

گزارش موردی اسکروز امیوتروفیک کناری

چکیده:

مقدمه: اسکروز امیو تروفیک کناری نشانه بیماری های نرون حرکتی بوده و دارای دو حالت؛ فلج پیشرونده بولبار و اتروفی پیشرونده ماهیچه ای است. فرم کلاسیک این بیماری شایعترین بیماری نرون حرکتی می باشد. میزان بروز آن ۱/۶ تا ۲/۴ مورد در ۱۰۰۰۰ نفر می باشد و بروز آن با سن متغیر است. میانگین سن بیماران ۵۵ سال می باشد. ضعف غیر قرینه انتهایی اندام در شروع بیماری به وجود می آید. معمولاً به یک اندام محدود بوده و با پیشرفت بیماری عضلات تنه و عضلات مربوط به اعصاب مغزی درگیر می شوند. در این بیماری حس معمولاً درگیر نمی شود. تشخیص آن به وسیله یک بیماری پیشرونده همراه با ترکیب گرفتاری نرون حرکتی بالایی و پایینی می باشد و به وسیله مطالعات الکترودیآگنوستیک تأیید می گردد.

دکتر پرویز یزدان پناه*

*متخصص طب فیزیکی و توانبخشی، استادیار و عضو هیئت علمی دانشگاه علوم پزشکی یاسوج، دانشکده پزشکی، گروه طب فیزیکی و توانبخشی

معرفی بیمار: بیمار مردی ۵۴ ساله است که با ضعف و اتروفی پیشرونده اندامهای فوقانی مراجعه کرده که در اندام فوقانی راست از ۳ سال و در چپ از ۴ ماه پیش شروع شده بود. در معاینه، قدرت عضلات اندام های فوقانی راست ۱/۵ و چپ ۳/۵ بود. حس و راه رفتن بیمار طبیعی بود، رفلکس های کششی ماهیچه ای اندامهای فوقانی ۰/۲ و اندامهای تحتانی ۳/۲ بود، رفلکس های بابینسکی و هافمن مثبت بوده و فاسیکولاسیون در زبان وجود داشت. همچنین اسپاستیسیته خفیفی در اندامهای تحتانی وجود داشت. ام آر آی مغز و نخاع گردنی در این بیمار طبیعی بود. در مطالعه هدایت عصبی، ارتفاع پتانسیل عمل ترکیبی ماهیچه ای اندامهای فوقانی یا دارای کاهش بود و یا اصلاً وجود نداشت و در الکترومیوگرافی سوزنی علایم دنرواسیون در عضلات اندامها و فاسیکولاسیون در عضلات زبان مشاهده شد.

نتیجه گیری: شناخت بیماری های نرون حرکتی باعث درمان مناسب و جلوگیری از انجام روش های تشخیصی غیر لازم می شود.

واژه های کلیدی: نرون حرکتی، اسکروز امیوتروفیک کناری، فلج پیش رونده

مقدمه

اسکلروز امیوتروفیک کناری^(۱) نشانه بیماری نرون حرکتی می باشد که دارای دو حالت؛ فلج پیشرونده بولبار و اتروفی پیشرونده ماهیچه ای است و تفاوت آنها تنها در محل شروع می باشد. فلج پیشرونده ماهیچه ای در ابتدا نرونهای حرکتی نخاعی را درگیر می سازد [۱].

فرم کلاسیک این بیماری شایعترین بیماری نرون حرکتی بوده و میزان بروز آن ۱/۶ تا ۲/۴ مورد در ۱۰۰۰۰ نفر می باشد و بروز آن در سنین مختلف متغیر می باشد [۲].

