

گزارش موردی

گزارش یک مورد سندرم کرامپ نویسنده‌گی همراه با صرع میوکلونیک و وسواس عملی

دکتر علیرضا مقدس*، دکتر میترا ناصری**

دریافت: ۸۷/۷/۲۸ ، پذیرش: ۸۸/۵/۷

چکیده:

مقدمه: سندرم کرامپ نویسنده‌گی (Writer's cramp) یک نوع قوام عضلانی (Dystonia) موضعی است که به علت انقباض های عضلانی غیر قابل کنترل در دست بیمار بوجود می آید و باعث می شود که نوشتن برای این بیماران خسته کننده و ناکارآمد باشد.

معرفی بیمار: در این نوشتار یک مرد ۵۵ ساله ، متأهل ، کارمند بانک ، که از ۱۷ سالگی مبتلا به صرع میوکلونیک (Myoclonic epilepsy) و وسواس عملی بوده و چند سال بعد بدنبال یک استرس ناگهانی مبتلا به سندرم کرامپ نویسنده‌گی شده است معرفی می گردد. از هم زمانی کرامپ نویسنده‌گی ، صرع میوکلونیک و اختلال وسواس عملی (Compulsion) گزارشی در دست نیست . صرع میوکلونیک بیمار با روزانه ۵ میلی گرم دیازپام تحت کنترل بوده است ولی برای سندرم کرامپ نویسنده‌گی و وسواس عملی پیگیری درمانی مناسبی نداشته است.

نتیجه نهایی: نابلوی بیماری با هیچ کدام از گزارش های قبلی مطابقت نداشت بنابراین انجام این بررسی ضروری به نظر می رسد.

کلید واژه ها: استرس / رفتار درمانی / سندرم کرامپ نویسنده‌گی / صرع میوکلونیک / وسواس عملی

مقدمه:

این دو نوع بیماری را دارای ریشه ژنتیکی واحد دانسته که احتمالاً به صورت اتوزومال مغلوب و جهشهای ژنتیکی خاص به روش مندلی به ارث می رسد(۵). سندرم کرامپ نویسنده‌گی، معمولاً در بزرگسالی شروع می شود و یکی از اندام ها را می گیرد و بعضی اوقات ممکن است در هر دو اندام تظاهر پیدا نماید، در ۱۵ درصد موارد دو طرفه می شود، اگر یکی از دست ها را بگیرد بیمار نوشتن را با دست دیگر آموزش می بیند ولی اگر دو طرفه باشد در اعمالی مانند نواختن موسیقی و دیگر مواردی که نیاز به سلامت هر دو دست دارد مشکل پیدا می نماید که در این صورت از تزریق سم بوتوکس استفاده می شود که ممکن است موثر باشد(۶).

این سندرم در زن و مرد به صورت برابر بروز پیدا می نماید و اغلب در سنین بین ۲۰ تا ۵۰ سالگی بروز می کند، این اختلال به عنوان یک اختلال شغلی شناخته

سندرم کرامپ نویسنده‌گی یک نوع بیماری است که با انقباضات غیر قابل کنترل عضلات آگونئیست و آنتاگونیست در هنگام نوشتن پدید می آید و در نوشتن اختلال ایجاد می کند(۱). نقص در پردازش حسی را در بروز این بیماری دخیل دانسته اند که سبب انقباض های غیر قابل کنترل و اختلال در دست در هنگام نوشتن می شود(۲). گرچه علت واقعی این بیماری معلوم نیست ولی اختلال در مدار پالیدو تالامو کورتیکال را در بروز این بیماری دخیل دانسته اند(۳). تاکید بر اختلال در پردازش قشر حسی - جسمی که در نهایت باعث انقباضهای موضعی می شود و در عملکرد هماهنگ عضلات دست اشکال ایجاد می کند نیز مطرح است (۴). گزارشی نیز در مورد سندرم کرامپ نویسنده‌گی همراه با صرع رولاندیک با زمینه ژنتیکی آورده شده است که

* روانپزشک و عضو هیأت علمی دانشکده روان شناسی دانشگاه علامه طباطبایی تهران (dr_moghaddas@yahoo.com)

** عضو هیأت علمی گروه رایولوژی دانشکده پزشکی دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی تهران

دیستونی در مطالعات آزمایشگاهی روی حیوان مشاهده شده است، و مشخص شده است که در دیستونی بیش از یک نوع اختلال شبکه حرکتی درگیر است (۱۸).

