

## Clinical Outcomes of Surgery for Double Elevator Palsy

Yazdani A, MD; Zareie Ghanavati S, MD

**Purpose:** To evaluate the clinical findings and surgical management of patients with congenital unilateral double elevator palsy (DEP) or monocular elevation deficiency (MED)

**Methods:** In a non-comparative interventional case series, 27 consecutive cases of DEP were studied. Hypotropia, elevation deficiency, and pseudoptosis were corrected by Knapp or Callahan procedure with or without inferior rectus recess. Ptosis was corrected by anterior levator resection (ALR) and brow suspension. Levator excision and brow suspension was performed for correction of accompanying jaw winking ptosis. Horizontal strabismus repair, blepharoplasty, and double Z-plasty for epicanthal folds were done in some cases.

**Results:** This series included 15 female and 12 male subjects with mean age of  $13 \pm 10$  years. All patients except two were sporadic cases. Definite congenital DEP was present in two members of a consanguineous family. In most cases, the presenting complaint was ipsilateral ptosis (74%). Hypotropia with various degrees of severity was found in 20 cases (74%). Six patients (22%) had jaw winking ptosis of the ipsilateral eye. Knapp procedure was performed in 6 and Callahan procedure was performed in 4 cases. True ptosis was corrected by anterior levator resection in 9 and brow suspension in 8 eyes. Levator excision and brow suspension was performed in 3 patients with accompanying jaw winking ptosis. In one case with mild jaw winking, levator resection was done. Hypotropia was corrected in 80% after surgery and eye elevation increased by  $25 \pm 15$  PD. Ptosis correction procedures successfully improved chin up position and cosmetic appearance in addition to opening the visual axis. Anterior segment ischemia was not found in any cases after one year of follow up.

**Conclusion:** Blepharoptosis and hypotropia are the chief clinical features and presenting complaints in this condition. Knapp and Callahan procedure with or without inferior rectus recess are effective and should be consider prior to considering surgical intervention for the ptosis.

**Key words:** double elevator palsy (DEP), monocular elevation deficiency (MED), Hypotropia, Ptosis, Knapp procedure, Callahan procedure

- Bina J Ophthalmol 2006; 11 (3): 326-334.

### یافته‌های بالینی و درمانی در بیماران مبتلا به فلج یک‌طرفه ماهیچه‌های بالابرنده چشم

دکتر احمد یزدانی<sup>۱</sup> و دکتر سیامک زارعی قنواتی<sup>۲</sup>

#### چکیده

**هدف:** ارزیابی تظاهرات بالینی و نتایج درمان جراحی در بیماران مبتلا به فلج مادرزادی و یک‌طرفه ماهیچه‌های بالابرنده چشم (double elevator palsy).

**روش پژوهش:** در این مجموعه موارد مداخله‌ای غیرمقایسه‌ای، ۲۷ بیمار مبتلا به فلج مادرزادی و یک‌طرفه ماهیچه‌های بالابرنده چشم، تحت بررسی قرار گرفتند. در همه بیماران، قبل و بعد از جراحی، معاینه کامل چشم‌پزشکی انجام شد. برای اصلاح هایپوتروپی، محدودیت بالا رفتن چشم و افتادگی کاذب پلک، از اعمال جراحی نپ (Knapp) یا کالاهان

دکتر احمد یزدانی - یافته‌های بالینی و درمانی در فلج یک‌طرفه ماهیچه‌های بالابرنده چشم

(Callahan) با یا بدون رسس (recess) ماهیچه راست تحتانی استفاده شد. برای درمان افتادگی حقیقی پلک، عمل رزکشن لواتور و عمل اسلینگ (brow suspension) انجام گردید. عمل حذف (excision) لواتور همراه با اسلینگ، در مواردی انجام شد که دچار پدیده مارکوس گان (Marcus Gunn jaw winking syndrome) در همان چشم بودند. اصلاح استرابیسم افقی، بلفاروپلاستی و زد-پلاستی مضاعف (double Z plasty) برای اصلاح اپیکانتوس نیز در برخی از بیماران صورت گرفت.

**یافته‌ها:** بیماران شامل ۱۲ مرد و ۱۵ زن بودند. متوسط سن هنگام مراجعه  $10 \pm 13$  سال بود. بیماری در ۲ مورد خانوادگی و در بقیه موارد تک‌گیر (اسپورادیک) بود. نوع خانوادگی بیماری به طور مشخص در دو نفر از اعضای یک خانواده مشاهده گردید. همه بیماران محدودیت حرکت در نگاه بالا داشتند. بیماران در  $81/5$  درصد موارد از افتادگی پلک (حقیقی یا کاذب) طرف مبتلا شکایت داشتند. هایپوتروپی با درجات مختلف در  $74/1$  درصد موارد وجود داشت. چهار بیمار ( $14/8$  درصد) ازوتروپی و ۵ بیمار ( $18/5$  درصد) ازوتروپی نیز داشتند. پدیده بلز (Bell's phenomenon) در ۱۵ بیمار ( $55/6$  درصد) از بین رفته بود و در ۶ بیمار ( $22/2$  درصد)، همراهی پدیده مارکوس گان دیده شد. شش بیمار تحت عمل نپ و ۴ بیمار تحت عمل کالاهان قرار گرفتند. در ۹ بیمار، رزکشن لواتور و در ۸ بیمار عمل اسلینگ انجام گردید. در ۳ بیمار، عمل رزکشن لواتور همراه با اسلینگ و در یک بیمار فقط رزکشن لواتور انجام شد. در ۸ مورد از ۱۰ بیماری که تحت عمل نپ یا کالاهان قرار گرفته بودند؛ هایپوتروپی در نگاه اولیه برطرف شد و حرکات رو به بالای چشم در مجموع، به طور متوسط  $15 \pm 25$  پریم‌دیوپتر تقویت گردید. جراحی اصلاح افتادگی پلک در همه بیماران از نظر اصلاح وضعیت ظاهری، اصلاح موقعیت غیرطبیعی سر و بازکردن مسیر بینایی، موفقیت‌آمیز بود. بررسی از نظر ایسکمی سگمان قدامی، در مدت حداقل یک سال پی‌گیری، در همه بیماران منفی بود.

