

مجله دانشکده پزشکی تهران
شماره نهم و دهم، بهمن و اسفندماه ۶۷ صفحه ۱۶۷

معرفی یک خانواده ایرانی با سندرم واردنبورگ و ترمیم چسبندگی
MEDIAL - CANTHUS

دکتر ملیحه مهشید* - دکتر فرهاد فرزاد** - دکتر حمید نوروزی***

مقدمه:

در این مقاله یک خانواده ایرانی مبتلا به سندرم واردنبورگ معرفی گشته و عمل جراحی برای تصحیح MEDIAL CANTHUS بوسیله عمل ۸-۸ شرح داده میشود. WAARDENBURG در سال ۱۹۵۱ برای نخستین بار سندرمی را با نشانه های زیر گزارش کرده است.

۱- تغییر محل زوایای داخلی چشمها بطرف خارج همراه با دیستوپی نقطه های اشکی و تنگی شکاف پلکها.

۲- پهن شدن قاعده بینی.

۳- پیوسته بودن ابروها و هیپرتریکوز بخصوص در

قسمت میانی.

۴- سفید شدن قسمتی از موهای جلوی سر که نوعی

البینیسم پاریسل میباشد، ضمناً این اختلاف رنگ ممکن است در قسمت های مختلف بدن نیز دیده شود.

۵- اختلاف رنگ هتروکرومی اپریس بطور کامل و یا

نسبی.

۶- کری مادرزادی.

تمام این نشانه ها در همه بیماران وجود ندارد، اغلب ترکیبی از چند نشانه و علائم ذکر شده دیده میشود، انتقال بیماری بصورت اتوزوالال غالب میباشد.

بحث و نشانه های سندرم واردنبورگ در همه بیماران بطوریکسان تظاهر نمی کند، به عقیده برخی از مؤلفین تغییر محل زوایای داخلی چشمها از ثابت ترین و شایع ترین نشانه های این سندرم می باشد که در ۹۹٪ بیماران دیده میشود.

تشخیص افتراقی با هیپرتلوریسم مطرح میشود.

فرق بین هیپرتلوریسم و دیستوپی در این است که

در دیستوپی فقط فاصله بین زاویه های داخلی در چشمها افزایش می یابد در حالیکه در هیپرتلوریسم علاوه بر آن فاصله دومردمک هم افزایش می یابد. علاوه بر زیاد شدن فاصله تمایل نقاط اشکی تحتانی بطرف خارج نیز از نشانه های این بیماری است و از نشانه های دیگر بهم پیوسته بودن و هیپرتریکوز ابروها و سفید شدن موها ذکر میشود.

* استادیار بخش چشم بیمارستان جرجانی - دانشگاه ملی ایران.

** استادیار بخش چشم بیمارستان جرجانی - دانشگاه ملی ایران.

*** متخصص بیماریهای چشم بیمارستان جرجانی - دانشگاه ملی ایران.

در اودیومتری طبیعی است .

در معاینه عمومی بیمار نکته غیر طبیعی مشاهده نشد ، هوش بیمار در حد طبیعی میباشد ، یافته های آزمایشگاهی و رادیولوژی طبیعی بودند .

ب: فریده / ۲۲ ساله خواهر بیمار الف

یافته های بالینی هر دو چشم بیمار آبی رنگ است ، بهم چسبیدن MEDIAL-CANTHUS در هر دو طرف بمقدار زیاد وجود دارد ، بهم پیوستگی موهای ابرو در خط میانی پیشانی دیده میشود (شکل ۲) حدت بینائی در هر دو طرف ۶/۹ میباشد . عیب انکسار واضحی ندارد . در معاینه نه چشم دیسک و عروق و ماکولا طبیعی میباشد ، حرکات چشمها طبیعی است ، وضع شنوایی بیمار طبیعی میباشد (شکل ۲) .

ج: رضا / ۲۹ ساله برادر بیمار الف

یافته های بالینی چشم چپ بیمار آبی و چشم راست وی قهوه ای است و موهای سفیدی در قسمت جلوی سردارد ، فاصله زوایای داخلی چشمها افزایش یافته و چسبندگی دیده میشود ، حدت بینائی در هر دو طرف ۶/۶ میباشد . بیمار دارای کری دوطرفه است .

رمضان - / ۷۰ ساله پدر بیمار الف (شکل ۳)

یافته های بالینی ، هتروکرومی ایریس وجود دارد بطوریکه چشم راست بیمار قهوه ای و چشم چپ آبی است ، بهم چسبیدن MEDIAL-CANTHUS در هر دو طرف بهمراه جابجائی پونکتوم های اشکی بسمت خارج دیده میشود حدت بینائی بیمار در هر دو طرف ۶/۹ میباشد .

