

يك مورد نادر بیماری تابس توأم باعلائم مفصلی و استخوانی و ضمور عضلانی

تأارش:

دکتر بنیامین حکیمی

دستیار بخش اعصاب

بیمارستان پهلوی

دکتر ابراهیم چهارازی

استاد کرسی اعصاب و رئیس بخش بیماریهای

مغز و پپی بیمارستان پهلوی

در مدت ۱۵ سال که سرویس بیماریهای مغز و پپی در تهران تأسیس گردیده هر سال در حدود ۱۵ الی ۲۰ نفر بیمار مبتلا به تابس بسرویس مراجعه و تحت درمان قرار گرفته‌اند.

این بیماری در حال حاضر يك عارضه معمولی بشمار میرود و تشخیص آن بسیار ساده می‌باشد و اگر بگوئیم که حالات معمولی تابس را میتوان بسادو ضربه چکش و يك دیا بازون تشخیص داد مبالغه نکرده‌ایم.

از ۱۸۵۱ بعد که این بیماری بوسیله رمبرگ (۱) مشخص گردید تاکنون حالات مختلفی از این مرض درج گردیده ولی هیچیک از آنها توأم بودن علائم تابس را با ضایعات دستگاه دیگر متذکر نشده‌اند و در هیچکدام از آن شرح حالها وجود کلیه علائم تابس و عوارض مربوط بآن یادداشت نشده است و بدین جهت است که شرح حال زیر که بنظر ما موجه است از کلیه ضایعات ممکنه تابس (عصبی، مفصلی، استخوانی، عضلانی) بسی جالب توجه بوده و برای استحضار خوانندگان گرامی مجله دانشکده پزشکی درج میگردد.

پس از بیان شرح حال بیمار خلاصه از تاریخچه و عوارض بیماری تابس را متذکر شده و عقیده استادان فن را در مورد مکانیسم و پاتوژنی عوارض مذکور یادداشت کرده و در پایان نظریه خود را در مورد این ضایعات اضافی تابس متذکر خواهیم شد.

محمدصادق اسدالله ۴۸ ساله اهل تبریز بواسطه فالج شدن هر دو پا و نابینائی هر دو

چشم ببخش اعصاب مراجعه و در تاریخ ۳۲/۱۲/۲۳ بستری گردیده است .
 بیست سال قبل مبتلا بزخم آلت بوده و ۱۴ سال قبل متأهل شده ولی چون
 اولاد پیدا نکرده دو سال قبل متار که نموده است .
 ده سال قبل بواسطه کم شدن دید هر دو چشم پزشک مراجعه مینماید. در این
 موقع از بیمار آزمایش خرن بعمل آمده و بنا باظهار خودش واسرمن خون اومثبت
 بوده است . چند تزریق نئوسالوارسان مینماید ولی دید چشمها خیلی ضعیف تر میشود
 و پزشکان دیگر مراجعه میکنند و مدتی تحت درمان با بیسموت و سیانور و غیره قرار
 میگیرد ولی اثری نداشته و تدریجاً کوری هر دو چشم عارض شده است .
 از دو سال قبل احساس مینماید که قوه حرکتی پاهای کم شده و نمیتواند بخوبی
 راه برود و از یکسال قبل بکمک چوب دستی راه میرفته است .

مقایسه بیمار

I - دستگاه حرکتی - در حالت خوابیده پاهای را از سطح تخت بلند مینماید
 ولی این حرکت يك مرتبه و يك پارچه و با فشار صورت میگیرد و نوبت با افتاده است.
 بیمار قادر بایستادن روی پاهای خود نمیباشد و راه رفتن بکمک پرستار با عدم تعادل
 شدید همراه است بعلاوه پای بیمار بجلو افتاده و پس از برخورد بزمین بعقب کشیده
 میشود بیمار بطور واضح استپاژ (۱) دارد .
 قوه عضلانی و تنوس ماهیچه در پاهای کم شده ولی در دستها طبیعی است .
 در ماهیچههای داخلی ران بخصوص در پای راست گاهی پرش عضلانی دیده میشود.
 II - حسی : ۱ - سوپژکتیو (۲) - بیمار از دردهای پراکنده ، خفیف ،
 متغیر، غیر ثابت و منتشر در تمام بدن شکایت دارد . بخصوص در کمر و پاهای درد شدیدتر
 است ولی این دردها بصورت کریز نمیباشد و نیز شکایت بیمار از درد سر نمیباشد
 که بیشتر شبانه است .