سن متوسط بیماران در شروع بیماری ۵۵ سال می باشد که از ۱۷ تا ۷۷ سال متغیر می باشد. مردان ۲ تا ۴ برابر بیشتر از زنان به این بیماری مبتلا می شوند [۳]. این بیماری در ۵ درصد موارد فامیلی بوده که الگوی وراثت آن اتوزومال غالب می باشد [۴]. مشخصه این بیماری ضعف در چند موضع بدن بوده و ممکن است با سالم بودن حس یا فقط درگیری جزئی حسی همراه باشد [۵]. ضعف انتهایی اندام در شروع بیماری به وجود می آید و معمولاً به یک اندام محدود می باشد. با پیشرفت بیماری، عضلات تنه و عضلات مربوط به اعصاب مغزی درگیر می شوند. علائم بولبار بعداً در دوره بیماری به وجود می آید ولی ممکن است اشکال در بلعیدن غذا^(۲)، اشکال در تکلم^(۳) و ندرتاً نارسایی های تنفسی اولین علائم بیماری می باشند [۶]. اگر چه مثنائاً نوروزنیک ممکن است در ابتدای بیماری به وجود آید، ولی نهایتاً با پیشرفت بیماری به وجود خواهد آمد. حملات خنده و گریه پاتولوژیک که علائم بولبار کاذب می باشند ممکن است در مراحل از بیماری به وجود آید [۷].

بعضی از بیماران تنها با اسپاستیسیته ملایمی مراجعه می کنند که نشان دهنده یک ضایعه خالص نرون حرکتی بالایی می باشد [۲]. همچنین

اسپاستیسیته باعث ناتوانی های زیادی می شود و می تواند سبب تغییر شکل های قابل توجه در ناحیه دست شود [۲]. اسپاستیسیته و کلونوس^(۴) ممکن است باعث مشکلاتی در راه رفتن فرد شود.

حس معمولاً در گیر نمی باشد ولی مشکلات اختلال حس لامسه و کاهش ارتعاش در ۲۵ درصد بیماران وجود دارد [۸]. همچنین در درصدی از بیماران علائم جنون^(۵) (حدود ۳/۵ درصد) و پارکینسونیسم (حدود ۱/۵ درصد) وجود دارد [۹].

علل احتمالی اسکلروز امیوتروفیک کناری شامل ژنتیک [۱۰]، سمی [۱۱]، ایمونولوژیک [۱۲]، محیطی [۱۳] و ویروسی می باشد. پاتوژنز اسکلروز امیوتروفیک کناری کلاسیک نامشخص می باشد. یافته های پاتولوژیک در نوع کلاسیک شامل دژنراسیون یا از دست رفتن کامل نرونهای حرکتی در قاعده مغز، نخاع و به نسبت کمتری کورتکس می باشد.

وسیع ترین صدمه سلولی در سطوح نخاع لومبار و گردنی اتفاق می افتد که عمدتاً سلولهای بزرگ حرکتی گرفتار می شوند [۱۴]. انوفس نوکلئوس^(۶) که مسئول کنترل عضلات مخطط کف لگن خاصره و اسفنکترهای روده و مثانه می باشد در این بیماری سالم باقی می ماند [۲]. در قاعده مغز هسته های حرکتی اعصاب مغزی ۱۰، ۱۱، ۱۲ و به نسبت کمتری اعصاب ۵ و ۷ گرفتار می شوند. تغییرات پاتولوژیک شامل درگیری اعصاب مغزی ۳، ۴، ۶ و نرونهای حرکتی لب پیشانی به ندرت دیده می شود [۱۵].

در معاینه فیزیکی ممکن است علائم بیماری نرونهای حرکتی پایینی، مثل اتروفی، ضعف،

1-Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS)

2-Dysphagia

3- Dysarthria

4- Clonus

5-Dementia

6-Onufs Nucleus

چپ ۳-۴/۵، بالا برنده شانه راست ۱-۲/۵ و شانه چپ ۳-۴/۵ و اندامهای تحتانی ۴/۵ بود.

فاسیکولاسیون زبان به طور واضح وجود داشت. معاینه حس طبیعی بود و همچنین رفلکسهای عمقی و تری در اندامهای فوقانی ۰/۲ و در اندامهای تحتانی ۳/۲ بود. علائم بابینسکی و هافمن مثبت می باشند و اسپاستیسیته ملایمی در اندامهای تحتانی وجود داشت. راه رفتن بیمار طبیعی بود. ام آر ای^(۳) مغز و نخاع گردنی نیز طبیعی گزارش شده است. در معاینه الکترودیآگنوستیک، ارتفاع پتانسیل عمل ترکیبی ماهیچه ای در عضلات کف دست مربوط به عصب میانی سمت راست وجود نداشت. همچنین در عضلات کف دست چپ و هیپوتنار^(۴) دو طرف کاهش ارتفاع مشاهده شد. مطالعه هدایت عصبی حسی اعصاب اندامها و همچنین پاسخ های دیررس^(۵) طبیعی می باشند. الکترومیوگرافی سوزنی پروسه نوروزنیک در عضلات اندام های فوقانی و همچنین فاسیکولاسیون را در زبان نشان می داد.