با توجه به علائم بالینی بیماران تشخیص سندرم واردنیورگ داده شدو بیماران الف و ب و ج ، جهت ترمیم چسبندگی MEDIAL-CANTHUS در بخش چشم بستری و عمل جراحی λ ← Δ انجام شد .

در بیمار الف ، بعد از انجام جراحی میزان انحراف

چشم چپ بخارج مشخص تر شد و در حدود یک ماه بعد انحراف چشم بوسیله عمل جراحی تصحیح شد .

MEDIAL-RECTUS-RESECT

اختلاف رنگ ایریس در ۴۵٪ بیماران گزارش شده است که البته این اختلاف رنگ چشمها در سال اول زندگی ممکن است تشخیص داده نشود .

سفید بودن موی سر در قسمت قدامی ۳۵٪- ۲۰ بیماران وجود دارد ، ممکن است بعد از دوران کودکی از بین برود ، پهن بودن و فرورفتگی قاعده بینی نیز گزارش شده است . کری گوش داخلی از نشانه های است که در همه بیماران وجود ندارد و شیوع آن در حدود ۴۰٪ میباشد . به عقیده واردنیورگ علت کری در این بیماران اخلاص رشد اعضاء کورتی میباشد .

شرح حال بیماران

الف فریبا- / ۲۰ ساله بیمار بعلت انحراف چشم چپ بخارج ، به بیمارستان جرجانی مراجعه کرد . پدر بیمار ۷۰ ساله و مادر وی ۴۵ ساله و باهم قرابت نسبی ندارند بیمار دارای ۲ خواهر و ۱ برادر میباشد . (شکل ۱) .

نشانه های بالینی و آزمایشگاهی :

فاصله بین زوایای داخلی چشمها بیشتر از حد معمول بنظر میرسد رنگ چشم راست بیمار آبی و رنگ چشم چپ قهوه ای میباشد .

بیمار دارای انحراف چشم چپ بخارج در حدود ۳۵ پریم دیوپتر میباشد . چشم غالب بیمار چشم راست میباشد و بیمار قادر به Fix کردن با چشم چپ نمیشد . میزان انحراف در نگاه به دور و نزدیک یکسان است و در نگاه به بالا و پایین تغییری نمی کند ، حرکات عضلات چشم وجود پرکاری عضله راست خارجی چشم چپ و کم کاری عضله راست داخلی سمت چپ نشان میدهد . حدت بینائی بیمار در سمت راست ۶/۹ و در سمت چپ ۶/۲۴ میباشد .

$$RE = -0.25C \times 180$$

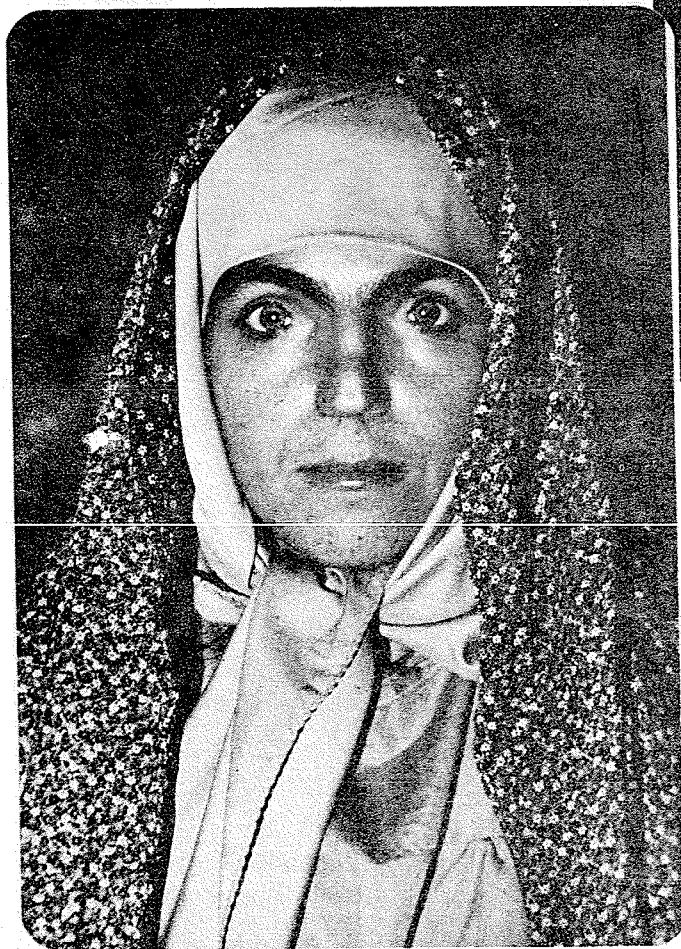
$$LE = -0.5C \times 180$$

در سمت راست به ۶/۶ و در سمت چپ به ۶/۱۸ میرسد .