معرفی بیمار:

بیمار، مرد ۵۵ ساله، متأهل، کارمند، اهل و ساکن شیراز، که با شکایت اصلی ناتوانی در هنگام نوشتن در محل کار مراجعه کرده است، علائم بیمار در هنگام فشار کاری و استرس تشدید می شده است. بیمار از سن ۱۷ سالگی مبتلا به صرع میوکلونیک بوده، و با روزانه ۵ میلی گرم دیازپام تحت کنترل قرار داشته است. او به وسواس عملی خود توجه چندانی نداشته و پی گیری درمانی مناسبی نیز انجام نمی داده است، و به همین دلیل از تاریخ شروع آن نیز اطلاع چندانی ندارد.

چند سال بعد بدنبال اختلافات خانوادگی که دامنه آن به محل کار بیمار کشیده می شود و مواجه شدن با استرس ناگهانی، بلافاصله هنگام نوشتن دچار سفتی دست راست و اختلال در نوشتن و ناتوانی در انجام وظائف در محیط کار می شود، این مشکل هر روز در هنگام نوشتن تداوم می یابد. در بررسی های انجام شده کلیه معاینات انجام شده به خصوص معاینات نورولوژیک منفی بود و تنها در هنگام نوشتن دچار گرفتگی عضلات دست و ناتوانی در نوشتن و بد شدن دستخط می گردید، کلیه آزمایشات پاراکلینیکی، تصویربرداری کامپیوتری، ام آر آی و نوار مغزی طبیعی بود گرچه معمولاً نوار مغزی این بیماران غیرطبیعی است (۶). در نوار عضله ی بیمار افزایش فعالیت عضلانی دست گزارش شد، در مصاحبه و معاینات بالینی روانپزشکی نشانگانی از وسواس عملی مشخص شد. هیچگونه سابقه صرع و کرامپ نویسنده در خانواده بیمار گزارش نمی شود، و در نهایت علاوه بر تشخیص قبلی (صرع میوکلونیک) با تشخیص کرامپ نویسنده و اختلال وسواس بیمار تحت درمان قرار می گیرد. بدلیل عدم علاقه بیمار به درمان های جدی تر برای تشخیصهای اخیر، در نهایت برای او رفتار درمانی و روان درمانی شروع شد و پس از چند هفته، بهبودی اندکی ظاهر گردید.

بحث:

سندرم کرامپ نویسنده با همراهی صرع میوکلونیک و اختلال وسواس کم تر گزارش شده است. ولی یک مورد در یک خانواده، ۳ نفر مبتلا به کرامپ نویسنده و صرع رولاندیک گزارش شده است (۵). نوعی خاص از دیستونی

می شود و شایع ترین فرم آن اختلال در نوشتن است (۷). در مطالعه ای که بصورت تجربی روی حیوان در آزمایشگاه انجام شده است نشان داده است که اختلالی در شبکه عصبی موتور هسته های قاعده ای و مخچه در این بیماری وجود دارد (۸).

