amer. J. Dis. Child. 122, 538, 1971.

21- GRAVELEAU D., FONTAINE J.L., ETIENNE M., LAPLANE D. Syndrome cerebelleux aigü régressif au cours de l'évolution de 5 méningites purulentes, Arch. Franc. Péd. 20, 985, 1963.

22- HEURTEMATTE A., ROUX J., BALZINC L., MERCIER P., Ataxie telangiectasie. Une observation familiale Pédiatrie (Lyon) 21, 720, 1666.

23- HEWER R.L. Study of fatal cases of Friedreich Ataxia Brit. Med. J. 3, 649, 1968.

24- KING G., SCHWARTZ G. A., SLAD H. W., Acute cerebellar Ataxia of childhood Pediatrics 21, 731, 1958.

25- KRETSCHEMER R.R., OSUNA M.L., VALENZUELA R.H. Reversible Neutrophile Defect in Ataxia Telangiectasia. Pediatrics 50,147, 1972.

26- LAMBERTZ J. Cranio_pharyngiomes de l'enfant. Arch. Franc. Péd. 24,561, 1967.

27- LAPLANE D., DORDAIN G., Sémiologie générale des tumeurs de la fosse postérieure. Rev. Prat. 23, 3431, 1973.

28- LARBRE F., BETHENOD M., GUIBAUD P., MAMELLE J. C., GENOUD G., Syndrome Oculo_cérébello myoclonique et neuroblastome. A propos de deux observations. Arch. Franc. Péd. 29, 411 1972.

29- LASATER G. M. Acute Ataxia of Childhood a Summary of fifteen cases, Amer. J. Dis. Child. 97, 61, 1959.

30- LEVIN S., Cerebellar Ataxia following chicken pox. Lancet, 1, 1222, 1960.

31- LYON G. Les tumeurs du cervelet et du 4ème ventricule: Congrès de l'Association des Pédiatres de langue francaise, Juillet 1967, I vol-l'expansion Edit.

32- LYON G, GORCE F., THIEFFRY S., Encéphalite du tronc cérébral, Arch. Franc. Péd. 24, 1113,1967.

33- MAC ALLISTER R. M., HUMMELER K., CORIELL L. L., Acute cerebellar Ataxia Report of a case with isolation of type of Echo from the cerebro spinal fluid, New Engl. Med. J. Med. 261, 1159, 1959.

34- MARTIN E. S., GRIFFITH J. F., DURHAM N. C., Myoclonic Encephalopathy and Neuroblastoma. Report of a case with apparent recovery, Amer. J. Dis. Child 122,257, 1971.

35- MASSON M. Les atrophies cérébelleuses, Rev. du Prat. 19, 1219, 1969.

36- MONNET P., PAUFIQUE L., SALLE B, ROSENBERG M., Syndrome familial du type Marinesco-Sjögren avec quelques variantes. Arch. Franc. Péd. 26,87, 1969.

37- OSLER L.D., SIDEL A.D., The Guillain–Barré Syndrome. The need for Exact Diagnosis criteria, New Engl. J. Med. 262, 964, 1960.

38- PERALTA SERRANO A., Une nouvelle observation de la maladie de Riley–Day, Pédiatrie (Lyon) 20, 627, 1965.

39- PERROUTY P., DAOULAS R., BERTON M., Fièvre typhoïde à rechute, meningo-encéphalite à rechute et zona. Press. Med. 70, 2343, 1962.

40- QAQUENDAH B.Y., TAYLOR W.F., Miller–Fisher Syndrome in a 22 month-old child. J. of Pedicatric. 77, 868, 1970.

41- HAUTVILLE J.P. Les abces de la fosse postérieure Nouv. Press. Med. 2, 1061, 1973.

42- ROMAGNY G., JOFFARD P., DORSIT G., Nouvelle observation d'ataxie telangiectasie Pédiatrie (Lyon) 20, 468, 1965.

43- SCHALACH D. S, MAC FARLIN D.E., BARLOW M.H., An Unsusal Form of Diabete Melleitus in Ataxia Telangiectasia. New Engl. Med. J. 282, 1396, 1970.

44- SOREL R., DEGOY A., MANELFE C., Un cas de sclérose en plaques chez une enfant de 9 ans. Arch. Franc. Péd. 22, 9, 1965.

45- STEELE J.C., GLADSTONE R.M., THANASOPHON S., FLEMING P.O., Acute cerebellar Ataxia and Concomittent infection with Mycoplasma. Pneumonia. J. of Ped. 80,467, 1973.

46- TALEB N., TOHEME S., GHOSTINE S, BARMADA B., NAHAS S., Association d'une ataxie telangiectasie avec une leucémie aigüe lymphoblastique Press Med 77, 347, 1969.

47- THIEFFRY S., ARTHUIS M., FARKAS BARGETON G., LETAN VINH. L'ataxie telangiectasie, Ann. Ped. (Sem. Hop. Paris) 42, 749, 1966.

48- THILENIUS O.G, GROSSMAN B J., Friedreich Ataxie with Heart Disease in Children. Pediatrics 27, 249, 1961.

49- TRUMP R., WHITE T. Cerebellar Ataxia presumed due to live attenuated Measiles Vaccine. J.A. M.A. 199, 129, 1967.

50- TURPIN J.C. Les neuropathies heredo dégénératives. Rev. Prat. 21, 4723, 1971.

51- WALCHER D.N., ROSS A.T. Acute cerebellar Ataxia of undetermined. origine in childhood. Amer. J. Dis. Child 96, 278, 1958.

52- WIEDERHOLT W. C., MULDER D.W., LAMBERT E. H., Polyradiculo neuropathy (review of 97 cases) Mayo Clinic Proceed. 39, 427, 1964.