

گزارش مواردی از هیپوپلازی عضله دپرسور انگولی اریس، علت آسیمتری صورت حین گریه در نوزاد

دکتر وحیده توپچی زاده: استادیار طب فیزیکی توانبخشی، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی تبریز: نویسنده رابط

E-mail: toopchi@tbzmed.ac.ir

دکتر محمد برزگر: استاد بیماریهای اعصاب کودکان، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی تبریز

دریافت: ۸۵/۱۲/۹، پذیرش: ۸۶/۳/۳۰

چکیده

آسیمتری صورت حین گریه در نوزادان انسیدانس ۱ در ۱۶۰ تولد زنده دارد، علت آن کمپرسیون عصب فاسیال یا نقص تکاملی در عضلات صورت می باشد. یکی از علل مهم آن هیپوپلازی یا آژنزی عضله دپرسور انگولی اریس است. بررسی تشخیصی با سونوگرافی جهت بررسی هیپوپلازی یا آپلازی عضله و الکترومیوگرافی جهت بررسی درگیری یا سلامت عصب فاسیال می تواند در تشخیص کمک کننده باشد. این آنومالی ممکن است با سایر آنومالیهای مادرزادی از جمله آنومالی کاردیواسکولر، ادراری تناسلی، سیستم عصبی مرکزی و بندرت سایر آنومالیها همراه باشد. در این مقاله ده مورد شیرخوار با آسیمتری صورت گزارش می شود که علت آن هیپوپلازی دپرسور انگولی اریس بوده است.

کلید واژه ها: آسیمتری صورت، عضله دپرسور انگولی، هیپوپلازی عضله

مقدمه

الکترودیآگنوستیک می تواند با بررسی عملکرد عصب فاسیال کمک کننده باشد (۳). در مورد علت مربوط به هیپوپلازی عضلات، ریکآوری قابل انتظار نبوده (۴) و مطالعات الکترودیآگنوستیک عملکرد نرمال عصب فاسیال را نشان می دهد (۳). هر چند امروزه بررسی های سونوگرافیک می تواند در تأیید آپلازی یا هیپوپلازی عضلات کمک کننده باشد (۵). بیماران با هیپوپلازی این عضله انحراف لب پایین به طرف سالم حین گریه و خنده دارند. این شیرخواران مکیدن خوب و بدون آبریزش از گوشه لب دارند که باعث افتراق این موارد از فلج عصب فاسیال می شود (۷و ۶). تشخیص می تواند با تابلوی بالینی یا مطالعه الکترودیآگنوستیک باشد (۷و ۶). این بیماران باید از نظر آنومالیهای همراه خصوصاً مشکلات قلبی بررسی شوند (۸).

با توجه به اهمیت معاینه فیزیکی در تشخیص این آنومالی و افتراق آن از کمپرسیون عصب فاسیال و عدم نیاز ضروری به بررسی الکترودیآگنوستیک که علاوه بر هزینه اقدامی نسبتاً تهاجمی است این

آسیمتری یکطرفه صورت در نوزادان یک فنوتیپ بالینی و از سالها پیش شناخته شده است. مشخصه بالینی آن وضعیت سیمتریک دهان و لب در حالت استراحت ولی انحراف لب تحتانی به یکطرف، حین گریه می باشد (۱). حرکت روبه پایین لب تحتانی حین گریه توسط چهار عضله انجام می شود: دپرسور انگولی اریس، دپرسور لبی اینفریور، متالیس و پلاتیسمما که از این میان عمل دپرسور انگولی اریس حرکت لب به طرف پایین و خارج می باشد. عصب هفتم کرانیال یا عصب فاسیال تقریباً تمام عضلات صورت را عصب دهی کرده و شاخه های تمپورال، زیگوماتیک، بوکال و مندیبولر و سرویکال دارد (۲). هیپوپلازی یا آپلازی در عضلات یا آسیب عصب فاسیال میتواند علت آسیمتری صورت حین گریه در نوزاد باشد. در مواردی که علت آسیب عصب فاسیال باشد بهبودی و ریکآوری نسبی خودبخودی تا حدودی انتظار می رود، آسیمتری مندیبول و عدم توازی مندیبول و ماگزایلا علامت کمپرسیون عصبی است (۱). هر چند مطالعات

