

آتاكسى در كودكان

مجله نظام پزشکی

سال چهارم، شماره ۱، صفحه ۶۳، ۱۳۵۳

دکتر محمدحسین مرندیان، دکتر حسینعلی عسگری، دکتر غلامرضا ولیزاده، دکتر محمود کبیری *

در طب کودکان بیماران مبتلا به آتاكسى كمیاب نیستند و تشخیص بیماری بویژه در موارد خفیف بدلیل عدم همکاری کامل كودك همیشه آسان نیست. مشکل دیگر در این بیماران تشخیص علت بیماری میباشد كه كلید تعیین كننده سرنوشت بیمار و پیش آگهی بیماری است. گاهی شبیه آنچه در آتاكسى حاد مخچه ای دیده میشود با وجود شدت علائم، بیمار بخودی خود بهبود مییابد و در موارد دیگر مثل بعضی از بیماریهای دژنراتیو با اینکه علائم ممكن است در ابتدا خفیف باشد عاقبت بیماری وخیم است و ارثی بودن بیماری راهنمائیهای لازم پدر و مادر را ایجاب میکند و بالاخره در پاره ای از موارد مانند بعضی از تومورهای حفره خلفی شاید امكان درمان بیمار وجود داشته باشد.

در این مقاله نمونه های مختلفی از این بیماران كه در بخش ۲ كودكان بیمارستان پهلوی دانشگاه تهران بستری و مطالعه شده اند معرفی میگردد و ضمناً مسائل تشخیص آتاكسى كودكان مورد بحث قرار میگیرد.

در برابر كودكى كه به علت اشكال در راه رفتن، عدم توانائی حفظ تعادل در هنگام ایستادن، اشكال در غذا خوردن و كارهای روزانه و یا حرركات غیر طبیعی در هنگام برداشتن اشیاء پزشك معرفی شده است سه مرحله موضوع می شود: الف - تشخیص آتاكسى و در صورت وجود آن، ب - تعیین محل ضایعه. پ - جستجوی علت بیماری.

الف - تشخیص آتاكسى: مطالعه تعادل و هماهنگی حرركات در حال ایستادن و در هنگام راه رفتن و دقت حرركات ارادی برای تشخیص آتاكسى ضرور میباشد در كودك آتاكسیك در حال ایستادن و راه رفتن پاهایم فاصله میگیرند و تنه در جهات مختلف نوسان دارد یا بیک طرف کشیده میشود. بستن چشمها گاهی برای پیدایش عدم تعادل و نوسانها لازم است و یا ممكن است سبب تشدید

آنها گردد (علامت Romberg). در اطفال بزرگتر میتوان آزمونهاى بالینی متداول را مثل قراردادن پاشنه روی زانو و انگشت سبابه روی بینی و یا گوش با چشم باز و بسته مطالعه كرد ولی در كودكان خردسال اکثراً برای تشخیص آتاكسى باید با حوصله به مناظره حرركات تنه و اندامها در هنگام بازی كردن و دست زدن به اسباب بازیها پرداخت. معمولاً تمیز آتاكسى از حرركات غیر ارادی مثل كره، آتنوز و صرع آکینتیک بی اشكال است ولی اختلالات شدید تونوس عضلانی (هیپرتونی و هیپوتونی)، عدم هماهنگی حرركات در قلهای اندامها، اختلالات حرركتی در عقب افتادگیهای روانی و هیستری همیشه به آسانی قابل افتراق از آتاكسى نمی باشند.

آتاكسى ممكن است در حال ایستاده و نشسته بهنگام راه رفتن وجود داشته باشد كه به آتاكسى در حال سكون (Statique) مشهور است و یا در ضمن حرركات ارادی پیدا شود كه آتاكسى حرركتی (Cinetique) نامیده میشود.

ب - تعیین محل ضایعه (۳، ۵): با امتحان بالینی كامل سه نوع آتاكسى را میتوان از هم تمیز داد، آسیب مخچه ای، اختلال حس عمقی و ضایعات لایرنت.

۱ - ضایعات مخچه ای: در این نوع آتاكسى حرركات نوسانی كم و بیش شدید در تنه در حال نشسته و ایستاده وجود دارد كه با فشار آوردن روی تنه بشدت آن اضافه میشود. در صورت آسیب یکی از نیمكره های مخچه حرركات نوسانی در آن سمت بدن شدت بیشتری مییابد. در آتاكسى مخچه ای، كودك مثل اشخاص مست راه میرود ولی از مسیر خود منحرف نمیشود مگر اینکه ضایعه فقط در یکی از نیمكره های مخچه وجود داشته باشد. مطالعات حرركات ارادی كودك چند نکته مهم را روشن میکند:

* گروه كودكان - مركز پزشکی پهلوی - دانشگاه تهران.

محیطی، نشانختن وضعیت اعضاء (مثلاً وضعیت شست پا) و از بین رفتن رفلکسهای وتری، ضایعات طنابهای خلفی فلج عضلانی تولید نمیکند ولی در گرفتاریهای اعصاب محیطی و ریشه‌های آنها قدرت عضلانی بدرجات مختلف کاهش مییابد و این امر سبب اشکال در تشخیص آتاکسی میگردد.

۳- آسیب گوش داخلی (Labyrinth): در اینجا آتاکسی منحصر از نوع ساکن بوده در وضعیت ایستاده یا هنگام راه رفتن مشخص میشود. حرکات نوسانی تنه با بستن چشمها شدت پیدا میکنند. علامت روبرگ مثبت است، در حال ایستاده تمایل بسقوط در جهت ضایعه شدیدتر است و بهنگام راه رفتن نیز بیمار بهمان سمت منحرف میشود. اگر بیمار انگشتان سبابه خود را بسمت جلو دراز کرده در يك خط افقی قرار دهد با بستن چشمها انگشتها بسمت ضایعه انحراف پیدا میکنند. وجود سرگیجه دورانی، نیستاموس و استفاده از آزمونهای تحریک گوش داخلی، مثل تغییر حرارت یا چرخش سر، بتشخیص این نوع آتاکسی کمک میکنند.

پ- اتیولوژی: در طب کودکان اکثر بیمارانی که دچار عدم هم-آهنگی حرکات هستند مبتلا بضایعات مخچه‌ای میباشند. گرفتاری حس عمقی نسبتاً کمیاب و آسیب لایبرنت استثنائی است.

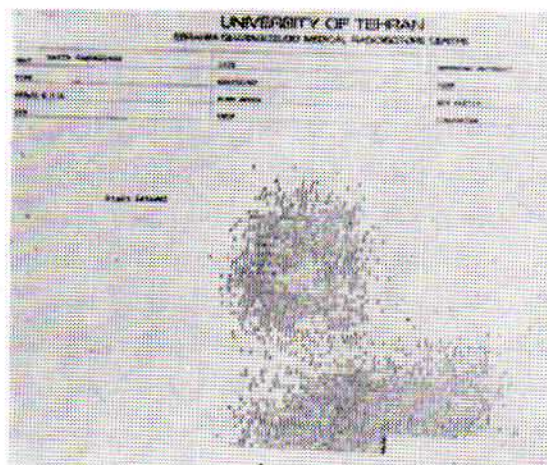
۱- علل آتاکسی مخچه‌ای: در مقابل کودکی که در عرض مدت کوتاهی هماهنگی حرکات خود را ازدست میدهد باید قبل از هر چیز بفکر ضایعات فضاگیر حفره خلفی جمجمه بود. در تومورهای خط میانی چه آنهایکه در داخل بطن چهارم قرار دارند (نظیر راپاندیموما) و چه تومورهائی که در Vermis مخچه جایگزین میشوند (نظیر مدولوبلاستوما و آستروسیتوما) بعلمت مانعی که در جریان مایع نخاع بوجود میآورند قاعداً نشانه‌های فشار داخل جمجمه (سردرد، استفراغ، اختلال شعوری و احتمالاً ورم پایی) قبل از آتاکسی بروز میکنند. برعکس در تومورهای نیمکره‌های مخچه (نظیر آستروسیتوما و همنژیوبلاستوما) عدم تعادل پیش از تظاهرات افزایش فشار داخل جمجمه دیده میشود و در طرف ضایعه شدیدتر است. در تومورهای پل دماغی آتاکسی غالباً با نشانه‌های آذردگی راه هرمی و فلج پیشرونده اعصاب مغزی همراه است ولی ممکن است بطور حاد شروع شود و آتاکسی تا مدتی تنها علت بیماری باشد (۳۷، ۳۱).