بحث و نتیجه گیری

در ایران میزان بروز و شیوع این بیماری نامشخص می باشد و مطالعه جامعی روی آن انجام نگرفته است.

تشخیص کلینیکی اسکروز امیوتروفیک کناری به ترکیب مشخصات اتروفی وسیع ماهیچه ای، ضعف،

فاسیکولاسیون و کاهش رفلکس های عمقی دیده شود. همچنین ممکن است علایم بیماری های نرونهاي حرکتی بالایی مثل اسپاستیسیته و هیپررفلکسی و یا اینکه ترکیبی از هر دو سری علایم دیده شود.

تشخیص اسکروز امیوتروفیک کناری براساس شرح حال و یک معاینه کلینیکی جامع به دست می آید و به وسیله مطالعات الکترودیآگنوستیک که شامل دنرواسیون (در حداقل ۲ اندام)، سرعت هدایت طبیعی و وجود درمان های تأخیری نسبتاً طبیعی حرکتی و حسی تأیید می شود [۴].

مرگ بیماران اسکروز امیوتروفیک کناری در طول ۲-۴ سال از شروع بیماری و در اثر مشکلات تنفسی می باشد [۱۶].

معرفی بیمار

بیمار مردی ۵۴ ساله بود که در زمستان ۸۱ در شهر یاسوج با ضعف پیشرونده اندام فوقانی مراجعه کرده است. ضعف عضلات اندام راست از سه سال و اندام چپ از ۴ ماه پیش شروع شده است. حملات خنده های پاتولوژیک که علائم بولبار کاذب می باشد در بیمار وجود دارد. بیمار مشکلات چشمی بولبار، ادراکی یا اسفنکتری نداشته است. شرح حال خانوادگی بیماریهای عصبی عضلانی و سایر بیماریهای طبی نیز وجود نداشت. در معاینه نیز درگیری اعصاب مغزی ملاحظه نشد. اتروفی شدید عضلات اندام فوقانی راست به ویژه عضلات کف دست^(۱)، بین استخوانی^(۲) و همچنین اتروفی متوسط دست چپ وجود داشت. قدرت عضلانی خم کننده های انگشتان دست راست ۱-۲/۵ و چپ ۳-۴/۵، خم کننده های آرنج راست ۱-۲/۵ و آرنج

1-Thenar
2-Interossei
3-Magnetic Resonance Imaging (MRI)
4- Hypothenar
5-Late

اسپاستیسیتی شدید زمینگیر می شود. در بعضی از بیماران بی اختیاری ادراری به وجود خواهد آمد [۲۰]. این بیماران در معاینه فیزیکی فاقد علائم نرون حرکتی پایینی مثل اتروفی ماهیچه ای و فاسیکولاسیون بوده و همچنین در الکترومیوگرافی آنها علائم دنرواسیون وجود ندارد [۲]. وجود یافته های اتروفی، فاسیکولاسیون و دنرواسیون در بیمار مزبور به نفع اسکروز امیوتروفیک کناری می باشد. تشخیص های افتراقی دیگر؛ سیرینگومیلیا^(۸)، مسمومیت با سرب^(۹) [۲۱]، اسکروز متعدد^(۱۰)، پلی میوزیت مزمن^(۱۱) [۱] و کمبود ویتامین B12^(۱۲) می باشد که در بیمار فوق کمتر مطرح می باشند.