**نتیجه‌گیری:** افتادگی پلک و هایپوتروپی از تظاهرات اصلی و علت مراجعه اکثر مبتلایان به فلج ماهیچه‌های بالابرنده چشم می‌باشند. اعمال جراحی کالاهان و نپ با یا بدون رسس ماهیچه راست تحتانی، در بهبود هایپوتروپی و بالا رفتن چشم بسیار موثرند ولی باید قبل از اصلاح افتادگی پلک، در نظر گرفته شوند.

• مجله چشم‌پزشکی بینا ۱۳۸۵؛ دوره ۱۱، شماره ۳: ۳۳۴-۳۲۶.

• پاسخ‌گو: دکتر احمد یزدانی (email: yazdani29@hotmail.com)

۱- دانشیار- چشم‌پزشک- دانشگاه علوم پزشکی مشهد

۲- دستیار- چشم‌پزشک- دانشگاه علوم پزشکی مشهد

📧 مشهد- بیمارستان فوق تخصصی چشم‌پزشکی خاتم‌الانبیا (ص)

تاریخ دریافت مقاله: ۳۱ شهریور ۱۳۸۴

تاریخ تایید مقاله: ۵ دی ۱۳۸۴

#### مقدمه

از نظر سبب‌شناسی ضایعه، اتفاق نظر وجود ندارد. با نظر به این که رشته‌های عصبی ماهیچه راست فوقانی، تقاطع می‌یابند اما رشته‌های عصبی ماهیچه مایل تحتانی، بدون تقاطع و از شاخه دیگر عصب اکولوموتور به آن می‌رسند؛ موضوع پیچیده‌تر می‌شود. Scott و Jackson<sup>۳</sup> محدودیت عملکردی (restriction) ماهیچه راست تحتانی را به عنوان علت معرفی کردند. هم‌چنین اظهار داشتند که فلج بلندمدت ماهیچه راست فوقانی می‌تواند

فلج ماهیچه‌های بالابرنده چشم، اولین بار توسط White در سال ۱۹۴۲ توضیح داده شد<sup>۱</sup>. ویژگی‌های بیماری عبارتند از محدودیت حرکات چشم در نگاه به بالا و خارج و هم‌چنین بالا و داخل، هایپوتروپی، تبلی چشم، افتادگی حقیقی یا کاذب پلک، اختلال پدیده بلز (Bell's phenomenon) و در برخی موارد، همراهی پدیده مارکوس گان<sup>۱-۶</sup>.

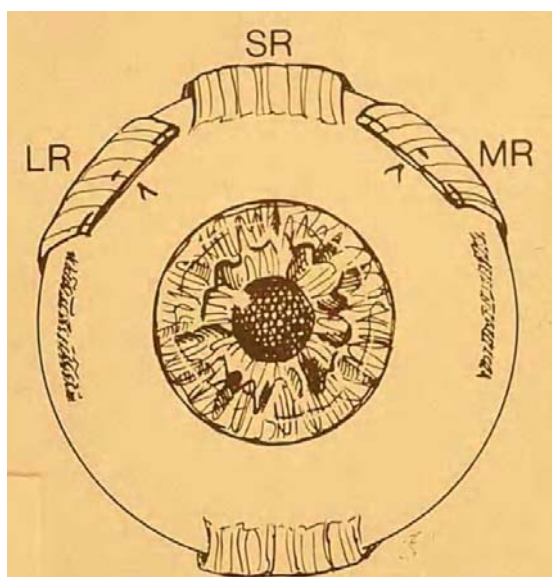
ماهیه‌های بالابرنده چشم، این ضایعه را توصیف می‌کند. جهت بهبود بالا رفتن چشم و اصلاح هایپوتریپی، دو روش جراحی نپ (Knapp) و کالاهان (Callahan) با یا بدون رسس (recess) ماهیه‌هاست تحتانی مطرحند. در عمل نپ، ماهیه‌های راست خارجی و داخلی به محل اینسرسیشن (insertion) ماهیه‌هاست فوقانی اتصال می‌یابند و در عمل کالاهان، نیمه‌های فوقانی ماهیه‌های راست داخلی و خارجی به نیمه‌های داخلی و جانبی ماهیه‌هاست فوقانی متصل می‌شوند (تصویر ۱). مزیت روش کالاهان در این است که احتمال ایسکمی سگمان قدامی را کاهش می‌دهد<sup>۱</sup>. اصلاح افتادگی پلک در این بیماران پس از اصلاح هایپوتریپی و استرابیسم افقی صورت می‌گیرد<sup>۱۰-۱۲</sup>.