در مطالعه ای دیگر آمده است، بیمارانی که دچار اختلال دیستونی در دست می باشند یک فعالیت افراطی در ماهیچه هایی که در حرکت دخالت ندارد پیش می آید (۹). در بیماران کرامپ نویسنده افزایش فعالیت در مناطق پوتامن، کادیت، گلوبوس پالیدوس و تالاموس جانبی دیده شده است که این خود باعث افزایش فعالیت مناطق حسی موتوری قشر مغز شده و در نهایت دیستونی ایجاد می نماید (۱۰). کرامپ نویسنده یک بیماری ژنتیکی است که به علت کاهش فعالیت های مهار مغز و یا یک نوع افزایش پلاستیسیتی و یا یک اختلال در عملکرد حسی است (۱۱). نوعی اختلال عملکرد نواحی حسی موتوری مغز در بروز این بیماری دخالت دارد که این موضوع را باید در درمان این بیماری در نظر داشت (۱۲). چون این بیماری ناتوانی های فیزیکی و عملی متفاوتی دارد، لذا با هر پیش زمینه ای، نوع درمان نیز بر اساس علائم و نشانه های این بیماری انجام می گیرد (۱۳).

اختلال عملکرد مناطق موتوری، حسی قشر مغز در ارتباط با مناطق تحت قشری در پاتوفیزیولوژی این بیماری دخالت دارد (۱۴). اختلال عملکرد مناطق حسی موتوری قشر مغز و همچنین مخچه در پاتوفیزیولوژی این اختلال نقش دارد، به خصوص نقش مخچه را در بروز این اختلال باید در مطالعات مورد توجه قرار داد (۱۵). پاتوفیزیولوژی و درمان کرامپ نویسنده دارای چالش های زیادی است، درمان با سم بوتوکس نیز نوعی درمان تزریقی است که تحت کنترل با الکترومیوگرافی انجام می شود، این روش تزریق میزان استفاده و دوز سم را کاهش می دهد. مطالعات نشان داده است که این نوع درمان موثر و بی خطر است و برای مدت طولانی می توان از آن استفاده کرد (۱۶). روی ۱۴۱ بیمار با کرامپ نویسنده و زیر گروه های وابسته به آن مطالعه شده است و مشاهده شده که درمان تزریقی از درمان خوراکی بهتر بوده است (۱۷). اختلال در هسته های قاعده ای و شبکه مخچه و همچنین اختلال در آزاد شدن دوپامین از جسم سیاه هسته های قاعده ای در بروز

باعث بهبودی در نوشتن می شود، که این اثر احتمالاً ناشی از کاهش فعالیت دوک های ماهیچه ای با کاهش دما می باشد (۲۸).

با توجه به اینکه تحریک پذیری اولیه قشر حرکتی مغز در این بیماران افزایش می یابد، بنابراین کاهش تحریک پذیری قشر مغز با استفاده از rTMS ممکن است تاثیرات مثبتی در نوشتار این بیماران داشته باشد و لذا با عنایت به این پاسخ مثبت درمانی، عدم مهار داخلی قشر مغز در سبب شناسی این بیماری مطرح است (۲۹). در مطالعه ای دیگر توضیح داده شده است که این بیماری می تواند پیشرفت کرده و اندامهای مختلفی را درگیر، و علائم جدیدی را ظاهر سازد، این دیستونی جدید را اسپاسم های قصابان (نوعی دیستونی وابسته به شغل که در قصابان دیده می شود) نامگذاری کرده اند (۳۰). افزایش واضح فعالیت در مخچه و قسمت تحتانی لوب گیجگاهی چپ در منطقه ۲۰ برادمن و همچنین افزایش فعالیت در شکنج سوپرا مارژینال و انگولار چپ در منطقه ۳۰ و ۴۰ برادمن را در سبب شناسی این بیماری دخیل می دانند (۳۱). در یک مورد، مننژیوم مغزی در لوب پیشانی چپ باعث، کرامپ نویسنده گی در دست راست شده است (۳۲).