ولی‌الله، ی. (شماره پرونده ۵۵۱۵)، در سن چهار سالگی بعلمت عدم توانائی در راه رفتن و سرگیجه بستری شد. تا سن دوسالگی رشد طفل طبیعی بوده و از آنموقع سردرد، استفراغ سپس سر-گیجه و عدم تعادل در موقع راه رفتن بتدریج ظاهر شده است. در آغاز بهنگام ایستادن و راه رفتن لرزشی در اندام بیمار وجود داشته که بتدریج شدت یافته بطوری که بعد از مدتی مانع راه رفتن وی

۱- قدرت عضلانی محفوظ است، ۲- بیمار قادر بکنترل حرکات ارادی خود نیست. این اختلال را میتوان با آزمایشهای مختلفی نشان داد. اگر از بیمار بخواهیم که آرنج خود را در مقابل مقاومت امتحان کننده خم کند با برداشتن ناگهانی مقاومت دست بیمار به طرف صورت وی پرتاب میشود (باصطلاح کودک بصورت خود سیلی میزند). این حالت 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 هنگام برداشتن اشیاء یا نوشتن و نقاشی کردن نیز میتوان ملاحظه کرد. انگشت یا دست بسوی هدف پیش میرود و از آن تجاوز میکند (دیسمتری یا هیپرمتری) و دوباره بسوی آن باز می‌گردد. در تمام این مدت سرعت حرکت یکتواخت و متوازن نیست (Dyschronométrie). در حقیقت يك حرکت از تعداد بیشمار حرکات ریز تشکیل یافته و بنظر می‌رسد که طفل دچار لرزش اندام است (اختلال در ادامه حرکت) ۳- کودک حرکات سریع و متناوب (چرخاندن دستها کف زدن، پاکوبی، ضربه‌های متناوب روی ران، باکف و پشت دست) را بکندی و با اشکال انجام میدهد (Adiadochokinesis). ۴- از بین رفتن هماهنگی (Synergie) بین حرکات قسمتهای مختلف بدن از خصوصیات اصلی بیمارانی مبتلا به ضایعات مخچه‌ای است. اگر از بیمار بخواهیم که روی زمین بنشیند، شئی را از روی زمین بردارد، چهار دست و پا راه برود و یا اگر روی تخت به پشت خوابیده است بدون اتکاء به آرنجها بنشیند، پی‌بوجود این ناهماهنگی (Asynergie) می‌بریم، در ضایعات مخچه‌ای منتشر آتاکسی از نوع حرکتی و ساکن، در ضایعات Vermis یا راههائی که به آن منتهی میشوند (پایک‌تحتانی مخچه) آتاکسی از نوع ساکن و در ضایعات لوبه‌های مخچه‌ای و راهه‌های آن (پایکهای میانی و فوقانی) آتاکسی از نوع حرکتی میباشد. در هر حال علامت Romberg منفی است. نشانه‌های دیگری که حاکی از گرفتاری مخچه میباشند عبارتند از: نیستاموس کند نامنظم با دامنه بلند، اختلال تکلم، شلی عضلات و رفلکسهای وتری کند با دامنه بلند.

۲- آسیب راههای حس عمقی: گرفتاری طنابهای خلفی نخاع و اعصاب محیطی یا ریشه‌های آن در اثر بیماریهای دژنراتیو و التهابی یاسوم، از علل فقدان هماهنگی حرکات میباشند. آتاکسی در این ضایعات معمولاً از نوع ساکن است ولی در بعضی از بیماران آتاکسی حرکتی نیز دیده میشود. حرکات ارادی ناگهانی و شدید بوده از هدف منحرف میشوند. بستن چشمها باعث تشدید آتاکسی میگردد و علامت Romberg مثبت است. در این بیماران نشانه‌های دیگر اختلال حس عمقی را باید بدقت جستجو کرد؛ درک نکردن ارتعاش دیاپازن، عدم احساس فشار بر روی تنه اعصاب

در الکتروانسفالوگرافی امواج در همین ناحیه بلندتر و کندتر از نواحی دیگر بودند. در سنتی گرافی مغز، Uptake غیرطبیعی در ناحیه پاریتال راست وجود تومور را در این قسمت تأیید کرد (شکل شماره ۲). با عمل جراحی توموری بابعاد ۴ در ۹ سانتیمتر از نوع Oligodendroglioma برداشته شد و بدنبال آن بهبود قابل توجهی در نشانه‌های بالینی بوجود آمد.



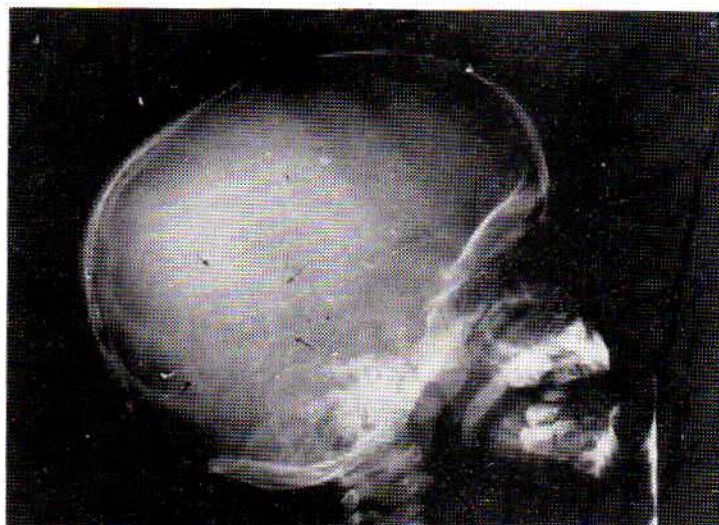
شکل ۲- صفیه. ب. سنتی گرافی مغز- uptake غیرطبیعی در ناحیه پاریتال راست.

در کودکانی که آتاکسی مخچه‌ای در عرض چندروز و بطور سریع ظاهر می‌کند سموم و عفونت‌های ویروسی و باکتریایی از عوامل عمده بشمار می‌روند، از مواد سمی الکل، سرب، حشره کشها، کلرفنوتان، وازداروها دیفنیل‌هیدانتوئین، پمپرازین، نافتازولین (بصورت قطره بینی) اثر نامطلوب بر روی مخچه داشته تولید آتاکسی میکنند (۳، ۲۹). بعد از تلقیح باواکسنهایی که از ویروس زنده بدست آمده اند مثل واکنشهای ضد هاری، آبله و سرخک نیز آتاکسی مخچه‌ای گزارش شده است (۴۹). در ضمن بیماری‌های بشوری (آبله مرغان؛ سرخک، سرخچه، آبله) گرفتاری، خچه معمولاً با ابتلای مغز (آنسفالیت) همراه بوده تمیز نشانه‌های آتاکسی از علائم آنسفالیتیک مشکل است ولی بندرت سندرم مخچه‌ای بتنهائی وجود دارد یا شدت آن بحدی است که دیگر علائم عصبی را تحت الشعاع قرار میدهد (۳۰، ۴۶) و همین کیفیت در آنسفالیت‌های ویروسی دیگر (اوربون، پولیو میلیت نوع یک، آنفلوآنزا نوع A و B، کوکساکسی، مونونوکلئوز عفونی، ویروس ECHO گزارش شده است (۳۰، ۸). شرح حال زیر نمونه‌ای از ابتلای مخچه ضمن آنسفالیت ویروسی میباشد.