با توجه به اندک بودن مطالعات مدون در دسترس، در مورد فلج ماهیه‌های بالابرنده چشم به ویژه در ایران، این مطالعه با هدف شناسایی تظاهرات بالینی، نوع وراثت و نتایج اعمال جراحی در بیماران مراجعه‌کننده به بیمارستان قائم (عج) و بیمارستان فوق تخصصی چشم‌پزشکی خاتم‌الانبیا (ص) در مشهد انجام شد. این مطالعه، حجم نسبتاً مناسبی از بیماران را که در مدت ۱۱ سال گردآوری شده‌اند؛ مورد بررسی قرار می‌دهد و همچنین نوع خانوادگی بیماری که بسیار نادر است؛ در این مطالعه گزارش شده است.

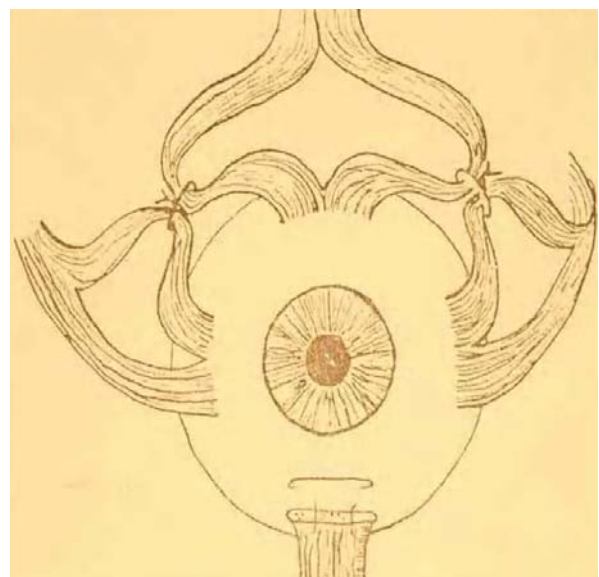
به فیروز ماهیه‌هاست تحتانی منجر شود. Fells و Jampel<sup>۷</sup> نظریه فوق هسته‌ای (منشا دستگاه عصبی مرکزی) را بیان کردند. Metz<sup>۴</sup> در سال ۱۹۷۹ با ترکیبی از این دو نظریه، بیماران را در سه گروه قرار داد:

- گروه ۱- دچار محدودیت عمل ماهیه‌هاست تحتانی که در آن آزمون داکشن نیرومند (forced duction) مثبت، آزمون جنریشن نیرومند (forced generation) طبیعی، حرکات ساکادیک در نگاه به بالا طبیعی و پدیده بلز مختل است.
- گروه ۲- پارزی ماهیه‌های بالابرنده که در آن آزمون داکشن نیرومند منفی، آزمون جنریشن نیرومند مختل، حرکات ساکادیک در نگاه به بالا کاهش‌یافته و پدیده بلز طبیعی است.
- گروه ۳- ترکیب ۲ مورد بالا که در آن آزمون داکشن نیرومند مثبت، آزمون جنریشن نیرومند مختل، حرکات ساکادیک در نگاه به بالا کاهش‌یافته و پدیده بلز مختل است.

Ziffer و همکاران<sup>۸</sup> نشان دادند که سرعت حرکات ساکادیک در نگاه به بالا، در پایین خط میانه نگاه، طبیعی و در بالای آن مختل است که احتمال وجود سبب‌شناسی فوق‌هسته‌ای را تقویت می‌کند<sup>۹</sup>. در بررسی‌های تصویری انجام‌شده، ماهیه‌هاست فوقانی سمت مبتلا کوچک‌تر از طرف مقابل است<sup>۸</sup>. با توجه به مطالب گفته‌شده، اصطلاح نارسایی یک‌طرفه بالا رفتن چشم (monocular elevation deficiency)، بهتر از فلج



LR: lateral rectus, SR: superior rectus, MR: medial rectus



تصویر ۱- تصویر نمادین روش‌های جراحی: الف- روش کالاهان (Callahan) همراه با رسس ماهیه‌هاست تحتانی و ب- روش نپ (Knapp)

### روش پژوهش

پرونده‌های ۲۷ بیمار مبتلا به فلج ماهیچه‌های بالابرنده چشم که بین سال‌های ۱۳۷۳ تا ۱۳۸۳ تحت اصلاح جراحی قرار گرفتند؛ به صورت مجموعه موارد مداخله‌ای غیرمقایسه‌ای بررسی شدند. همه بیماران تحت معاینه کامل چشم‌پزشکی شامل تعیین حدت بینایی، رفرکشن، اندازگیری میزان انحراف بر حسب پریزم دیوپتر (Prism-Cover test) و استفاده از آزمون کریمسکی در صورت عدم همکاری)، آزمون داکشن نیرومند، ارزیابی حرکات چشم و اندازگیری‌های مربوط به افتادگی پلک قرار گرفتند. هم‌چنین شجره وراثتی در همه بیماران بررسی گردید. بیماران زیر ۱۰ ساله مبتلا به تنبلی چشم، قبل از انجام جراحی، تحت درمان تنبلی چشم قرار گرفتند.

برای اصلاح هایپوتروپی، محدودیت بالا رفتن چشم و افتادگی کاذب پلک، از اعمال جراحی نپ یا کالاهان با یا بدون رسس ماهیچه راست تحتانی استفاده شد. نحوه انتخاب عمل جراحی، تصادفی بود. در صورت تصمیم به رسس کردن ماهیچه راست تحتانی (بر اساس وجود یا عدم محدودیت ماهیچه)، این جراحی ۸ هفته قبل از عمل نپ و یا به طور هم‌زمان با عمل کالاهان انجام می‌شد. در صورت خفیف بودن هایپوتروپی و عدم شکایت بیمار، اصلاح هایپوتروپی انجام نگردید.