همانطور که ملاحظه شد، بر مبنای تجزیه و تحلیل مطالعات قبلی سندرم کرامپ نویسنده گی و صرع بیمار معرفی شده احتمالاً دارای ریشه ژنتیکی مشترک می باشد. گرچه پژوهشگران معتقدند این بیماری منشاء نورولوژیکی دارد تا روان زاد (۳۳)، ولی نقش استرس در شروع، تداوم و افزایش علائم، آنچنانکه در شرح حال بیمار فوق الذکر معلوم شد را نمی توان از نظر دور داشت و در مطالعاتی نیز به آن اشاره شده است (۳۳). با توجه به ماهیت مزمن این بیماری، و همچنین احتمال همراهی بیماری های روانی، بررسی های روانپزشکی و درمان های لازم به خصوص روان درمانی و رفتار درمانی در جهت کاهش علائم و بهبودی پیشنهاد می گردد. متأسفانه به جنبه های روان پزشکی این بیماری توجه کافی نشده است، و در مقالاتی که مورد بررسی قرار گرفت تنها یک مقاله به رفتار درمانی به عنوان یک درمان کمکی برای اینگونه بیماران اشاره داشته است (۱).

و در آخر آنکه گرچه در بیماری وسواس نقش هسته های قاعده ای، شکنج سینگولا و ناقل های

بنام اپنهیم یا دیستونی DYT1 نیز گزارش شده است، این بیماری یک دیستونی اولیه است که در سالهای اولیه زندگی شروع میشود، در یک اندام تظاهر پیدا می کند و بعداً ژنرالیزه میشود، جنبه ارثی و خانوادگی دارد و در یک خانواده با ۳ نفر مبتلا گزارش شده است و اختلال (حذف) در ژن DYT1 برای این بیماری مطرح شده است (۱۹).

همچنین ترسیم نقشه ژنی کروموزومی ۱۱/۲-۱۶P۱۲، در رابطه با سندرم صرع رولاندیک اتوزومال مغلوب همراه با نوعی دیستونی حمله ای بدنبال ورزش و کرامپ نویسنده گی در مطالعه دیگری آمده است (۵). اختلال عمل هسته های قاعده ای و لوب گیجگاهی را نیز در سبب شناسی این بیماری دخیل می دانند (۲۰) و بر اساس یک پژوهش دیگر، کرامپ نویسنده گی یک بیماری است که بطور اختصاصی در دست و مچ ایجاد می گردد و اغلب در افرادی که حجم قابل توجهی نوشتن دارند اتفاق می افتد و استفاده از نوعی ابزارهای موقتی در دست به هنگام نوشتن باعث بهبودی دستخط می گردد (۲۱).

در بعضی مطالعات سندرم کرامپ نویسنده گی به دو نوع مرکزی و محیطی تقسیم بندی شده است که با علائم لرزش و اسپاسم خود را نشان می دهند و درمان طولانی با کلونازپام (حداقل ۱۲ ماه) برای اصلاح اختلال حرکتی را برای این بیماران پیشنهاد کرده است و بیان کرده اند که نوع اسپاستیک آن بهتر به درمان پاسخ داده است (۲۲). در مطالعه ای دیگر یک دختر ۱۲ ساله که ضایعه مالفورماسیون عروقی در گلوبوس پالیدوس و پوتامن او وجود داشته و این ضایعه تا ماده سفید مغزی در لوب فرونتال مجاور (چپ) گسترش پیدا کرده بوده است و باعث بروز کرامپ نویسنده گی شده، گزارش گردیده و لذا پیشنهاد داده اند، همه بیماران مبتلا به اختلالات حرکتی توضیح داده نشده حتماً مورد بررسی های تصویربرداری مغزی قرار بگیرند (۲۳). تزریق سم بوتولینیوم در درمان این بیماران علیرغم عوارض جانبی و کوتاه اثر بودن آن با اثرات بسیار خوبی همراه بوده است (۲۴-۲۶). ناهنجاری در مدار پالیدو تالاموکورتیکال و درمان جراحی استروتاکتیک نوکلئوس و نتروراوالیس (تالاموتومی) به عنوان یک عمل موثر و بدون عارضه در دو مطالعه مورد تأیید و تأکید قرار گرفته است (۲۷، ۳).