۲ - ابژکتیو (۳) - حس لمس ، فشار ، درد و حرارت در هر دو طرف تازانوی
 از بین رفته است . حس درد در بیضهها ، حنجره و پستان تخفیف یافته است . کذب

موی ساق پای بیمار بهیچوجه درك نمیشود .
 حس عمقی دیاپازن در پاها کاملاً از بین رفته است و در دست‌ها هم جزئی مختل
 میباشد . وضع فضائی انگشت‌های پا و خود پارا بهیچوجه تشخیص نمیدهد ولی وضع
 فضائی دست‌ها طبیعی است .
 III - انعکاس - مطابق جدول زیر است .

چپ	راست	نوع آزمایش
+	+	انعکاس پوست شکمی فوقانی
+	+	انعکاس پوست شکمی میانی
+	+	انعکاس پوست شکمی تحتانی
-	-	انعکاس پوست بیضه
بلا جواب	بلا جواب	نشانه بابنسکی
»	»	نشانه شفر
»	»	نشانه اینهایم
-	-	انعکاس زهی کشککی
-	-	انعکاس زهی آشیل
-	-	انعکاس قدیو، لاتر
+	-	انعکاس زهی رادیال
+	-	انعکاس زهی کوبیتال
-	-	انعکاس ماهیچه عصبی ساق پا

IV - تعادلی - محك پاشنه پا روی زانو در هر دو طرف با عدم تعادل شدید
 همراه است . محك انگشت روی بینی در هر دو طرف با عدم تعادل زیاد همراه نیست .
 حرکات آدیادو کوسینزی (۱) دست‌ها در هر دو طرف طبیعی است .

V - تغذیه - ماهیچه‌های پا و ساق و ران در هر دو طرف دچار ضمور شدید
 میباشند . ضمور عضلانی در پا و ساق شدیدتر است ولی دست‌ها طبیعی است . در پاها
 پای چکمه (۲) مشهود است .

حرکات مفصلی قدری شل است. در منطقه چهارمین و پنجمین مهره قطنی در خط وسط برآمدگی استخوانی مشهود است (۱).

VI - اعصاب جمجمه - شراع الحنك (۲) بطرف چپ کشیده شده است. انعکاس مخاط چشم در هر دو طرف از بین رفته است. حس سطحی در صورت طبیعی است. صدا طبیعی است.

چشم - دید چشم در هر دو طرف خیلی کم شده است؛ شخص را از نزدیک میبیند ولی نمی شناسد.

در نگاه بداخل و خارج و پائین و بالا تکانه‌های نیستاگموس (۳) مشهود است. مردمک چشم راست گشادتر و مردمک چشم چپ تنگتر از معمولی است (۴). انعکاس بنور در هر دو چشم از بین رفته است.

در آزمایش ته چشم ضمور عصب باصره در هر دو طرف دیده میشود ولی بیمار تابش نور را درک مینماید.

بویائی - بیمار بوهای بد حس مینماید.

چشائی - طبیعی است

شنوائی - طبیعی است، تکلم بیمار طبیعی است.

VII - تناسلی - مدتی است که تمایل جنسی بکلی از بین رفته است (دو سال است متار که نموده).

VIII - ادرار - ادرار کردن بیمار طبیعی است.

IX - احشائی - سابقه دردهای شدید احشائی ندارد. گاهی حالت استفراغ دارد.