درمان اسکروز امیوتروفیک کناری شامل مراقبتهای حمایتی، ورزش های دامنه حرکتی و تقویتی، وسایل کمکی، تزریق ریلوزول^(۱۳) [۲۲]، تحریک الکتریکی نوروماسکولار و ویتامین ها (به ویژه ویتامین E) می باشد. هرچند که علاجی برای این بیماران وجود ندارد [۳].

فاسیکولاسیون ها و یافتن صدمه به مسیرهای کورتیکواسپینال و بولبار وابسته می باشد [۱۷].

از تشخیص های افتراقی این بیماری میلوپاتی گردن^(۱) می باشد که در راه رفتن بیمار تغییرات تدریجی و همچنین مشکلاتی در کارهایی که به ماهنگی ظریف حرکتی^(۲) نیاز دارند به وجود می آید. رفلکس های اندام تحتانی ممکن است هیپرفلکسی باشند و یا نباشند، همچنین باینسکی مثبت و اتروفی عضلات کوچک در اندامهای فوقانی وجود دارد [۱۸].

برعکس اسکروز امیوتروفیک کناری بیماران با میلوپاتی گردن مشکل علائم حسی مثل کرختی^(۳)، نقصان حساسیت^(۴) و حس سوزش^(۵) را در دستها گزارش می دهند [۱۹]. همچنین درمعاینه فیزیکی مشکل در حس های درک فضایی^(۶)، دما و درد و اتروفی قابل توجه ماهیچه ای در اندام ها را دارند ولی در این بیماران فاسیکولاسیون در زبان و اندام ها وجود ندارند.

رادیولوژی نخاع گردنی به تشخیص میلوپاتی گردنی کمک می کند [۴]. در بیمار نامبرده ام آر آی گردن طبیعی بود، همچنین فاسیکولاسیون در زبان، راه رفتن طبیعی، اتروفی وسیع اندامهای فوقانی وجود داشت که علیه میلوپاتی گردن می باشد.

تشخیص افتراقی دیگر اسکروز اولیه کناری^(۷) می باشد که بیماران با علائم بیماری های نرون حرکتی بالایی مراجعه می کنند. در این بیماران راه رفتن اسپاستیک در یک یا دو اندام تحتانی وجود دارد. بیماری به تدریج پیشرفت می کند چنان که گاهی در عرض چند دهه، ضعف و اسپاستیسیتی ممکن است همه اندام ها را گرفتار کند و سرانجام بیمار در اثر

- 1-Cervical Myelopathy
- 2-Fine Motor Coordination
- 3-Numbness
- 4- Dysesthesias
- 5- Tingling
- 6- Propioception
- 7-Primery Lateral Sclerosis
- 8-Syringomyelia
- 9-Lead Intoxication
- 10-Multiple Sclerosis
- 11-Chronic Polymyositis
- 12-Vitamin B12 Deficiency
- 13-Riluzole

Report of a Case of Amyotrophic Lateral Sclerosis

Yazdanpanah P.*

*Assistant Professor of
Rehabilitation, Yasuj
University of Medical
Sciences

KEY WORDS:

Motor neuron
disease, Amyotrophic
Lateral Sclerosis

ABSTRACT

Introduction: Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is the benchmark of the motor neuron disorders. ALS encompasses two conditions: progressive bulbar palsy and progressive atrophy.

The classic form of ALS is the most prevalent motor neuron disease. The incidence of ALS is approximately 1.6 to 2.4 cases per 100000 population, but this varies with age. The mean age of onset is 55 years old. Distal asymmetrical weakness commonly develops as the early symptom, which is limited to only one limb. The disease progresses rapidly to affect the muscles of the trunk and those innervated by the cranial nerves. Sensation is generally spared. The diagnosis of ALS is based on the presence of a progressive disorder with the characteristic combination of upper and lower motor neuron involvement and confirmed by electro-diagnostic studies.

Case: The patient is a man, 54 years old, who referred with progressive weakness and atrophy in right and left upper limbs begun 3 years and 4 months ago, respectively. In physical examination, manual muscle testing of right and left upper limb muscles were 1/5 and 3-4/5 respectively, Normal sensation and gait, muscle stretch reflexes of upper and lower limbs were 0.2 and 3/2, positive Babinski and Hoffman reflexes and tongue fasciculations were observed. There was mild spasticity in his lower limbs. MRI's of brain and cervical spin were normal. In nerve conduction study, amplitude of compound muscle action potential of upper limbs decreased or was absent and in needle electromyography there were denervation in tested upper limbs muscles and fasciculations in tongue muscles.