استفاده از آب سرد با دمای ۱۵ درجه سانتیگراد به مدت ۵ دقیقه، به عنوان درمانی کمکی، موقت و بی خطر،

7. Mauriac V, Allan HR. Adam's and victor's Principles of neurology. 7th ed. New York: McGraw-Hill. 2007
8. Carolyn E, Pizoli H. A.Jinnah, Melvin L. Billingsley, Ellen J. Hess. Abnormal cerebellar Signaling Induces Dystonia in Mic. Neuroscience 2002; 22(17): 7825 – 7833
9. Sandra B, Sarah P, Richardson EJ, Shamim ND, Martin S, Mark H. Short-intracortical and surround inhibition are selectively reduced during movement initiation in focal Hand dystonai. Neuroscince 2008;28 (41): 1036-1039.
10. Peller M, Zeuner KE , Munchau A, Quartarone A, Weiss M, Knutzen A et al. The basal ganglia are hyperactive during the discrimination of tactile stimuli in writers cramp. Brain 2006;129 (10):2697-708
11. Hallett M. Pathophysiology of writer's cramp. Hum Mov Sci 2006; 25(4-5): 454 – 63.
12. Rosenkranz K , Butler A , Williamson C , Cordivani AJ , Lees JC. Somatosensorimotor reorganization by puoprioceptive training in musician's dystonia and writer's cramp. Neurology 2008;10 : 304 – 315.
13. Mckenzie AL , Goldman S, Barrayo C, Shrim M, Wong T, Byl N. Differences in Physical characteristics and response to rehabilitation for patients with hand dystonai . Hand Ther 2009; 22 (2) : 72 – 82.
14. Delmaire C, Vidaihet M, Wassermann D, Descoteau M, Valabregue R. Rourdain F, et al. Role of the corticosubcortical Pathway in the Pathophysiologic mechanisms of writer's Cramp. Arch Nearol 2009 ; 66(4) : 502 – 8 .
15. Delmaire C, Vidailhet M, Elbaz A, Bardain F. Structural abnormalities in cerebellum and Sensorimotor Circuil in writer's cramp. Neurology 2007; 69 (4): 376-80
16. Das CD, Dressler D, Hallett M. Butulinum toxin Therapy of writer's cramp. Eur J Neurology 2006; J 13 (Suppl 1): 55- 9.
17. Das CD, Prabhakar S, Traong D. Clinical profile of various sub types of writer's cramp. Parkinsonism Relat Disord 2007;13 (7): 421-4.
18. Vladimir K, Neychev, Xueliang F, VI Mitev, Ellen JH, Jinnah HA. The basal ganglia and cerebellum interact in the expression of dystonic movment. Brain 2008;131(9):2499- 2509.
19. Van Don Bos M, Marotta R, Goldup S, Chataway T, Firgaira F, Thyagarajan D. Writer's cramp in an Australian Pedigree with DYT1 dystonia. J Clin Neurosci 2004; 11 (5): 537 – 9.
20. Fiorio M, Tinazzi M, Bertolasi L, Aglioti SM. Temporal Processing of visuotactile and tactile stimuli in writer's cramp. Ann Neurol 2003; 53 (5): 630- 5.
21. Tas N, Karatas GK, Sepici V. Hand orthosis as a writing aid in writer's cramp. Mov Disord 2001; 16 (6): 1185-9.

شیمیایی مغزی مثل استیل کولین ، سروتونین و دوپامین مطرح می باشد(۳۴) ، و همچنین در مطالعه ی دیگری به نقش ، تالاموس، اجسام پستانی، لوکوس سرولوس ، سروتونین ، نوراپی نفرین ، دوپامین در ارتباط با دیستونی اشاره شده است(۳۳) ، اظهار نظر قطعی در مورد اینکه آیا وسواس موجود در این بیمار موضوعی مرتبط با دیستونی و کرامپ نویسنده‌گی می باشد نیاز به بررسی و پژوهشهای گسترده تری دارد.