X - سمپاتیک - انتهای دست و پا گاهی سردتر و گاهی گرمتر از معمولی است. بیمار عرق زیاد مینماید. گاهی در پاها خارش دارد.

XI - روحی - حالت روحی بیمار خوب است. بیمار قدری حالت خوشحالی دارد. بآینده و درمان خود امیدوار است. بشاش و خنده‌رو است. از اطرافیان

۱ - cyphose

۲ - Voile de palais

۳ - nystagmus

۴ - anisocorie

خود راضی است. حافظه گذشته و کنونی بیمار طبیعی است.

XII - جهاز تنفس و قلب طبیعی است فشار خون $\frac{11}{6}$ ، نبض هفتاد و چهار در دقیقه است.

XIII - هاضمه طبیعی است، اشتها خوب، اجابت خوب، اختلال مضیقه ندارد.

XIV - حالت عمومی - حالت عمومی خوب است و اظهار میدارد هنگام سرما خوردگی گوش هایش سنگین میشود.

XV - آزمایشگاهی:

۱ - خون - واسرمن طبیعی است. فرمول و شمارش: گویچه سرخ $4/800/000$ ،

گویچه سفید $10/000$ ، سگمانته ۸۲، باتونه ۴، بزرگ ۲، لنفوسیت ۱-۲.

۲ - مایع نخاع - آلبومین $25/100$ گرم در لیتر، قند $50/100$ گرم در لیتر، کلرور

۷ گرم در لیتر، سیتولوژی دو عدد، واسرمن مثبت، بنژون طبیعی است.

۳ - رادیولوژی - در موقع گرفتن آب نخاع متوجه کورژ ناحیه قطنی و

عجزی شدیم باین جهت از بیمه رادیو گرافی بعمل آمد و بطوریکه در شکل ۱

ملاحظه میگردد استخوانهای قطنی عجزی در هم فرورفته و در اطراف زوائد استخوانی مشهود است.

از مفاصل دیگر نیز رادیو گرافی بعمل آمد. در مفاصل زانو، پا و لگن ضایعه

مشاهده نمیشود.

تشخیص

باتوجه بآنچه شرح داده شد ابتلای بیمار به تابس توأم با ضایعات استخوانی

مفصلی و ضمور عضلانی مسلم میگردد و این شکل بیماری تابس توأم با عوارض

استخوانی مفصلی بعارضه شارکو (۱) موسوم است.

برای روشن شدن ذهن همکاران مقدماً چند کلمه از تاریخچه این بیماری

جالب توجه را متذکر شده سپس کیفیت ضایعات مفصلی و استخوانی و ضمور عضلانی

بیمار مذکور را از جهت علت و پاتوژنی مورد بحث قرار میدهیم:

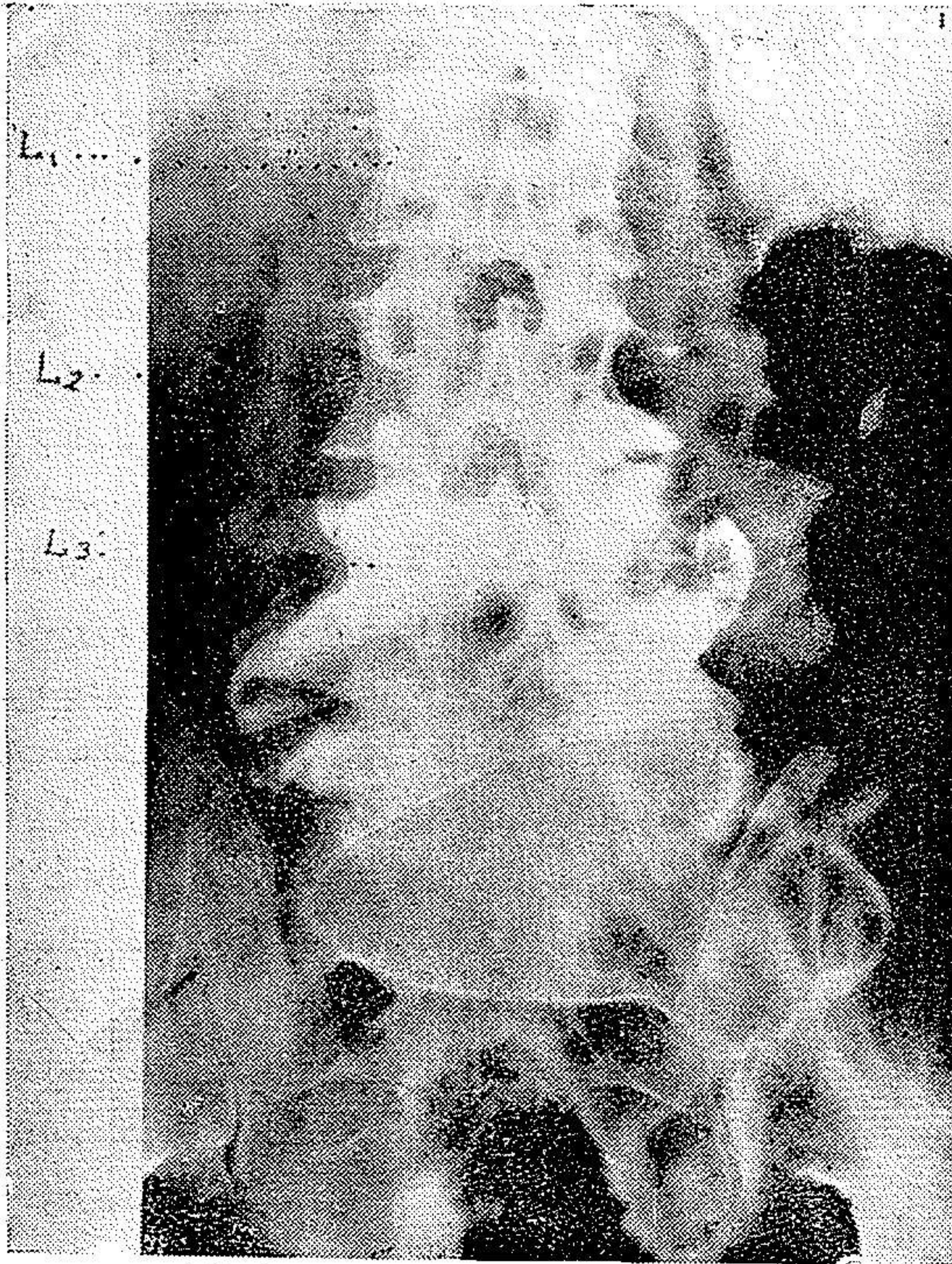
I - در ۱۸۵۱ رمبرک (۲) برای اولین بار عارضه را بنام تابس ظهری (۳)

نگاشت و پس از آن دوشن (۴) و گیلن (۵) بیماری مذکور را مورد بررسی قرار داده

۱ - Charcot ۲ - Romberg ۳ - tabés dorsal

۴ - Duchenne ۵ - Guillain

بنام آتا کسی حرکتی ندریجی موسوم ساختند و خصوصیات آنرا از قبیل دردهای خاص، اختلالات حسی و ضایعات مجاری دفع بتفصیل بیان نمودند.



شکل ۱

راديوگرافي از ستون فقرات بیمار

در ۱۸۶۹ آرگایل ربرتسون (۱) علائم چشمی و سپس رمبرك حالات عدم تعادل و استفال (۲) از بین رفتن انعکاس‌های کشککی و حمله‌های دردناک معدی را در این

۱ - Argyll Robertson

۲ - Westphal

بیماری بیان نمودند و بعداً ضایعات مفصلی بوسیله شار کو (۱) و ضمور عضلانی بوسیله شار کو و دژرین (۲) و کم تنوسی عضلانی بوسیله لیدن (۳) و حمله های حنجره بوسیله فرل (۴) و بالاخره حالات ناقص تابس بوسیله شار کو مشخص گردید.