کوروش م. (شماره پرونده ۲۳۶۵). کودک ۸ ساله‌ای که تا بیست روز قبل از بستری شدن از سلامت کامل برخوردار بود. در این روز بیمار دچار تب خفیف، گرفتگی صدا، آب ریزش از بینی

شده است. در معاینه بالینی نشانه‌های آتاکسی استاتیک و سینتیک، نیست. گموس افقی، هیپرتونی مختصر عضلات تاکننده پاها، افزایش رفلکسهای وتری و علامت بابنسکی مثبت دوطرفه یافته‌های اصلی را تشکیل میدادند، نسبت بسن، سر او بزرگتر از طبیعی بود و ورم دوطرفه پایی وجود داشت. در الکتروانسفالوگرافی تصاویر تحریکی منتشر دیده شد و رادیوگرافی باز شدن درزهای استخوانی جمجمه را نشان میداد. در پنوموآنسفالوگرافی اتساع بطنهای جانبی و آثار فشار روی بطن چهارم مشاهده شد. بیمار تحت عمل جراحی قرار گرفت و توموری بابعاد ۵ در ۶ سانتیمتر واقع در Vermis مخچه برداشته شد که از نظر آسیب شناسی مشخصات Astrocytome fibromateux را داشت. بیمار بعد از جراحی دچار منژیت چرکی شد و بهبود یافت. در موقع ترک بیمارستان قادر براه رفتن بود ولی هنوز عدم تعادل مختصری نشان میداد. تومورهای نیمکره‌های مغز در کودکان کمیاب‌تر از تومورهای حفره خلفی است و نشانه‌های اصلی آن فلج و ازدیاد فشار داخل جمجمه است. معذک بعضی از تومورهای حجیم نیمکره‌ها بخصوص از نوع گلیوم و کرانیوفارنژیوم مولد علائمی شبیه تظاهرات تومورهای حفره خلفی میباشد و آتاکسی از مهمترین این تظاهرات است (۱۶، ۲۶).

صفیه. ب. (شماره پرونده ۱۱۵۴۶)، ۶ ساله، با سابقه یک ساله سردرد، استفراغ و دوبار تشنج بستری شد. در معاینه بالینی افزایش اندازه دور سر، آتاکسی استاتیک، تشدید رفلکسهای وتری، وجود علامت بابنسکی دوطرفه و ورم مختصر پایی تشخیص بالینی ضایعه فضاگیر حفره خلفی را مطرح کرد. در رادیوگرافی علاوه بر نشانه‌های افزایش فشار داخل جمجمه کالسیفیکاسیونهای دانه‌ای منتشر در ناحیه خلفی پاریتال وجود داشت (شکل شماره ۱).



شکل ۱- صفیه. ب. کالسیفیکاسیونهای دانه‌ای منتشر در ناحیه پاریتال خلفی.

اردبیل بود) به تهران آورده و بستری شد. در امتحان ورودی کودک حالت منگی داشت و بکندی بسؤالات پاسخ میداد. آتاکسی استاتیک شدید مانع از راه رفتن او بود. در حال نشسته لرزش تنه و موقع برداشتن اشیاء لرزش وعدم هماهنگی حرکات جلب توجه می کرد. نکته غیر طبیعی دیگر در معاینه عصبی و عمومی بیمار وجود نداشت. سرعت سدیماتاسیون گلوبولی، فرمول شمارش خون محیطی، قند خون، الکتروفورز پروتیدها، آزمایش ادرار، رادیوگرافی جمجمه و امتحان ته چشم طبیعی، تست مانتو و کشت مایع نخاع از نظر باسیل سل منفی بود. در کشت مدفوع کولیفرم رشد نمود، چون بیمار در بخش تب نداشت کشت خون به عمل نیامد. نتایج آزمایش مایع نخاع و آزمونهای سرولوژیک حصیه (در جدول شماره ۱) نشان داده شده است:

ضمن اقامت در بخش علامت بالینی بتدریج بهتر شدند، اختلال روانی بکلی مرتفع گشت و عدم تعادل بعد از یکماه ونیم از بین رفت. هیچ گونه درمانی انجام نگرفت. در موقع مرخصی نتیجه معاینه عصبی بیمار کاملاً طبیعی بود.

بطور خلاصه بیمار فوق بیک مننگو آنسفالیت با سیر طولانی مبتلا بود که می توان آنرا بدلیل افزایش عیار پادتن های مایع نخاع و سیر نزولی آنها بموازات کاهش پادتنهای سرم به باسیل تیفیک A مربوط دانست. هرچند که تنها کشت مثبت سالمونلا در خون و مدفوع دلیل قاطع تشخیص سالمونلوز و وجود میکرب در مایع نخاع مدرك قطعی مننگو آنسفالیت سالمونالائی میباشد معذالک احتمال مربوط بودن آتاکسی بعفونت سالمونالائی مغز و مننژ در این بیمار قوی میباشد چه موارد مشابهی از مننگو آنسفالیت سالمونالائی که مدتی بعد از شروع عفونت عمومی یا در ضمن عود بیماری پدیدار شده اند گزارش شده است (۳۹).

و سرفه میشود. این علامت بتدریج برطرف میشوند ولی در عرض چند روز بیمار در موقع راه رفتن اختلال در حفظ تعادل نشان میدهد و حالت منگی پیدامیکنند. در زمان بستری بودن، کودک دچار اختلال روانی با حالت ترس و وحشت بود. تونوس عضلات تاکننده پاها بیشتر از عادی و رفلکسهای وتری شدیدتر از معمول بودند. نشانه های آتاکسی سینتیک و استاتیک در سمت چپ بیشتر از سمت راست بدن بنظر میرسید. معاینه ته چشم، رادیوگرافی جمجمه، آزمایش مایع نخاع و همچنین آزمونهای معمولی خون و ادرار طبیعی بود. سرعت سدیماتاسیون گلوبولی افزایش یافته بود. در خون محیطی گلبولهای سفید بیشتر از طبیعی بود و لنفوسیتوز وجود داشت. در الکتروانسفالوگرافی امواج پر دامنه و کند در تمام قسمتها دیده میشد. بیمار در عرض یکماه بدون هیچگونه درمانی بهبود کامل پیدا کرد. آزمایشهای ویروس شناسی انجام نگرفت.