در موارد وجود انحراف افقی توام، عمل نپ همراه با رسس و رزکت (R&R) ماهیچه‌های راست افقی همان چشم یا چشم مقابل یا رسس دوطرفه ماهیچه‌های راست افقی و یا کالاهان همراه با R&R ماهیچه‌های راست افقی چشم مقابل انجام شد.

جهت اصلاح افتادگی حقیقی پلک، عمل رزکشن لواتور و عمل اسلینگ (brow suspension) صورت پذیرفت. در همراهی پدیده مارکوس گان (Marcus Gunn jaw winking syndrome) در همان چشم، عمل حذف (excision) ماهیچه لواتور همراه با اسلینگ انجام شد. اصلاح استرایسم افقی، بلفاروپلاستی و زد-پلاستی مضاعف (double Z plasty) برای اصلاح اپیکانتوس نیز در برخی از بیماران صورت گرفت.

پی‌گیری به صورت یک روز، یک هفته و یک ماه بعد از عمل و سپس هر ۳ ماه تا حداقل یک سال در همه بیماران انجام شد. پس از آن نیز بیماران هر ۶ ماه پی‌گیری شدند. بهبود وضعیت ظاهری، کاهش هایپوتروپی، کاهش انحراف افقی، افزایش حرکات رو به بالای چشم، کاهش افتادگی پلک و

کاهش پدیده مارکوس گان مورد ارزیابی قرار گرفت.

عوارض احتمالی عمل جراحی به همه بیماران یا والدین آن‌ها توضیح داده شد و از آن‌ها رضایت‌نامه آگاهانه گرفته شد. هم‌چنین با توجه به احتمال انتشار اطلاعات و تصاویر، پیشاپیش رضایت اخذ گردید. اطلاعات بیماران در نرم‌افزار آماری SPSS جمع‌آوری شد و تحت تحلیل آماری قرار گرفت.

### یافته‌ها

در مجموع ۲۷ بیمار (۱۲ مرد و ۱۵ زن) مورد مطالعه قرار گرفتند. متوسط پی‌گیری ۳ سال بود. در ۵۹ درصد موارد، چشم راست درگیر بود. متوسط سن هنگام مراجعه  $10 \pm 13$  سال (۴۳-۱ سال) و همه موارد مادرزادی بودند. متوسط دید بیماران مورد مطالعه، معادل ۲۰/۴۰ بود.

همه بیماران محدودیت حرکت در نگاه بالا داشتند و ۷۴/۱ درصد بیماران دچار هایپوتروپی در نگاه اولیه بودند. پدیده بلز در ۵۵/۶ درصد بیماران به طور کامل از بین رفته بود (تصویر ۲). آزمون داکشن نیرومند در ۵۹/۳ درصد موارد مثبت شد. در ۹ بیمار، انحراف افقی بیش از ۱۰ پریزم دیوپتر بود و ۴ بیمار مبتلا به ازوتروپی و ۵ بیمار مبتلا به ازوتروپی بودند. فراوانی تظاهرات مختلف چشمی در جدول (۱) آمده است. در ۵ بیمار ارتوتروپ بدون افتادگی پلک در وضعیت اولیه، آزمون داکشن نیرومند، مثبت و پدیده بلز، مختل بود. در ۱۳ بیمار در معاینه بالینی، افتادگی کاذب پلک وجود نداشت که ۷ بیمار در نگاه اولیه ارتوتروپ بودند و ۶ بیمار نیز هایپوتروپی خفیفی (کم‌تر از ۱۰-۵ پریزم دیوپتر) داشتند که افتادگی کاذب پلک در آن‌ها قابل شناسایی نبود.

جدول ۱- توزیع فراوانی بیماران براساس تظاهرات چشمی

تظاهرات چشمی	تعداد	درصد
هایپوتروپی	۲۰	۷۴/۱
افتادگی حقیقی پلک	۲۰	۷۴/۱
افتادگی کاذب پلک	۱۴	۵۱/۸
تنبلی چشم	۱۲	۴۴/۴
انحراف افقی چشم	۹	۳۳/۳
پدیده مارکوس گان	۶	۲۲/۲
ارتوتروپیک و بدون افتادگی پلک در وضعیت اولیه	۵	۱۸/۵

موارد رسس ماهیچه راست تحتانی، میزان اصلاح هایپوتروپی، ۳۰ پریم دیوپتر بود که در موارد اخیر، ماهیچه راست تحتانی بین ۵ تا ۸ میلی‌متر رسس شد. تا حدودی می‌توان گفت که به ازای هر یک میلی‌متر رسس، هایپوتروپی به میزان ۲/۵-۲ پریم اصلاح گردید.

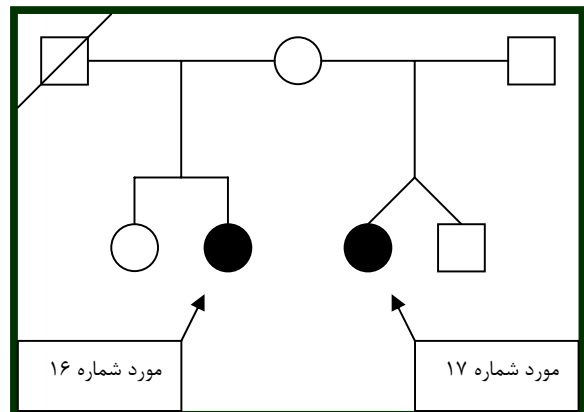
در دو بیمار (بیماران شماره ۴ و ۲۵ جدول ۲) مبتلا به هایپوتروپی شدید (به ترتیب ۴۵ و ۵۰ پریم دیوپتر)، عمل نپ همراه با رسس ماهیچه راست تحتانی، هایپوتروپی را به طور کامل اصلاح نکرد و هایپوتروپی به میزان ۲۵ پریم دیوپتر باقی ماند. در هر ۲ بیمار مزبور، پدیده بلز، مختل و آزمون داکشن نیرومند، مثبت بود.