بررسی های تشریحی بنوبه خود پرده از اسرار ضایعات این بیماری برداشت و لیدون پیرماری (۵) و دژرین ضایعات ریشه های خلفی و نازت (۶) التهاب ریشه های خلفی را در بافت عنکبوتیه مسلم ساخت ولی با وجود این علت واقعی این بیماری تا ۱۸۷۵ مکتوم بود در این موقع فورنیه (۷) علت سیفیلیسی تابس را مدلل ساخت و هر چند دانشمندانی مانند شار کو و وستفال و لیدن با نظریه او مخالفت شدید کردند ولی سماجت و استقامت فورنیه باعث تأیید نظریه او گردید و این فرضیه سیفیلیسی تابس در قرن بیستم بوسیله مطالعات آزمایشگاهی و گرفتن آب نخاع و تجزیه آن مسلم گردیده است.

از این تاریخچه مختصر اهمیت این مبحث قابل توجه دانش اعصاب استنباط میشود و امروزه مسلم گردیده است که علت اساسی و مهم عارضه تابس همانا بیماری سیفیلیس میباشد که از جهت بالینی عارضه مشخص و کلاسیک بشمار میرود و در کشور ما حالات مختلف آن مشاهده میشود و تشخیص آنهم در مراحل سه گانه (مقدماتی، (۸) دوره آتاکی و دوره انتهایی) بوسیله علائم و ستفال و رمبرک و آرگایل ربرتسون و اختلالات تعادلی و حس عمقی و بالاخره آزمایش مایع نخاع بسیار ساده میباشد. و کمتر بیماری عصبی است که واجد علائم بالینی فوق باشد و با تابس اشتباه گردد.

II بحث درباره ضایعات مفصلی = استخوانی

ضایعات مفصلی بعقیده شار کو در ۱۰٪ بیماران و بعقیده ارب فقط در ۵٪ مبتلایان به تابس دیده میشود ولی آمار سرویس ما بمراتب کمتر از این میزان بوده و حداکثر یک الی دو درصد بنظر میرسد.

از جهت محل ضایعه مفصلی و خصوصیات آن تاکنون نکات زیر یادداشت شده است:

ضایعه بیمار در مفاصل بزرگ اعضاء سافله مانند زانو، مفصل میچ و مفصل لگن

- | | | | |
|----------------|------------|------------|----------|
| ۱—Charcot | ۲—Dejerine | ۳—Leyden | ۴—Feroel |
| ۵—Pierre Marie | ۶—Nageotte | ۷—Fournier | |
| ۸—pré ataxie | | | |

عارض میگردد و موضوع ضایعات ستون مهره‌ها کمتر مشاهده شده است. شروع این ضایعات مفصلی - استخوانی ناگهانی بوده و با درد شدید همراه است و بتدریج مفصل بزرگ شده و درد ساکت میگردد و پوست ناحیه براق و کشیده میشود بدون اینکه علائم تب و بزرگ شدن غدد لنفاوی مشاهده گردد.

گاهی از اوقات علائم اختلال سمپاتیک موضعی دیده میشود و بدان جهت حرارت موضعی، تندی انعکاس موئی (۱) و لکه‌های رنگی و خون مردگی و غیره ظاهر میگردد.

محتوی مفصل معمولاً مایع زرد خونی است که در موقع کشیدن آن بیمار چندان احساس درد نمیکند. آزمایش این مایع افزایش سلولهای چندهسته و لنفوسیت نشان میدهد و واکنش واسرمن آن مثبت است ولی بهیچوجه میکرب ترپونم ندارد گاهی هم در مفصل ضایعات استخوانی ظاهر میگردد.

در شکل عظم استخوانی مفصلی (۲) بزرگ شدن انتهای استخوان (۳) و نمو استخوانها بشکل اکروستوز (۴) دیده میشود.