آزردگی مخچه بوسیله میکرب یا توکسین آن در بیماری های باکتریال شدید، سیاه سرفه و حصیه دیده شده است (۵،۳). عارضه مغزی حصیه معمولاً بصورت اشکال متنوع آنسفالیت و در طی دومین هفته بیماری دیده میشود. گاهی ممکن است گرفتاری مخچه به تنهایی پیش آید یا چشمگیرترین تظاهرات مغزی باشد (۱۱). بیماری که در زیر معرفی میکنیم نمونه جالبی از تظاهرات مخچه ای عفونت سالمونالائی است:

سروناز. پ. (شماره پرونده ۱۲۵۱۸)، این دختر ۷ ساله در تاریخ ۵۱/۱۱/۲۱ در بخش بستری شد. وی دوماه ونیم قبل از بستری شدن بعلت تب، لرز، عرق، سردرد و استفراغ شدید ۸ بار پیزشک مراجعه و داروهاییکه 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 در موقع راه رفتن سپس هنگام نشستن نیز دچار لرزش تنه و اندامها می- شده است. بعلت همین اختلال تعادل شدید، بیمار (که اهل دهات

جدول شماره ۱- 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
لنفوسیت ۸۰ پلی نوکلئر ۳۰	۸۰	۳۵	۵۴۰		۱/۱۶۰۰	۱/۵۰	۱/۴۰۰
					۱/۸۰۰	۱/۵۰	۱/۴۰۰
					۱/۸۰۰		۱/۲۰۰
لنفوسیت ۳۰ پلی نوکلئر ۱۰	۳۰	۴۰	۷۰۰	۱/۱۰۰	۱/۸۰۰		
لنفوسیت ۲۰	۲۰	۵۰	۶۷۰	۱/۱۰۰	۱/۱۰۰	۱/۲۰۰	۱/۲۰۰

بالینی معمولاً جز نشانه‌های آتاکسی مخچه‌ای و هیپوتونی علامت دیگری وجود ندارد هرچند که در بعضی از موارد خواب‌آلودگی و نشانه‌های تحریک راه هرمی را در آغاز 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 به‌عقیده عده‌ای از محققان ویروس ECHO (۳۳) یا Mycoplasma pneumoniae (۴۵) از علل آتاکسی حاد مخچه‌ای بشمار می‌روند.

علیرضا، د. (شماره پرونده ۹۹۲۳۸)، ۵ ساله، یکماهه‌نیم قبل از بستری شدن بطور ناگهانی و بدون تب، استفراغ یا اختلال شعوری دچار عدم تعادل می‌شود بطوری‌که در عرض چندروز دیگر قادر بر ایستادن نبوده است. درموقع بستری شدن طفل نمیتوانست بایستد و در حال نشسته نوسانهای شدیدی در تنه وی دیده می‌شد. علاوه بر آتاکسی استاتیک دیزارتزی و نشانه‌های آتاکسی سینتیک نیز در وی وجود داشت. علائم عصبی دیگری پیدا نشد، ضمناً شعور طفل کاملاً طبیعی بود. امتحان چشم، رادیوگرافی ریتین و آزمایشهای 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 راه رفتن تلو تلو می‌خورد. ۵ ماه بعد از مرخصی، طفل مورد معاینه مجدد قرار گرفت. در این موقع وی از نظر معاینه عصبی کاملاً طبیعی بود.

جودی، الف. (شماره پرونده ۱۲۹۸۸)، ۱۲ ساله، سه روز قبل از بستری شدن دچار سرگیجه و سردرد شده یکبار استفراغ می‌کند. عدم تعادل در راه رفتن و ایستادن در عرض سه روز امکان فعالیت‌های معمولی را از وی سلب می‌کند. در معاینه اول نشانه‌های آتاکسی مخچه‌ای سینتیک و استاتیک و نیستاگموس افقی، هیپر-تونی خفیف در انتهای اندامها و تشدید رفلکسهای وتری وجود داشت. رفلکسهای کف پائی، شعور طفل، آزمایشهای معمولی خون و ادرار، تست سرولوژیک حصبه و ترکیب مایع نخاع طبیعی بودند. در معاینه ته چشم، رادیوگرافی جمجمه و الکتروآنسفالو-گرافی نکته غیر طبیعی وجود نداشت، در عرض دو هفته بدون درمان بهبود کامل بدست آمد.

در بیماریهائی که تا بحال مورد بحث قرار گرفتند همانگونه که نمونه‌های معرفی شده نشان میدهند آتاکسی سیر سریع دارد هر چند که در ضایعات فضاگیر سیر طولانی دیده می‌شود، ولی چون بیماران هر آن در معرض خطر مرگ قرار دارند لذا تشخیص این ضایعات جزء فوریتهای پزشکی است. در برابر بیماریهای فوق امراضی قرار دارند که در آنها آتاکسی در عرض چند هفته، چند ماه و یا چند سال بتدریج تظاهر نموده و سیری مزمن دارد. برخی از بیماریهای مولد آتاکسی مخچه‌ای مزمن را با معرفی بیمارانی

در دهه اخیر بروز آتاکسی در مرحله بهبود مننژیت‌های حاد چرکی مورد توجه پزشکان قرار گرفته است (۲۱). در این گونه بیماران آتاکسی از نوع استاتیک و مخچه‌ای بوده همیشه در عرض چند هفته بطرف بهبود می‌رود. عامل آتاکسی بطور قطع شناخته نشده است. التهاب مخچه، سموم میکروبی، ضایعات عروقی ناپایدار و عفونت ویروسی از نوع پولیو میلت متعاقب عفونت با کتریائی بعنوان علل احتمالی نام برده شده‌اند (۲۱).

محمود، آ. (شماره پرونده ۱۱۲۷۷)، پسر بچه پنج ساله در تاریخ ۵۱/۱۰/۴ با تشخیص مننژیت چرکی با ژرم نامشخص بستری گردید. در تاریخ ۵۱/۱۰/۱۱ یعنی یک هفته پس از شروع درمان با دارو (پنی‌سیلین، کلرامفنیکل، سولفامید) یافته‌های آزمایشگاهی مایع نخاع طبیعی شد. از تاریخ ۵۱/۱۰/۱۷ لرزش سر و تنه جلب توجه نمود و در حال ایستاده نوسانات تنه بسقوط منجر میشد. در عرض دو هفته اختلال تعادل روی بهبود گذاشت ولی موقع خروج از بیمارستان هنوز عدم تعادل واضح در راه رفتن داشت. در طی این مدت مایع نخاع همچنان طبیعی بود.

در مننژیت‌های سلی آتاکسی مخچه‌ای یکی از تظاهرات بالینی ضایعات قاعده مغز است (۳-۴) و نمونه‌ای از آنرا در بیمار زیر میبینیم:

محمد، م. (شماره پرونده ۹۱۱۶)، ۸ ساله، بعلت اشکال در راه رفتن بستری شد. پنجمه بیش از آن بیمار که در یکی از دروسهای جنوب زندگی میکرد دچار تب و استفراغ شده در یکی از بیمارستانهای شهرستان با تشخیص مننژیت سلی تحت درمان با ریمیفون و استر-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 در راه رفتن يك ماه بعد از قطع داروهای ضد سل ظاهر میشود. یافته‌های بالینی درموقع بستری شدن عبارت بودند از آتاکسی مخچه‌ای استاتیک، تشدید رفلکسهای وتری، طبیعی بودن قدرت عضلانی و فقدان علامت بانسکی. یافته‌های آزمایشگاهی مایع نخاع با مننژیت سلی فعال مطابقت داشت و در رادیوگرافی ریتین ادنوپاتی ناف جلب توجه میکرد. با درمان سه گانه (استرپتومایسین، ریمیفون و پاس) بهبود بالینی و بیولوژیک مایع نخاع بعد از سه ماه حاصل شد. مدت یکسال و نیم بیمار تحت درمان بود و بفواصل ششماه معاینه میشد. بهبود علائم عصبی در این مدت کامل بود.

یکی از اشکال نسبتاً شایع آتاکسی مخچه‌ای کودکان آتاکسی حاد مخچه‌ای اولیه یا ایدیوپاتیک می‌باشد که در سن ۲ تا ۵ سالگی شیوع بیشتری دارد (۵۱، ۲۴). شروع بیماری ناگهانی یا سریع بدون تب و علائم عفونی دیگر میباشد و بصورت اختلال در راه رفتن و ایستادن بروز میکند. معمولاً در عرض چند ساعت یا چند روز شدت عدم تعادل، قدرت راه رفتن را از بیمار سلب میکند. در معاینه

در اینجا مورد بحث قرار می‌دهیم و علل دیگر آن را بطور خلاصه ذیلاً شرح می‌دهیم.