در دو بیمار (شماره ۸ و ۲۵) جهت اصلاح اگزوتروپی، عمل R&R چشم مقابل انجام شد. در دو بیمار (شماره ۱ و ۱۹) نیز جهت اصلاح ازوتروپی، رسس دوطرفه ماهیچه راست داخلی انجام پذیرفت. در هر ۴ مورد، اصلاح انحراف افقی رضایت‌بخش بود (کم‌تر از ۱۰ پریم دیوپتر).

افتادگی حقیقی پلک در ۲۰ بیمار (۷۴/۱ درصد) وجود داشت که در ۱۲ مورد با افتادگی کاذب پلک همراه بود. تنها در دو مورد، افتادگی کاذب پلک به تنهایی وجود داشت (بیماران شماره ۱۹ و ۲۶ جدول ۲). در ۲۲/۲ درصد بیماران، پدیده مارکوس-گان (تصویر ۴) وجود داشت. در ۵ بیمار هیچ‌گونه افتادگی پلک و هایپوتروپی در نگاه اولیه یافت نشد ولی در معاینات، آزمون داکشن نیرومند مثبت بود.

برای اصلاح افتادگی حقیقی پلک، در ۹ بیمار (۳۳/۳ درصد) عمل رزکشن لواتور و در ۸ بیمار (۲۹/۶ درصد) عمل اسلینگ انجام شد. از ۶ بیمار مبتلا به پدیده مارکوس-گان، ۴ بیمار تحت عمل جراحی پلک قرار گرفتند. در ۳ بیمار عمل حذف لواتور همراه با اسلینگ انجام شد (بیماران شماره ۳، ۱۴ و ۱۵). در بیمار شماره ۲۲ به علت وجود نوع خفیف پدیده مارکوس-گان و وجود افتادگی شدید پلک (شکایت اصلی بیمار)، عمل کالاهان همراه با رزکشن بالابرنده انجام گردید. نتیجه برای بیمار رضایت‌بخش بود و پدیده مارکوس-گان بعد از عمل، تغییر قابل توجهی پیدا نکرد. جراحی اصلاح افتادگی پلک در همه بیماران از نظر اصلاح وضعیت ظاهری، اصلاح موقعیت غیرطبیعی سر و بازکردن مسیر بینایی، موفقیت‌آمیز بود. در ۴ بیمار زیر ۱۰ ساله‌ای که تحت جراحی قرار گرفتند؛

بر اساس شجره وراثتی، تنها در دو بیمار سابقه خانوادگی وجود داشت (بیماران شماره ۱۶ و ۱۷ جدول ۲) و بقیه موارد، تک‌گیر (اسپورادیک) بودند (نمودار ۱).



نمودار ۱- شجره وراثتی دو مورد خانوادگی فلج بالابرنده چشم

مادر بیمار شماره ۱۶ پس از فوت همسرش، با برادرشوهش ازدواج نمود و ثمره ازدواج دوم، یک دوقلوی هتروزایگوت بود که یکی از آنها (بیمار شماره ۱۷) به فلج مادرزادی ماهیچه‌های بالابرنده چشم مبتلا بود. این دو بیمار هم‌خون، هر دو مونث بودند که در یکی چشم راست و در دیگری چشم چپ درگیر بود. هایپوتروپی در خواهر بزرگ‌تر (بیمار شماره ۱۶) وجود نداشت و در خواهر کوچک‌تر (بیمار شماره ۱۷) خفیف و کم‌تر از ۱۰ پریم بود. هر دو بیمار دچار افتادگی شدید پلک همراه با عملکرد ناچیز ماهیچه بالابرنده پلک (کم‌تر از ۲ mm) بودند. هر دو بیمار تحت عمل اسلینگ قرار گرفتند. برای خواهر کوچک‌تر به علت اپی‌کانتوس دوطرفه، عمل زد-پلاستی مضاعف در هر دو طرف انجام شد.

برای اصلاح هایپوتروپی و محدودیت بالا رفتن چشم، در ۶ بیمار (۲۲/۲ درصد) عمل نپ و در ۴ بیمار (۱۴/۸ درصد) عمل کالاهان انجام شد که هایپوتروپی در نگاه اولیه، در ۸ بیمار (معادل ۸۰ درصد) برطرف شد (تصویر ۳). حرکات رو به بالای چشم، در طول زمان، به تدریج افزایش یافت و به طور متوسط به میزان  $25 \pm 15$  پریم دیوپتر تقویت گردید. در مواردی که ماهیچه راست تحتانی، دست‌نخورده باقی مانده بود؛ هایپوتروپی به طور متوسط به میزان  $20 \pm 5$  پریم دیوپتر اصلاح شد ولی در

در دو مورد تنبلی چشم وجود داشت که در هر دو مورد، درمان تنبلی چشم قبل از جراحی انجام شد. سال پی‌گیری، در همه بیماران منفی بود. بررسی از نظر ایسکمی سگمان قدامی در مدت حداقل یک