در شکل صغری (۵) سطوح مفصلی خورده شده و ضمور در انتهای استخوان و رباطات (۶) و عضلات دور مفصلی دیده میشود. همچنین تنوس عضلات دور مفصلی کم شده است و از اینرو مفصل شل و لغزنده میگردد و حرکات غیرطبیعی صورت میگیرد که ممکن است منجر بدررفتگی مفصل شود.

در رادیوگرافی، اپی فیز استخوان متورم و برجسته است و از هر طرف جوانه های استخوانی (۷) دیده میشود و یا اینکه برعکس اپی فیز آب شده و از بین رفته است.

متذکر میشویم بیماری که شرح حال آن یادداشت شد در تمام مدت بیماری خود بهیچوجه متوجه ضایعات مفصلی ستون مهره های خود نگردیده و ابداً از آن محل شکایت و دردی نداشته است. در معاینه اولیه هم که از بیمار بعمل آمد ضایعه

۱—ref. pilo-moteur ۲—forme hypertrophique

۳—epiphyse ۴—exostose ۵—forme atrophique

۶—ligaments ۷—ostéophytes

استخوانی جلب توجه ما را نکرد. نظر بوجود علائم بالینی تابس تشخیص آن محرز و در موقع گرفتن آب نخاع وجود ضایعه استخوانی مهره‌ها مشهود گردید و اگر گاه گاهی از درد پاها شکایت داشته این دردها ناآبیت و خفیف و پراکنده بوده است. بعلاوه چنانچه از رادیوگرافی دیده میشود در مفاصل دیگر ضایعه مشاهده نمیگردد.

III - ضمور عضلانی - چنانکه متذکر شدیم عضلات پا و ساق و ران بیمار بضمور شدید مبتلا میباشند و این ضمور از انتهای پا شروع شده و تا کشاله ران کم و بیش توسعه یافته است ولی با وجود اینکه ضمور عضلات نسبتاً شدید است بیمار میتواند با کمال شلی حرکات پاها را انجام دهد اما قادر بایستادن روی پاهاى خود نمیباشد.

لرزش‌های ماهیچه (۱) در ران‌ها بخصوص در طرف راست بیمار مشاهده میشود.

IV - توجیه مکانیسم ضایعات و پاتوژنی بیماری تابس - امروزه مسلم شده که تابس بواسطه ابتلاء به سیفیلیس پدید می‌آید و در باره مکانیسم پیدایش این ضایعات سه فرضیه وجود دارد:

۱ - فرضیه نسجی (۲) که ضایعات اولیه در نسج عصبی و ریشه‌ها و طناب خلفی است. این فرضیه مورد توجه بریسو (۳)، سیکارد (۴)، سزارى (۵) و دو ماساری (۶) میباشد و دلایل آنها بقرار زیر است:

الف - در آب نخاع و بافت مننژ بیماران مبتلا به تابس تا کنون ترپونم دیده نشده ولی در برش‌های ریزبینی طناب‌های خلفی ترپونم مشاهده گردیده است.
ب - ازدیاد سلولهای لنفوسیت آب نخاع متناسب با پیشرفت بیماری نمیباشد.
ج - ضایعات مننژیت تابسی با ضایعات مننژیت سیفیلیسی درجه سوم متفاوت است.

۱ - fibrillation musculaire

۲ - theorie parenchymateuse

۳ - Brissaud

۴ - Sicard

۵ - Sezary

۶ - de Massary

د - عدم تأثیر معالجات ضدسیفیلیسی معمولی در تابس .

بعقیده سزازی مننژیت تابسی موجب ضایعات ریشه‌ها نبوده بلکه از عوارض ضایعات نسج عصبی است .