علل آتاکسی (۳، ۵)

اول - آتاکسی حاد و تحت حاد

الف - گرفتاری مخچه

۱- ضایعات فضاگیر حفره خلفی جمجمه: تومورهای مخچه و بن‌چهارم - تومورهای پل‌دماغی (۳۲) - آبسه حفره خلفی (۴۱) - انگلها (سیستی سرک - کیست هیداتیک)

۲- بیماریهای عفونی: تمام بیماریهای ویروسی بخصوص پولیو میلیت و آبله مرغان - مننژیت‌های چرکی و سلی - مایه کوبی با ویروسهای زنده ضعیف شده.

۳- آتاکسی مخچه‌ای حاد اولیه.

۴- سموم و داروها: هیدانتوئین، میزولین، پیرازین، لارگانیل، مشتقات نفتازولین (بصورت قطره بینی)، مسمومیت با ویتامین آ، سالیسیلات آلومین، ایزونیاژید، الکل، فلزات سنگین.

۵- بعضی از ناهنجاریهای سلسله اعصاب مرکزی گاهی بصورت آتاکسی حاد ظاهر می‌کنند:

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

۶- برخی از تومورهای فوق چادر مخچه: کرافیوفارنژیوم - گلیوبلاستوم.

ب - اختلال حس عمقی

۱- گرفتاری طنابهای خلفی نخاع: میلیت حاد - فشار روی نخاع، Multiple sclerosis.

۲- گرفتاری ریشه‌ها و اعصاب محیطی: دیفتری - پلی رادیکو-لونوریت گیلن باره - پلی نوریت‌های سمی و متابولیک.

۳- ضایعات تالاموس و لوب پاریتال.

پ - ضایعات گوش داخلی (لابیرنت).

۱- سندرم دهلیزی (وستبولر) محیطی: ضایعات تروماتیک، عفونی، خونریزی، سرگیجه منیر، لابیرنتیت حاد اولیه و راجعه کودکان، ضایعات عصب دهلیزی در اثر عفونتهای باکتریائی، ویروسی، سمی (هیدانتوئین) و تومور (نورینوم) که خیلی بندرت در کودکان دیده میشود.

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

دوم - آتاکسی مزمن

الف - بیماریهای دژنراتیف و خانوادگی سلسله اعصاب.

۱- آتاکسی تانزیکتازی.

۲- آتاکسی فریدرایش.

۳- پاراپلژی اسپاسمودیک و خانوادگی Strumpell-Lorrain.

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

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

۶- نوروپاتی دژنراتیف محیطی (تقلیر بیماری Dejerine-Sottas) ب - ناهنجاریهای مادرزادی مخچه.

۱- آژنزی، همیوپلازی و میکروژیری مخچه.

۲- ناهنجاری Arnold-Chiari (قرار گرفتن پل‌دماغی و قسمتی از مخچه پائین‌تر از محل طبیعی خود).

۳- سندرم Dandy-Walker (آژنزی کامل یا ناقص Vermis - فقدان سوراخهای Magendi و Luschka)

پ - هیدروسفالیهای مادرزادی (۱).

ت - سیفلیس مادرزادی (گرفتاری طنابهای خلفی نخاع).

ث - بیماریهای متابولسم.

۱- پروتیدها: بیماری Hartnup (اختلال متابولسم تربیتوفان) و آسیدوری Arginosuccinic مادرزادی (۱۹).

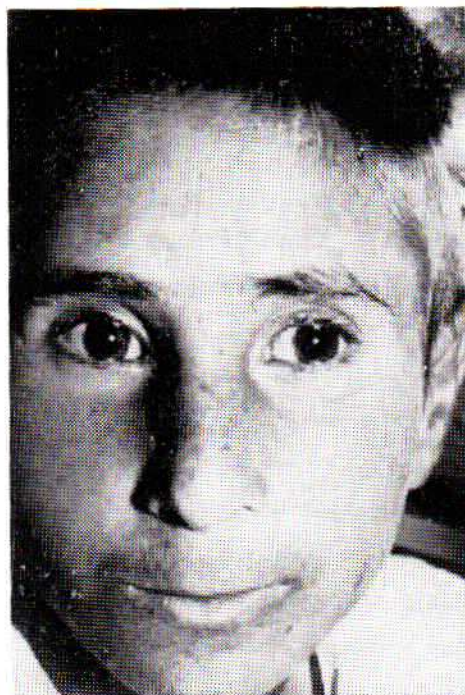
۲- چربیها: بیماری Refsum (۶) Abeta-lipoproteinémie (۹)، بیماری Van Bogaert-Epstein (رسوب کلسترول در تاندونها و مغز)، بیماری Pelizaeus-Merzbacher (اسکلروز پشرونده بعلت اختلال در متابولسم گلیسر و فسفاتیدهای میلینی) (۷).

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

چ - سندرم Ramsay-Hunt (میوکلونی - سندرم مخچه‌ای - تظاهرات از نوع صرع) (۳۵).

سندرم آتاکسی تانزیکتازی Ataxia telangiectasia شناخته شده‌ترین بیماری در گروه آتاکسیهای مزمن است که بسال ۱۹۴۱ بوسیله Louis Bar توصیف شد (۴، ۲۲، ۴۲، ۴۷).

تانزیکتازی چشم معمولاً بین ۴-۶ سالگی توجه اطرافیان را جلب میکند ولی در بعضی از بیماران از بدو تولد وجود دارد و بطور قریبه در قسمت میانی صلبیه بین زوایای داخلی و خارجی چشم از یک طرف و قریبه از طرف دیگر قرار دارد. ۴۰ درصد بیماران تانزیکتازیهای دیگر در قسمت‌های مختلف پوست و مخاطات و صورت و پوست اندامها و حتی پرده‌های دوره مخچه دارند. آتاکسی بندرت



شکل ۳ - م. ک. تلاژیکتازی چشمها.

محسن ج. (شماره پرونده ۱۷۶۷۱) با آتاکسی، سرفه خلط‌زا و ترشحات چرکی گوش بستری شد. این بیمار از چهار سالگی دچار اوتیت‌های چرکی مکرر شده، از ۶ سالگی اختلال تعادل بهنگام راه رفتن پیدا کرده و از ۸ سالگی دیگر قادر بر راه رفتن نبوده است. دیزارتری، سیالوره و قرمزی چشمها از ۶ سالگی وجود داشته است. پدر و مادر بیمار همخون (پسر خاله - دختر خاله) بودند و یک خواهر ۱۰ ساله او نیز بهمین بیماری مبتلا بود. نشانه‌های بالینی در موقع بستری شدن عبارت بودند از: کاشکسی شدید، کوتاهی قد، تلاژیکتازی و حرکات غیر طبیعی هر دو چشم، قیافه بهت زده، سیالوره، آتاکسی استاتیک و سینتیک شدید، از بین رفتن رفلکسهای وتری، اوتیت چرکی، سرفه خلط‌زا و رالهای متعدد در سمع ریتین. در رادیوگرافی تصویر مشکوک به برونشکتازی هر دو لوب تحتانی وجود داشت. در الکتروفورز کاهش گاما گلوبولین‌ها (۸ درصد) و در ایمونوالکتروفورز (شکل شماره ۴) کمبود شدید ایمونوگلوبولینهای G A یافت شدند.