جدول ۲- مشخصات اپیدمیولوژیک، تظاهرات بالینی و نوع مداخله جراحی در بیماران مورد مطالعه

شماره	سن مراجعه (سال)	جنس	وراثت	چشم مبتلا	هایپوترویبی (پریزم دیوپتر)	پتوز		استرابیسم افقی (پریزم دیوپتر)	پدیده مارکوس گان	درمان
						حقیقی	کاذب			
۱	۱۹	مونث	تک‌گیر	راست	۱۲	+	+	۳۰ ازوتروپی	-	BS -MRR (OU)
۲	۴۳	مذکر	تک‌گیر	راست	خفیف*	-	+	-	-	.BS (OD)
۳	۲۸	مذکر	تک‌گیر	راست	خفیف	+	+	-	+	بلغاروپلاستی (OU) LE+BS (OD)
۴	۲۰	مذکر	تک‌گیر	چپ	۴۵	+	+	۱۲ ازوتروپی	-	Knapp+IRR+ ALR (OS)
۵	۶	مذکر	تک‌گیر	راست	۴۰	+	+	-	-	Knapp+IRR+ ALR (OD)
۶	۱۴	مذکر	تک‌گیر	چپ	۲۷	+	+	-	-	Knapp+ ALR (OS)
۷	۶	مونث	تک‌گیر	راست	خفیف	-	+	-	-	ALR (OD)
۸	۱۹	مونث	تک‌گیر	چپ	۳۵	+	+	۲۵ ازوتروپی	-	Callahan+ IRR+ ALR (OS) R&R (OD)
۹	۶	مذکر	تک‌گیر	راست	-	-	+	-	+	-
۱۰	۴	مونث	تک‌گیر	راست	-	-	-	-	-	-
۱۱	۵	مونث	تک‌گیر	چپ	-	-	-	-	-	-
۱۲	۳۳	مذکر	تک‌گیر	راست	خفیف	-	+	-	-	BS (OD)
۱۳	۶	مونث	تک‌گیر	راست	-	-	-	-	-	-
۱۴	۱۲	مذکر	تک‌گیر	چپ	۲۰	+	+	۱۴ ازوتروپی	+	Callahan+ LE (OS) BS (OU)
۱۵	۲۰	مذکر	تک‌گیر	چپ	۲۹	+	+	-	+	Callahan+LE+ BS (OS)
۱۶	۱۱	مونث	خانوادگی	راست	-	-	+	-	-	BS (OU)
۱۷	۶	مونث	خانوادگی	چپ	خفیف	-	+	-	-	BS+ Z-plasty (OU)
۱۸	۱۴	مونث	تک‌گیر	راست	خفیف	-	+	۱۴ ازوتروپی	-	ALR (OD)
۱۹	۱	مونث	تک‌گیر	چپ	۲۵	-	-	۳۵ ازوتروپی	-	MRR (OU) Knapp (OS)
۲۰	۳	مونث	تک‌گیر	چپ	۱۵	+	+	۲۵ ازوتروپی	+	-
۲۱	۵	مذکر	تک‌گیر	راست	-	-	-	-	-	-
۲۲	۱۹	مونث	تک‌گیر	راست	۴۰	+	+	-	+	Callahan + IRR+ ALR (OD) (خفیف)
۲۳	۱	مونث	تک‌گیر	چپ	۲۰	+	+	-	-	-
۲۴	۲۲	مذکر	تک‌گیر	چپ	۲۵	+	+	-	-	Knapp+ ALR (OS)
۲۵	۱۷	مذکر	تک‌گیر	راست	۵۰	+	+	۲۵ ازوتروپی	-	Knapp+IRR+ ALR (OD) R&R (OS)
۲۶	۱۶	مونث	تک‌گیر	راست	۱۴	-	-	۱۲ ازوتروپی	-	-
۲۷	۲	مونث	تک‌گیر	راست	-	-	-	-	-	-

BS: brow suspension, MRR: medial rectus recession, OU: both eye, OD: right eye, OS: left eye, LE: levator excision, IRR: inferior rectus recession, ALR: anterior levator resection, R&R: medial rectus resection and lateral rectus recession

\* هایپوترویبی خفیف، به موارد کم‌تر از ۱۰ پریزم دیوپتر اطلاق گردید.

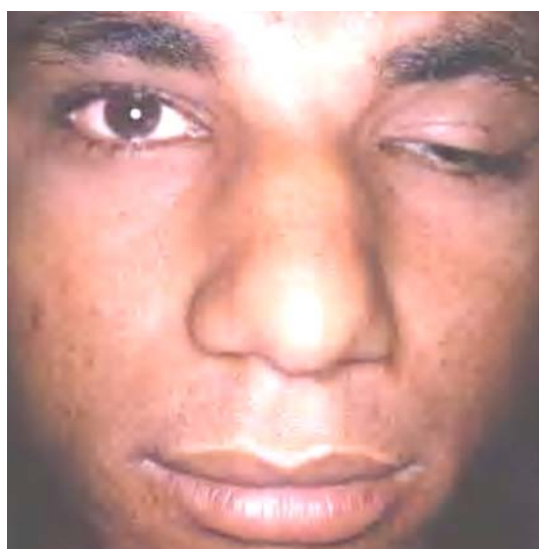
گزارش شده است ولی گزارش موارد خانوادگی آن، بسیار نادر است.<sup>۱۳</sup> از بیماران ما، دو نفر از اعضای یک خانواده هم‌خون، مبتلا به نوع خانوادگی بیماری بودند (بیمار شماره ۱۶ و ۱۷).