Conclusion: Diagnosis of motor neuron diseases results in appropriate treatment and prevention of unnecessary procedures of diagnosis.

REFERENCES:

- [1] Randall LB. Physical medicine and rehabilitation .Philadelphia: Saunders; 2000 ;469-470-1007-8.
- [2] Hudson AJ. The motor neuron diseases and related Disorders .In Joynt RJ(ed) : Clinical neurology 1991; 1-35.
- [3] Bashar K. Electromyography in clinical practice .St Louis: Mosby ; 1998; 205 -16.
- [4] Joel AD. Rehabilitation medicine. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 1998 ; 1553-4.
- [5] Daniel D, Anthony AA, Machiel JZ. Electrodiagnostic medicine. Philadelphia: Hanley and Belfus;2002; 531-4.
- [6] Chen R,Grand MF , Brown J, Bolton CF. Motor neuron disease presenting as acute respiratory failure: Electrophysiological studies. Muscle and Nerve 1997;20:517-19.
- [7] Jun K. Electrodiagnosis in diseases of nerve and muscle . New York: Oxford University Press; 2001;599-604.
- [8] Mulder DW, Bushek W, Spring E,et al. Motor neuron disease (ALS): Evaluation of detection threshold of cutaneous sensation. Neurology 1983 ; 33:1625 -27.
- [9] Kurtzke JF, Beebe GW. Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: A case control comparison based on ALS deaths. Neurology 1980; 30:453-62.
- [10] Brown RHJR. Amyotrophic lateral sclerosis : Recent insights from genetics and transgenic mice . Cell 1995; 80:687-92.
- [11] England JD, Asbury AK,Rhee EK,Sumner AJ. Lethal retrograde axoplasmic transport of doxorubicine (Adriamycine) to motor neurons.Brain1988;111:915-26.
- [12] Engelhardt JI, Tajti J,Appel SH.Lymphocytic infiltrates in the spinal cord in amyotrophic lateral sclerosis. Arch Neurolo 1993; 50:30-36
- [13] Armon C, Kurland LT, Brien PC, Mulder DW. Antecedent medical diseases in patients with amyotrophic lateral sclerosis . Arch Neurol 1991; 48:283-6.
- [14] Hoffman JM, Mazziotta JC, Hawk TC, Sumda R. Cerebral glucose utilization in motor neuron disease . Arch Neurol 1992 ;49:849-854.
- [15] Ferrer I,Espino A, Perio G, Guiu XM. Dementia of frontal lobe type and motor neuron disease. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1991 ;54 : 932-4
- [16] Guilloff RJ,Gaonetilleke A. The natural history of amyotrophic lateral sclerosis. Adv Neurol 1995; 68: 185-198.
- [17] Li T-M, Swash M, Alberman E, Day SJ. Diagnosis of motor neuron disease by neurologist: A study in three countries . J Neurol Neurosurg Psychiatry 1991 ; 54: 980-983.
- [18] Bernhardt M, Hynes RA, Blume HB, White AA. Cervical Surg 1993; 75-A:119-128.
- [19] Good DC, Couch JR, Wacaser L. Numb clumsy hands and high cervical spondylosis . Surg Neurol 1984 ; 22:285-291.
- [20] Pringle CE, Hudson AJ, Munoz DG, Kiernan JA,Brow WF,Ebers GC. Primary lateral sclerosis. Clinical features , neuropathology and diagnostic criteria. Brain 1992; 115:495-520.
- [21] Bocthy JA,Dejesus PV, Rawland LP. Reversible forms of motor neuron disease : Lead neuritis. Arch Neurol 1974 ; 31:18-23.
- [22] Locomblez I, Benismon G, Leigh PN, Guillet p, Meininger V, and the ALS/Riluzole study group II: Dose - ranging study of riluzole in Amyotrophic lateral sclerosis. Lancet 1996; 347:1425 1431.