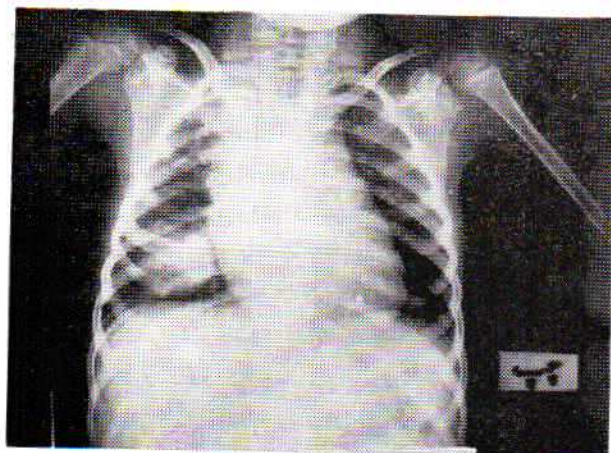


شکل ۴ - محسن ج. ایمونوالکتروفورز: کاهش IgA و IgG.

قبل از دوسالگی و معمولاً بعد از این سن بروز میکند، پیشرفت آن نسبتاً کند است و اشکال عمده‌ای در فعالیت بیمار در سالهای اول بوجود نمی‌آورد. از خصوصیات این نوع آتاکسی وجود نشانه‌های مربوط به دستگاه خارج هرمی میباشد. فقر حرکات عضلات صورت، بزاق ریزی، هیپرتونی از نوع پلاستیک، دیستونی، حرکات choreo-athetosis، کندی حرکات چشمها و عدم تطابق آن با حرکات سر، اختلالات ایمونولوژیک مختلف در این بیماران گزارش شده است. کاهش IgA، کاهش IgG، افزایش IgM، اختلال در مصونیت دیررس، کاهش لنفوسیتها و پدیده‌های خودایمنی (autoimmune) (۴۵، ۴۷) نقص در وسایل ایمنی بدن این بیماران و عفوتهای مکرر و عوارض تنفسی (اتساع برونشها) آنان را توجیه میکند و این عوارض علت عمده مرگ و میر آنها بشمار میرود. جمعی از مؤلفین همین اختلالات ایمنی را در شیوع بخصوص بیماریهای بدخیم دستگاه لنفوتیکولر بیماران مبتلا به آتاکسی تلاژیکتازی مسئول میدانند (۴۶، ۴۸). غیر از ایمونوالکتروفورز سایر آزمایشها اهمیت چندانی ندارند. مایع نخاع و الکتروانسفالوگرافی معمولاً طبیعی هستند. اتساع بطن چهارم در پنوموانسفالوگرافی دال بر آتروفی مخچه در بعضی از بیماران گزارش شده است. از نظر آسیب‌شناسی آتروفی بیشتر متوجه سلولهای Purkinje میباشد. علت عقب‌افتادگی روانی این بیماران هنوز بدرستی روشن نشده است و همین ابهام در باره عقب‌افتادگی رشد قدی آنان (۲۰) و شیوع بیماریهای غدد داخلی (دیابت شیرین، هیپوپلازی غدد فوق کلیوی) در آنان وجود دارد (۴۳). در تعداد کمی از موارد مانند بیمار دوم ما (محسن ج) رفلکسهای وتری از بین می‌روند و شاید این امر بعلت ضایعات دژنراتیف اعصاب محیطی باشد.

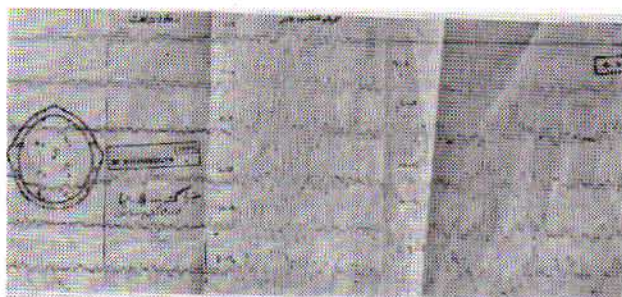
م. ک. (شماره پرونده ۵۰۲۵)، در سن ۱۳ سالگی بعلت عدم توانایی در راه رفتن بستری شد، بیمار یک برادر و دو خواهر دارد که همگی سالمند. رشد روانی و جسمی بیمار تا سن سه سالگی در مقایسه با کودکان دیگر تاخیری نشان نمیداد. در این موقع اختلال در تعادل، نخست هنگام بالا و پائین رفتن از پله‌ها و دویدن سپس در موقع راه رفتن و بالاخره در حالت نشسته جلب نظر میکرد. در معاینه بالینی علائم زیر ملاحظه شدند: ۱- آتاکسی استاتیک و سینتیک ۲- حالت بهت زدگی صورت، ترشحات فراوان دهان، تلاژیکتازی صلبیه چشم که بگفته والدین بیمار از سه سال پیش پیدا شده بود (شکل شماره ۳). حرکت چشمها در جهت حرکت سر بعد از چند لحظه و بکندی انجام میگرفت. ۳- هیپرتونی از نوع پلاستیک بدون تشدید رفلکسهای وتری. ۴- لاغر اندامی و کوتاهی قامت. رادیوگرافی جمجمه و ریتین، معاینه ته چشم، آزمایش مایع نخاع و ادرار طبیعی بود. هیپرلکوسیتوز و پلی نوکلئوز وجود داشت و سرعت سدیمانتاسیون افزایش یافته بود. ایمونو-الکتروفورز کمبود IgA را نشان میداد.

حادثه عمده‌ای پیش نیامده و کودک بطور طبیعی راه میرفته و حرف می‌زده است. در این سن یعنی یکسال قبل از بستری شدن در بخش ما در انتهای قدامی دنده هفتم راست توموری بوجود آمده که با عمل جراحی برطرف شده است. از همین تاریخ لرزش در اندامها سپس در تنه بوجود آمد. بیمار در آغاز موقع راه رفتن دچار عدم تعادل بوده ولی بعد از چند ماه سقوطهای مکرر مانع از راه رفتن او میشوند. همزمان با اختلال در تعادل، رفتار بیمار هم عوض میشود و اختلالات روانی بصورت هیجان، تحریک پذیری، عصبانیت و حالت تهاجم در وی پیدا میشود. یافته‌های بالینی عمده عبارتند از: آتاکسی استاتیک و سینتیک شدید، دیزارتری، حمله‌های میوکلونیک در اندامها بفواصل کوتاه (۱۵ - ۲۰ دقیقه)، اختلال روانی شدید، تشدید رفلکسهای وتری و باینسکی منفی. معاینه احشا و آزمایشهای معمولی در خون و ادرار، مقدار VMA در ادرار ۲۴ ساعته، معاینه ته چشم و رادیوگرافی جمجمه (خصوصاً از نظر فقدان گرفتاری استخوانی و عدم افزایش فشار داخل جمجمه) و ترکیب مایع نخاع طبیعی بود. در رادیوگرافی قفسه صدری (شکل شماره ۵) تصویر تومور مدیاستن دیده میشود. در الکتروانسفالوگرافی در حال استراحت چند موج تحریکی و هنگام تحریک بانور امواج سوزنی و چند سوزنی و موجی بادامنه بلند بطور دوره‌ای وجود داشت (شکل شماره ۶). پدر و مادر بیمار بادرمان دارویی و جراحی مجدد موافقت نکردند و لذا بدون درمان مرخص شد.



شکل ۵ - میترا. ک.

کانگلیونوروم مدیاستن فوقانی - توده لوب تحتانی ریه راست.



شکل ۶ - میترا. ک.