تجارب سستان (۱) و سیکار و ریزر (۲) نشان داده است که مواد تزریقی در مایع نخاع بیشتر در انتهای ریشه‌های خلفی جمع شده و از عروق لنفاوی همان ناحیه جذب میشود و از اینرو تصور مینمایند که اثر جذب سموم مایع نخاع سیفیلیسی بیشتر در قسمت انتهائی ریشه‌های خلفی و طناب خلفی است بخصوص نوار خارجی (۳) که از لحاظ جنینی دیرتر میلین آن کامل میگردد (۴) و بدینجهت حساس تر بوده زودتر آزرده میشوند و یا اینکه رگود مایع نخاع سمی در مجاور ریشه‌های خلفی موجب فروزادگی آنها میگردد .

۲ - فرضیه ضایعات اولیه التهابی مننژ - ابرستینر (۵) و ردلیش (۶) و ناژوت (۷) عقیده دارند که ضایعات اولیه تابس در مننژ بوده و سپس بافت عصبی ریشه‌ها را فرامیگیرد و التهاب تدریجی مننژ در محل ورود ریشه‌های خلفی موجب فشردگی ریشه‌ها و بالنتیجه فروزادگی و اسکروز طناب خلفی میشود .

راوو (۸) میگوید اگر واکنش مننژ نتیجه آزرده‌گی نسج عصبی است پس چرا واکنش مایع نخاعی خیلی زودتر از علائم بالینی ظاهر میگردد و برعکس در موارد پیشرفته این واکنش از بین میرود در صورتیکه ضایعه عصبی توسعه می‌یابد .

۳ - بعقیده بعضی از دانشمندان دیگر ضایعات تابس مختلط بوده و هم از بافت عصبی و هم از مننژ شروع میگردد .

در باره پاتوژنی ضایعات تابس عقاید مختلف است .

ولکمن (۹) ضایعات مفصلی را نتیجه ضربه‌های مختصر و متوالی میدانند که بواسطه اختلال حس عمقی و عدم درک بیمار از وضع استخوانی و مفصلی خود عارض میشود .

- | | | |
|---------------|-----------------|------------------------|
| ۱ - Cestan | ۲ - Riser | ۳ - bandelette externe |
| ۴ - myelinisé | ۵ - Obersteiner | ۶ - Redlich |
| ۸ - Nageotte | ۸ - Ravaut | ۹ - Wolkman |

بابنسکی و باره طرفدار ضایعات عروقی سیفیلیس مفصل و استخوان میباشند. استرمپل (۱) ضایعات مفصلی تابس را شبیه بضایعات مفصلی سیفیلیسی میدانند. کینبوک (۲) در بعضی موارد شکستگی های داخل مفصل را مشاهده کرده و از این رو عقیده دارد که بیمار مبتلا به تابس چون درد را حس نمیکند و حس عمقی هم مختل گردیده حرکات مفصلی بطور نامنظم و ناشایسته ادامه می یابد و عارضه مفصلی ایجاد میشود.

دژرین معتقد است که چون مبداء تنوس و تغذیه عضلات حس های خفیف و دائمی است که از محیط به مرکز عصبی منتقل میگردند و در بیماری تابس حس مزبور از بین رفته است بنابراین عمل تنوس و تغذیه ماهیچه و مفاصل مختل میگردد. ۴ - آلاژوانین (۳) و فوا (۴) ضایعات عروقی انتهائی را در پیدایش اختلال تغذیه ماهیچه ها و مفصل ها مؤثر دانسته و آزرده گی های مراکز سمپاتیک را مسبب این اختلالات می پندارد.

از کثرت اختلاف عقاید فوق بسهولت استنباط میشود که مکانیسم ضایعات و پاتورژنی بیماری تابس هنوز کاملاً روشن نشده است. بعقیده ما ضایعات عصبی تابس مختلط بوده و عامل ترپونم و سموم حاصل از آن (۵) اختلالات نسج عصبی و مننژ را سبب میگردد و ضایعات مفصلی استخوانی و عضلانی را باید به اختلالات ترفیک ناشی از ضایعات شریانی نسبت داد.

۱ - Strumpell ۲ - Kienbock

۳ - Allajuanine ۴ - Foix ۵ - toxi-infection