بحث

هیپوپلازی یا آژنزی عضله دپرسور انگولی اریس یک آنومالی مادرزادی مینور است که منجر به آسیبتری صورت حین گریه (ACF) می شود. این آنومالی پراحتی براساس معاینه بالینی حین گریه و خنده مشخص می شود. با افزایش سن هنگام خنده و به علت عملکرد عضلات دیگر صورت از جمله عضله ریزوریوس کمتر می شود. این حالت باید از فاسیال پالسی ناشی از تروما یا مشکلات سیستم عصبی مرکزی افتراق داده شود (۱).

در سال ۱۹۶۹ Cayler ارتباط بین هیپوپلازی این عضله و بیماری مادرزادی قلب را گزارش کرده و اصطلاحاً کاردیوفاسیال سندرم نامید (۸). اهمیت این ابنرمالیتی در همراهی آن با سایر ابنرمالیتها از جمله آنومالی قلبی - ادراری تناسلی - موسکولواسکتال - تنفسی - سرویکوفاسیال و آندوکراین بوده و شیوع آنومالی های همراه در این شیرخواران تقریباً ۱۰٪ گزارش شده است (۹).

توارث مولتی فاکتوریال پلی ژنیک برای این حالت مطرح شده است. Miller & Hall در ۱۹۷۹ یک خانواده با وجود این حالت در مادر و دو فرزندش را گزارش و احتمال توارث اتوزمال غالب را مطرح نمودند (۱۰). بعدها محققین دیگر نیز با توجه به وجود حالت های مشابه در نسل های یک خانواده نتیجه گرفتند که نحوه توارث بصورت اتوزومال غالب با نفوذ ناکامل می باشد. Giannotti و همکاران در ۱۹۹۴ دو میکرودلسیون در کروموزوم 2-q11-22 گزارش نمودند (۱۱ و ۱۲).

مطالعات الکترودیآگنوستیک از نظر بررسی عملکرد عصب فاسیال و همچنین تصویربرداری از جمله سونوگرافی (اسکن اولتراسوند) می تواند در بررسی نقص تکاملی عضلات صورت کمک کننده باشد (۱ و ۳ و ۵). مشخصه هیپوپلازی این عضله آسیبتری صورت حین گریه به صورت انحراف لب پایین به طرف سالم است. حرکات مربوط به چین انداختن پیشانی - بستن چشم ها - چین نازولابیال و حرکات پره های بینی حین تنفس که در آسیب محیطی عصب فاسیال مختل می باشد، در این افراد نرمال است همچنین آسیبتری مندیبول و عدم توازی مندیبول و ماگزایلا در این مورد دیده نمیشود. شدت آسیبتری ممکن است خفیف یا شدید باشد. صورت نوزاد باید در حالت استراحت و گریه دقیقاً معاینه شود. مکیدن در این افراد نرمال و بدون آبریزش دهان می باشد (۱).

در تمام بیماران با هیپوپلازی دپرسور انگولی اریس معاینه بالینی از نظر احتمال وجود آنومالی همراه ضرورت دارد. معاینه فیزیکی دقیق و پیگیری های بعدی می تواند در رد آنومالیا کمک کننده باشد (۱).

بررسی الکترودیآگنوستیک یا اولتراسوند در صورت در دسترس بودن پیشنهاد می شود.

با توجه به اینکه در هیپوپلازی عضلانی، بهبودی خودبخودی احتمال کمی دارد مشاوره جراحی از نظر زیبایی قابل توصیه بوده

مقاله به منظور تاکید و توجه به معاینه در شیرخواران با آسیبتری صورت و نحوه افتراق علت آسیبتری با معاینه ارائه شده است.