امواج سوزنی و چند سوزنی موجی در زمان تحریک یا نور.

در بیماران بزرگسال مبتلا به سرطان و بخصوص تومورهای دستگاه تناسلی آتروفی مخچه مسئله شناخته شده‌ای است (۳۵). در دهه اخیر توجه پزشکان اطفال بگرفتاری مخچه در سیر تومورهای سلسله اعصاب سمپاتیک از نوع نوروبلاستوم و گانگلیونوروم (۱۳) جلب شده و تا بحال ۱۳ مورد از این بیماران گزارش شده‌اند (۲۸). چون در برخی از بیماران عدم هماهنگی حرکات بر تظاهرات دیگر تومور مقدم بوده (۲۸) جستجوی نوروبلاستوم در مقابل هر آتاکسی مزمن کودکان امری ضرور است (۱۳). در این بیماران علاوه بر آتاکسی مخچه‌ای، حرکات میوکلونیک ناگهانی غیرقرینه یا غیرهمزمان (asynchrone) در قسمتهای مختلف بدن وجود دارد که در اثر حرکات ارادی و یا قراردادن اندام در یک وضعیت ثابت شدت پیدا میکنند. حرکات چشم این بیماران بصورت تکانهای ناگهانی و سریع در تمام جهات میباشد. مجموعه علائم چشمی؛ مخچه‌ای و حرکات میوکلونیک به سندرم Mycolonic oculo موسوم است. در بین بیماران گزارش شده در چهار مورد بعد از درمان تومور سمپاتیک بوسیله جراحی، رادیوتراپی و دارو درمانی نشانه‌های سندرم از بین رفته و در بیماران دیگر آتاکسی و عقب افتادگی روانی خفیفی باقی مانده است. رابطه دقیق بین تومور سمپاتیک و سندرم عصبی فوق هنوز روشن نشده است. نوروبلاستوم هرگز متاستاز در مغز یا مخچه نمیدهد (۱۳). میزان دفع کاتهکولامین‌های ادرار در عمده‌ای از بیماران طبیعی و در برخی دیگر بیش از طبیعی بوده است. آتروفی مخچه چه از نظر پرتو نگاری و چه از جهت آسیب شناسی در چند بیمار گزارش شده است. بعضی از مؤلفین وجود یک عامل سمی یا ایمنی مربوط به تومور را در آسیب عضوی یا عمومی مخچه مقصر می‌دانند ولی نوع این عامل هنوز مشخص نیست. در تمام بیماران الکتروانسفالوگرافی یا طبیعی بوده و یا حمله‌های کوتاه امواج کند در روی زمینه طبیعی نشان داده است (۲۸، ۳۴).

بیماری که در اینجا معرفی میکنیم مسئله ارتباط بین تومور سمپاتیک و آتاکسی مخچه‌ای مزمن را مطرح میکند. این بیمار ضمن ابتلا به یک تومور سمپاتیک دچار آتاکسی و میوکلونی شدید بود ولی علائم چشمی در این بیمار دیده نشد، اگرچه ممکن است حرکات غیرطبیعی چشمها در مرحله‌ای از بیماری وجود داشته ولی جلب توجه نکرده باشد.

میترا. ک. (شماره پرونده ۱۰۸۷)، ۵ ساله، بعلت اشکال در حرف زدن، عدم توانایی در راه رفتن و سابقه تومور مدیاستن بستری شد. در یکسالگی بعلت سرفه، تب و دورگه شدن صدا تحت معاینه قرار گرفته و با تشخیص تومور مدیاستن در سن ۱۶ ماهگی عمل جراحی شده بود. توموری از نوع گانگلیونوروم از مدیاستن فوقانی خارج شده و علائم عملی مرض بعد از آن روی بهبود رفته است. تا چهار سالگی

در گروه بیماریهای دژنراتیف و خانوادگی که اولین و مهمترین نشانه بالینی آنها اختلال در حفظ تعادل میباشد از نظر شیوع بیماری Friedrich در درجه اول قرار دارد (۳۱، ۲۳). ضایعه اصلی بصورت دژنراسانس میلین (myeline) و فیبرهای عضلانی 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 حرکتی اندامهای تحتانی، راههای هرمی و مخچه 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 سندرم فریدریش مخلوطی از آتاکسی مخچه‌ای و اختلال راه حس عمقی است. نخستین تظاهرات، عدم هماهنگی بصورت اختلال حس عمقی بروز میکند. بیمار در موقع راه رفتن نگاهش بزمین دوخته است، پاهای او بی هدف از زمین بلند شده مثل وزنه‌ای سنگین باز فرومیافتند و عدم تعادل با بستن چشمها شدت مییابد. علائم مخچه‌ای بعد از تظاهرات حس عمقی و در آغاز بصورت آتاکسی استاتیک ظاهر میشود و آنگاه بتدریج آتاکسی سینتیک و علائم دیگر گرفتاری مخچه بوجود میآید. نشانه‌های دیگری که ممکن است در این بیماری دیده شوند عبارتند از: تشدید تعرق کف پا (Pes cavus)، سیفوسکلیوز، بزرگی قلب و علائم ایسکمی مبرکارد در (الکتروکاردیوگرام ۳۰ درصد موارد) رتینیت پیگمانتر، آتروفی عصب باصره، کاتاراکت و دیابت شیرین (۱۰، ۱۷، ۲۳، ۳۵، ۴۸). عوارض قلبی بیماری از علل عمده مرگ و میر در این 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 شروع شده بود باین ترتیب که در موقع راه رفتن پاها را از هم دور میکرده و میلزده است. تشدید تدریجی این ناراحتی بالاخره منجر به عدم امکان فعالیت و راه رفتن کودک میشود. پدر و مادر قرابت خانوادگی (پسردائی - دختردائی) دارند. از پنج فرزند دیگر خانواده یکی در دو سالگی بعلت نامعلومی فوت شده ولی بقیه سالمند و بیماری مشابهی در خانواده وجود ندارد. یافته‌های بالینی عبارت بودند از: آتاکسی استاتیک شدید با علامت رومبرگ مثبت، آتاکسی سینتیک، دیزادتری، فلج عصب VI چشم چپ، انحراف زبان کوچک بطرف چپ، آتروفی عضلات اندامهای تحتانی، هیپوتونی عضلانی، از بین رفتن رفلکسهای وتری در چهار اندام، گودی بیش از حد طبیعی کف دست با آتروفی عضله‌های تنار و هیپوتناز foot:top، افزایش قوس کف پا و سیفوسکلیوز. هوش بیمار طبیعی بنظر میرسد.

قدخون، الکتروفورز پروتیدهای خون، ترکیب مایع نخاع و الکتروکاردیوگرام طبیعی بودند. همچنین معاینه ته چشم، الکترو-

آنسفالوگرافی و پنومو آنسفالوگرافی یافته غیر طبیعی نشان نمیدادند. در رادیوگرافی سیفوسکلیوز ستون مهرها مشهود بود.

فرحناز ب. (شماره پرونده ۱۰۶۴۹)، در هشت سالگی بعلت اشکال در راه رفتن بستری شد.

بیماری از سه سال پیش بالرش اندامها شروع شده و بتدریج راه رفتن کودک مختل شده بود. گاهیگاهی دچار سرگیجه میشد. دو برادر و یک خواهر بیمار سالم ولی دختر دائی ده ساله او بگفته پدر و مادرش بهمین بیماری مبتلا بود. در معاینه بالینی رشد جسمی و هوش بیمار طبیعی بنظر میرسد.