### بحث

فلج مادرزادی ماهیچه‌های بالابرنده چشم، به طور معمول تک‌گیر است. گرچه این ناهنجاری در یک دوقلوی هتروزایگوت



تصویر ۲- پدیده بلز منفی (بیمار شماره ۲۵)



تصویر ۴- همراهی سندرم فلج ماهیچه‌های بالابرنده چشم با پدیده مارکوس گان در چشم چپ

موارد اکتسابی این سندرم نیز گزارش شده‌اند<sup>۱۴</sup> که تظاهرات و درمان انواع اکتسابی و مادرزادی مشابهند. در مطالعات انجام شده معمولاً تفاوتی میان ابتلای چشم راست و چپ و جنس مذکر و مونث وجود ندارد<sup>۱۵و۱۴</sup>. در آمار این مطالعه، ابتلای بیشتر چشم راست و برتری اندک جنس مونث دیده شد.



تصویر ۳- بیمار شماره ۸ مبتلا به فلج ماهیچه‌های بالابرنده چشم چپ قبل (الف و ب) و بعد (ج) از اصلاح هایپوتروبی-اگزوتروپی و افتادگی پلک

بودند؛ هایپوتروپی در نگاه اولیه از بین رفت یا به حداقل رسید. در این دو بیمار، میزان هایپوتروپی قبل از عمل جراحی شدید (۵۰ و ۴۵ پریزم دیوپتر) بود. در هر دو بیمار، پدیده بلز، مختل و آزمون داکشن نیرومند، مثبت بود. عمل نپ همراه با رسس ماهیچه راست تحتانی در هر دو بیمار انجام شد و هایپوتروپی برابر ۲۵ پریزم دیوپتر باقی ماند. میزان اصلاح به ویژه در مواردی که همراه با رسس ماهیچه راست تحتانی باشد؛ به نحو چشم‌گیری افزایش می‌یابد. هم‌چنین پدیده بلز بهبود قابل ملاحظه‌ای پیدا می‌کند. علت عدم موفقیت را می‌توان به مجموعه‌ای از هایپوتروپی شدید، پارزی ماهیچه راست فوقانی و یا سفتی ماهیچه راست تحتانی نسبت داد.

البته به تازگی عمل نپ همراه با بخیه تثبیت‌کننده خلفی (posterior fixation suture) ماهیچه‌ها در مبتلایان به فلج ماهیچه‌های بالابرنده چشم انجام شده و نتایج رضایت‌بخشی به همراه داشته است. میزان اصلاح در این روش، از روش‌های متداول بیش‌تر بوده و از نیاز به عمل مجدد کاسته است.<sup>۱۶</sup>

در ۴ بیمار که انحراف افقی نیز داشتند؛ عمل نپ همراه با R&R ماهیچه‌های راست افقی همان چشم یا چشم مقابل یا رسس کردن دوطرفه ماهیچه‌های راست افقی و یا کالاهان همراه با R&R ماهیچه‌های راست افقی چشم مقابل انجام شد. در این بیماران، انحراف افقی به طور قابل قبولی (کم‌تر از ۱۰ پریزم دیوپتر) اصلاح شد.

با توجه به وجود افتادگی کاذب پلک در نزدیک به نیمی از بیماران، بهتر است که عمل اصلاح افتادگی پلک، پس از اصلاح استرابیسم انجام شود. به منظور جلوگیری از کراتیت مواجهه‌ای (exposure keratitis)، باید اختلال پدیده بلز را در این بیماران در نظر داشت و از اصلاح بیش از حد خودداری کرد.

عمل ارجح در افراد مبتلا به فلج ماهیچه‌های بالابرنده چشم همراه با پدیده مارکوس-گان، عبارت است از عمل کالاهان یا نپ همراه با حذف ماهیچه بالابرنده (levator excision) و انجام عمل اسلینگ. نکته مهم در درمان افتادگی پلک، احتمال وجود افتادگی کاذب پلک در زمینه هایپوتروپی بیمار است.<sup>۱۷</sup> لذا بهتر است که درمان افتادگی پلک، بعد از اصلاح هایپوتروپی انجام گردد. با توجه به این که شکایت اصلی بیماران در مطالعه ما، افتادگی پلک بود؛ توجه بیمار در این موارد کمک‌کننده است.

تنبلی چشم از یافته‌های همراه بیماری است که علت آن هایپوتروپی، انحراف افقی همراه، افتادگی پلک و عیب انکساری همراه می‌باشند. در بزرگ‌ترین مطالعه موجود که بر روی ۱۲۹ بیمار انجام شد؛ شیوع تنبلی چشم ۶۱ درصد، هایپوتروپی ۹۷ درصد، افتادگی پلک ۹۰ درصد بوده و هم‌چنین انحراف عمودی (DVD: dissociated vertical deviation) تا ۳۰ درصد گزارش شده است.<sup>۱۵</sup> شیوع تنبلی چشم، هایپوتروپی و افتادگی پلک در مطالعه ما به ترتیب ۴۴/۴ درصد، ۷۴/۱ درصد و ۸۱/۵ درصد بود ولی در بیماران ما DVD واضحی مشاهده نشد.