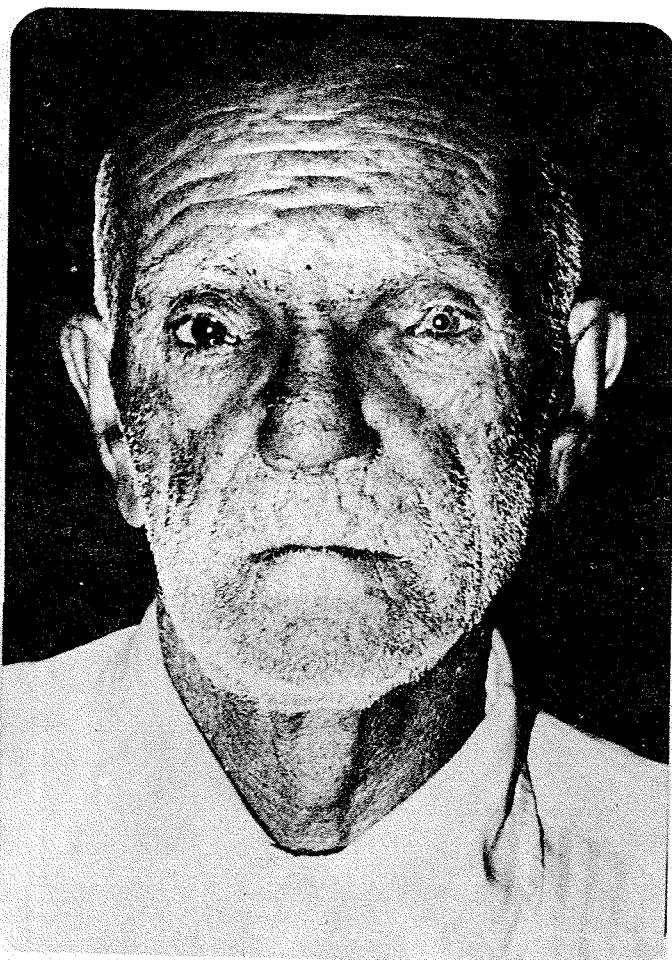
قاعده بینی کمی فرو رفته و پهن میباشد ، در هر دو چشم چسبندگی MEDIAL-CANTHUS وجود دارد ، در جلوی سر بیمار تعدادی موی سفید دیده میشود . معاینه ته چشم وضع دیسک و عروق و ماکولا طبیعی میباشد ، شنوایی بیمار



شکل ۱- بیمار الف قبل از عمل



شکل ۲- بیمار ب قبل از عمل



شکل ۳- پدر بیمار



شکل ۴- بیمار الف بعد از عمل



بیمار ب ۳ روز بعد از عمل



بیمار ب - دو هفته بعد از عمل

سه بیمار جهت تصحیح چسبندگی
تحت عمل جراحی λ قرار گرفتند. ← ۸-

خلاصه:

در این مقاله سندرم واردنبورگ در یک خانواده ایرانی شامل پدر و ۲ دختر و ۱ پسر شرح داده شده و ۲ بیمار از ۴ بیمار هتروکرومی ایریس وجود داشت و در تمام بیماران بهم چسبیدن medialcanthus و پهن بودن ریشه بینی مشاهده شد.

REFERENCES:

- 1- Partington, M.W; Waardenburg's syndrome and heterochromia iridum in a deaf school population Canad. Med. Assoc. J.90: 1008, 1964.
- 2- Goldberg, M.F.: Waardenburg's syndrome with fundus and other anomalies. Arch. Ophthal. 76: 797, 1966.
- 3- Feinberg, D.L.: White forelock in the newborn. J. Neward City Hospital 11,44, 1965.
- 4- Arnvig, J.: The Syndrome of Waardenburg. Acta Genet.(Basel)9:41, 1958.
- 5- Waardenburg, P.J.: New Syndrome combining developmental anomalies of eyelids, eyebrows and nose root with pigmentary defects of iris and head hair and congenital deafness. Am. J. Human Genet. 3: 195-253, 1951.

سندرم واردنبورگ در یک خانواده ایرانی دکتر کبیری و همکاران مجله نظام پزشکی سال ۱۳۵۶ شماره ۲