گزارش مورد

در طی مدت ۲ سال از بین شیرخواران مراجعه کننده به علت آسیبتری صورت به مرکز الکترودیآگنوزیس کودکان در ۱۰ مورد بررسی EMG_NCV از عضلات صورت و عصب فاسیال نرمال بود، و ضعف ایزوله عضله دپرسور انگولی اریس برای آنها مطرح گردید. بطوریکه پتانسیل عمل حرکتی عصب فاسیال با ثبت از عضلات نازالیس و فروتالیس با الکتروود سطحی در دو طرف قرینه بود همچنین فعالیت عضلات فروتالیس - نازالیس و اریکولاریس اریس در الکترومیوگرافی سوزنی نرمال بود. ۳ مورد از بیماران سابقه حالت مشابه در خانواده داشتند. ۶ مورد مذکر و ۴ مورد مونث بود. سن متوسط ارجاع بیماران چهل روز تا یازده ماه بود. تمام ده بیمار سابقه پزشکی منفی داشته و رشد و تکامل نرمال و معاینه فیزیکی نرمال داشتند. زایمان نرمال و بدون مسئله همه بیماران آنومالی ایزوله هیپوپلازی عضله داشتند (تصویر ۱).



تصویر ۱: شیرخوار با هیپوپلازی دپرسور انگولی اریس راست



تصویر ۲: شیرخوار با فلج محیطی عصب فاسیال راست

عضلات صورت و بررسی الکترودیپانوستیک میتواند در تشخیص کمک کننده باشد. هر چند معاینه بالینی در افتراق اسیمتری ناشی از هیپوپلازی عضله یا آسیب عصبی کمک کننده است. در این موارد بررسی آنومالیهای همراه ضرورت دارد و مشاوره جراحی در صورت امکان جهت رفع مشکل زیبایی ممکن است لازم باشد.

ولی با توجه به اینکه عملکرد بیمار مختل نمی باشد، خطرات جراحی باید در نظر گرفته شده و به والدین دقیقاً گفته شود (۱).

نتیجه گیری

یکی از علل اسیمتری صورت حین گریه در نوزادان، آرنزی یا هیپوپلازی عضله دپرسور انگولی اریس میباشد. سونوگرافی

References

1. Sapin SU, Miller AA, Bass H.N .Neonatal asymmetric crying facies. *Clinical pediatrics* .2005; **44**, 2; 109-119.
2. Jenkins DB. *Holinsheads Functional anatomy of limbs and back*, 7th ed ,WB Saunders Company ,Philadelphia,1998; 347-375.
3. Renault F. Facial electromyography in newborn and young infants with congenital facial weakness. *Dev Med Child Neurol* .2001; **43**: 421-427.
4. Bergman I, May M, Wessel HB .Management of facial palsy caused by birth trauma. *Laryngoscope* .1986; **94**: 381-384.
5. Roedel R, Christen HJ, Laskawi R. Aplasia of the depressor anguli oris muscle :a rare cause of congenital lower lip palsy .*Neuropediatrics* .1998; **29**: 215-219.
6. Nelson KB, Eng GD. Congenital hypoplasia of the depressor anguli oris muscle: differentiation from congenital facial palsy. *J Pediatric*.1972; **81**: 16-20.
7. McHugh HE, Sowden KA, Levit MN. Facial paralysis and muscle agenesis in the new born. *Arch Otolaryngol*. 1969; **89**: 131-143.
8. Hoefnagel D, Penry J .Partial facial paralysis in young children. *N Engl J Med*. 1960; **262**: 1126-1128.
9. Pape KE, Pickering D. Asymetric crying facies: an index of other congenital anomalies .*J Pediatr*. 1972; **81**: 21-30.
10. Miller M, Hall JG. Familial asymmetric crying facies: its occurrence secondary to hypoplasia of the anguli oris depressor muscle. *Am J Dis Child*. 1979; **133**: 734-746.
11. Gianotti A, Digilio MC, Marino B. Cayler cardiofacial syndrome and deletion 22q 11. 2: part of the CATCH 22 phenotype. *Am J Genet*.1994; **53**: 303-304.
12. Tezenas DM, Mendizabai H, Ayme S, Levy A. Prevalance of 22q11 microdeletion .*J Med Genet*. 1996; **33**: 719.