در ۵ بیمار (۱۸/۵ درصد) هایپوتروپی و افتادگی پلک در وضعیت اولیه وجود نداشت ولی دارای آزمون داکشن نیرومند مثبت و پدیده بلز مختل بودند. این بیماران احتمالاً از گروهی می‌باشند که ماهیچه راست تحتانی سفت (tight) دارند که این سفتی ماهیچه می‌تواند اولیه یا ثانویه به فلج طولانی‌مدت یا هایپوپلازی ماهیچه راست فوقانی باشد.

درمان این بیماران، با توجه به اختلال ماهیچه‌ها و مشکلات فوق هسته‌ای، نیازمند دقت خاصی است. در مطالعه حاضر برای بهبود بالا رفتن چشم و اصلاح هایپوتروپی، از دو عمل کالاهان و نپ استفاده شد. در موارد عدم دست‌کاری ماهیچه راست تحتانی، به طور متوسط  $20 \pm 5$  پریزم دیوپتر از هایپوتروپی اصلاح شد. در موارد رسس ماهیچه راست تحتانی، میزان اصلاح هایپوتروپی، بیش‌تر و به طور متوسط ۳۰ پریزم دیوپتر بود.

در مجموع، برای اصلاح هایپوتروپی و بهبود حرکات چشم به طرف بالا، در صورت منفی بودن آزمون داکشن نیرومند، عمل جراحی نپ یا کالاهان بدون رسس ماهیچه راست تحتانی و در صورت مثبت بودن آزمون داکشن نیرومند (موید فیروز ماهیچه راست تحتانی)، انجام رسس ماهیچه راست تحتانی و عمل کالاهان به طور هم‌زمان یا این که عمل نپ، ۶-۸ هفته پس از رسس توصیه می‌گردد.

در این مطالعه، نتیجه عمل نپ و کالاهان در بهبود حرکات به طرف بالای چشم به مرور زمان (تا دو ماه) افزایش یافت. میزان اصلاح، به ویژه در موارد رسس ماهیچه راست تحتانی، ارتباط دقیقی با میزان انحراف قبل از عمل نداشت. این موضوع در مطالعات قبلی نیز اثبات شده است.<sup>۸</sup> به جز دو بیمار، در تمامی بیمارانی که برای اصلاح هایپوتروپی عمل جراحی شده



با این روش‌ها، بالا رفتن کره چشم و هم‌چنین پدیده بلز، بهبود قابل ملاحظه‌ای پیدا می‌کنند. افتادگی پلک بیماران بعد از اصلاح هایپوتروپی و استرابیسم افقی، مورد بررسی مجدد قرار می‌گیرد و به نحو مقتضی ترمیم می‌گردد.

### نتیجه‌گیری

افتادگی پلک و هایپوتروپی از تظاهرات اصلی و علت مراجعه اکثر بیماران مبتلا به فلج ماهیچه‌های بالابرنده چشم می‌باشند. اعمال جراحی کالاهان و نپ با یا بدون رسس ماهیچه راست تحتانی روش‌هایی مطمئن و موثر در درمان هایپوتروپی هستند.

### منابع

- 1- White JW. Paralysis of the superior rectus and the inferior oblique muscle of the same eye. *Arch Ophthalmol* 1942;27:366-371.
- 2- Yazdani A. Surgical management of double elevator palsy. *Can J Ophthalmol* 2000;35:99.(Abstract)
- 3- Scott WE, Jackson OB. Double elevator palsy: the significance of inferior rectus restriction. *Am Orthopt J* 1977;27:5-10.
- 4- Metz HS. Double elevator palsy. *Arch Ophthalmol* 1979;97:901-903.
- 5- Metz HS. Double elevator palsy. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1981;18:31-35.
- 6- Barsoum-Homsy M. Congenital double elevator palsy. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1983;20:185-191.
- 7- Jampel RS, Fells P. Monocular elevation paresis caused by a central nervous system lesion. *Arch Ophthalmol* 1968;80:45-47.
- 8- Cadera W, Bloom JN, Karlik S. A magnetic resonance imaging study of double elevator palsy. *Can J Ophthalmol* 1997;32:250-253.
- 9- Ziffer AJ, Rosenbaum AL, Demer JL, Yee RD. Congenital double elevator palsy: vertical saccadic velocity utilizing the scleral search coil technique. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1992;29:142-149.
- 10- Callahan MA. Surgically mismanaged ptosis associated with double elevator palsy. *Arch Ophthalmol* 1981;99:108-112.
- 11- Knapp I. The surgical treatment of double-elevator paralysis. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1969;67:304-323.
- 12- Burke JP, Ruben MB, Scott WE. Vertical transposition of the horizontal recti (Knapp procedure) for the treatment of double elevator palsy: effectiveness and long-term stability. *Br J Ophthalmol* 1992;76:734-737.
- 13- Bell JA, Feilder AR, Viney S. Congenital double elevator palsy in identical twin. *J Clin Neuroophthalmol* 1990;10:32-34.
- 14- Caldeira JA. Vertical transposition of the horizontal rectus muscles for congenital/early onset "acquired" double elevator palsy: a retrospective long term study of 10 consecutive patients. *Binocul Vis Strabismus* 2000;15:29-38.
- 15- Olson RI, Scott WE. Dissociative phenomena in congenital monocular elevation deficiency. *J AAPOS* 1998;2:72-78.
- 16- Snir M, Friling R, Kalish H, Bourla D, Weinburger D, Axer R. Combine rectus muscle transposition with posterior fixation suture for the treatment of double elevator palsy. *Ophthalmology* 2005;112:933-938.