یافته‌های مثبت بالینی عبارت بودند از: سرگیجه، نیتاگموس در تمام وضعیتهای کره چشم، آتاکسی از نوع سینتیک و استاتیک (سقوط بسمت راست بیشتر بود)، منفی بودن رفلکسهای وتری در چهار اندام، شلی اندامها، علامت بابنسکی در هر دو پا، آتروفی عضلانی واضح در اندامهای تحتانی و فقدان حس Barosthesie (بیمار قادر بتشخیص وضعیت انگشت شست پا نبود). معاینه ته چشم، آزمایشهای معمولی خون، ترکیب مایع نخاع، الکترو آنسفالوگرافی و الکتروکاردیوگرافی طبیعی بودند.

بطور خلاصه نزد مهناز آ. مجموعه‌ای از علائم مخچه‌ای، فلج اعصاب مغزی، گرفتاری راههای حس عمقی (از بین رفتن رفلکسهای وتری) و آتروفی عضلانی با تغییر شکل استخوانی و نزدیک حناز ب. مجموعه‌ای از علائم مخچه‌ای، علائم هرمی، اختلال حس عمقی و آتروفی عضلانی با سیمای بالینی بیماری دژنراتیف از نوع فریدریش مطابقت دارد. ولی باید در نظر داشت که سرحد بیماری اخیراً با امراض دژنراتیف اعصاب محیطی کاملاً مشخص نیست چون از یکسو گرفتاری اعصاب محیطی در سندرم فریدریش جزو نشانه‌های شناخته شده است و از سوی دیگر در سایر بیماریهای دژنراتیف اعصاب محیطی نظیر بیماری Charcot

Marie-Tooth و بیماری Dejerine ضایعات دژنراتیف طنابهای خلفی دیده شده است و اشکال بینابینی استثنائی نیستند (۵۰).

در طب کودکان عدم هماهنگی حرکات بعلت گرفتاری راههای حس عمقی نادر است. در بیماری Sclores en plaques که عارضه‌ای استثنائی در کودکان بشمار میرود (۴۴) در بعضی از اشکال میلیت حاد و فشار روی طنابهای خلفی نخاع (دسته‌های گل و بورداخ) پیش از راههای حرکتی آسیب می بینند (۵) و باینجهت عدم هماهنگی حرکات در موقع راه رفتن زودتر از فلج و دیگر نشانه‌های عصبی حرکتی ظهور میرسد. تومورهای ناحیه تالاموس ولوب پاریتال (مراکز حس عمقی) در طب اطفال بندرت دیده میشوند ولی در صورت وجود این تومورها آتاکسی یکطرفه یکی از علائم آنها میباشد. گرفتاری اعصاب محیطی و ریشه‌های نخاعی گاهی بصورت عدم هماهنگی حرکات تظاهر میکند. این شکل آتاکسی استثنائی در بعضی از امراض متابولیک مثل دیابت و پورفیری حاد، در برخی

از بیماریهای عفونی نظیر مونونوکلئوز عفونی و همچنین در مسمومیتها (سرب، آرسنیک، جیوه، ایزونیازید) دیده شده است ولسی شیوع آن در دیفتری Psadotabès diphtherique (۳)، و پلی رادیکولو نوریت گیلن باره قابل توجه است (۵۲، ۱۴). در این بیماران بررسی سوابق بیمار، جستجوی ضعف عضلانی اندامها و بویژه مطالعه حس سطحی و عمقی و همچنین تغییرات مایع نخاع میتواند راهنمای تشخیصی خوبی باشند. شکلی از پلی رادیکولو نوریت که با آتاکسی، منفی بودن رفلکسها و فلج عضلات چشم همراه است بنام سندرم Miller-Fisher شناخته شده است (۴۰).

میرحسن. م. (شماره پرونده ۹۷۷۳۰)، ۱۳ ساله، با تشخیص آتاکسی بستری شد. بیمار ۱۵ روز پیش از بستری شدن دچار سردرد و درد اندامها شده در عرض چند روز به علت لرزش شدید اندامها قدرت راه رفتن خود را از دست داده بود. در معاینه اول آتاکسی شدید از نوع استاتیک و سینتیک همراه با ورم خفیف ته چشم امکان وجود تومور حفره خلفی را مطرح میکرد. در معاینات بعدی بدلیل وجود سابقه درد اندامها، فلج خفیف و محیطی عصب صورتی راست، کاهش حساسیت سطحی در انتهای اندامها، منفی بودن رفلکسهای وتری کاهش قدرت عضلانی ساق پا و منفی بودن علامت بابنسکی تشخیص پلی رادیکولو نوریت مطرح شد و بزل مایع نخاع بعمل آمد. در مایع نخاع ۱/۵ گرم در لیتر پروتئین و ۵ لئفوسیت در میلی متر مکعب وجود داشت. در عرض سه هفته بیمار بهبود کامل یافت و ادم ته چشم فیز که یکی از مشکلات تشخیصی بیمار بود و بندرت در پلی رادیکولو نوریتها گزارش شده است (۳۷، ۱۴) از بین رفت. مرآتزی. م. (پرونده شماره ۴۰۷۳)، ۵ ساله، بیست روز بعد از آثرین دیفتری که به علت اختلال تعادل در موقع راه رفتن بستری شد.

در معاینه اول نیروی عضلانی اندامهای فوقانی طبیعی بود. در حرکات ارادی دیستری، دیسکرونی و متر و هیپرتونی واضح وجود داشت. قدرت عضلانی قسمت خلفی ساق پا اندکی کاهش یافته بود. رفلکسهای وتری از بین رفته بودند ولی بیمار قادر به شناختن وضعیت شست پا بود. آتاکسی استاتیک بیمار با بستن چشمها شدت مییافت. از اعصاب مغزی علاوه بر فلج کام ششمین عصب چپ نیز فلج بود. قلب از نظر سمعی، الکتروکاردیوگرافیک و رادیولوژیک طبیعی بود. در مایع نخاع ۱۴۰ میلیگرم درصد پروتئین، ۱۰ لئفوسیت و ۵ پلی نوکلئر در هر میلیتر مکعب وجود داشت. در مدت بیست روز فلج کام و عصب چشم بهبود کامل یافت و هماهنگی حرکات بهتر شد. در موقع مرخص شدن از بخش فقط آتاکسی استاتیک خفیف وجود داشت.

خلاصه و نتیجه

تشخیص مثبت آتاکسی در کودکان همیشه آسان نیست. آتاکسیهای مخچه‌ای در کودکان شایعتر میباشند و به علل مختلفی که سبب تورم و تحلیل سلولی مخچه و یا فشار بآن میشوند بوجود می‌آیند و بر حسب علت بیماری سیر و پیشرفت آنها ثابت و بدون تغییر، پیشرونده و حاد، تحت حاد و یا مزمن میباشند و عاقبت آنها نیز کاملاً متفاوت است. آتاکسیهای مربوط با اختلال حس عمقی در کودکان نادر است و معمولاً به علت ضایعات تورمی و تحلیلی سلولی طنابهای خلفی نخاع و یا فشارهای وارد بآن ایجاد میشود. اختلال تعادل به علت آسیب لایرنرنت در کودکان فوق‌العاده نادر و استثنائی است.

شرح حال پانزده بیمار معرفی شده در این مقاله اهمیت فوق‌العاده گرفتن شرح حال کامل، معاینه دقیق دستگاه اعصاب و تعبیر و تفسیر 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 neuropilipidoses. 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-lipoprotéine 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., TIMMERMAN 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. Pédiatrie (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 cérébelleux aigu 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, 1966.
- 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- KRETSCHMER 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 française, Juillet 1967, 1 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 Enecephalopathy 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- PERÁLTA 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 Pediatric. 77, 868, 1970.
- 41- HAUTVILLE J.P. Les abcès 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.