بر مبنای تجزیه و تحلیل پژوهشهای قبلی میتوان نتیجه گرفت که سندرم کرامپ نویسنده‌گی و صرع بیمار معرفی شده احتمالاً دارای ریشه ژنتیکی مشترک می باشد و به وجود هم زمان کرامپ نویسنده‌گی ، صرع و اختلال وسواس در هیچ کدام از گزارش های قبلی اشاره نشده است.

سپاسگزاری :

با سپاس از بیمار محترم جناب آقای ا- الف که در تهیه این گزارش ، شرح حال و اطلاعات لازم را در اختیار نگارنده قرار داد و با سپاس از فرزندم هویار که نهایت همکاری را در تهیه این گزارش مبذول فرمودند و همچنین از سرکار خانم لیلا مختارنیا که زحمت تایپ مقاله را پذیرفتند.

منابع :

1. Schenk T, Bauer B, Steidle B, Marquardt C. Does training improve writer's cramp? An evaluation of a behavioral treatment approach using kinematic analysis. J Hand Ther 2004 ; 17 (3): 349-63.
2. Lerner A, Shill H, Hanakawa T, Bushara K, Goldfine A, Hallet M. Regional cerebral blood flow correlates of severity of writer's cramp symptoms. Neuroimage 2004; 21(3): 904 – 13.
3. Taira T, Hori T. Stereotactic ventrooralis thalamotomy for task-specific focal hand dystonia (writer's cramp). Sterotact Neurosurg 2003; 80 (1-4): 88-91.
4. Braun C, Scheizer R, Heinz U, Wiech K, Birbaumer N, Topka H . Task-Specific plasticity of somatosensory cortex in patients with writer's cramp. Neuroimag 2003; 20 (2): 1329 – 38.
5. Guerrini R, Bonanni P, Nardocci N, Parmeggiani L, Piccirilli M, De Fusco M, et al. Autosomal recessive rolandic epilepsy with paroxysmal exercise – induced dystonia and writer's cramp: delineation of the syndrome and gene mapping to chromosome 16 P12- 11.2. Ann Neurol 1999; 45 (3): 344 – 52.
6. Lewis P. Rowland, Merritt's Neurology. 10th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins , 2008.

22. Shavlovskaia OA, Orlova OR, Golubev VL, Vein AM. Clinical and physiological analysis and treatment of writer's cramp. *Zh Neurol Psikihiat IM S S Korsakova*. 2002; 102 (10): 35-41.
23. Kurita H, Sasaki I, Suzuki T, Kirino T. Basal ganglia arteriovenous malformation presenting as writer's cramp. *Childs Nerv Syst* 1998; 14 (6): 285 – 7.
24. Djebbari R, du Montcel ST, Sangla S, Vidal JS, Gallouedec G, Vidailhet M. Factor's predicting improvement in motor disability in writer's cramp treated with botulinum toxin. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004; 75 (12): 1688 – 91.
25. Marion MH, Afors K, Sheehy MF. Problem's of treating writer's cramp with botulinum toxin injections: results from 10 years of experience. *Rev Neurol*. 2003; 159 (10 Pt 1): 923 – 7.
26. Behari M. Butulinam toxin in the treatment of writer's cramp. *J Assoc physicians India* 1999; 47 (7): 694-8.
27. Taira T, Harashim S, Hori T. Neurological treatment for writer's cramp. *Acta Neurochi Suppl*. 2003; 87: 129 – 31.
28. Pohl C, Happe J, Klockgether T. Cooling improves the writing performance of patients with writer's cramp. *Mov Disord*. 2004; 17(6):1341-4. Comment in *Mov Disord* 2004; 19(2): 238.
29. Siebner HR, Tormos JM, Ceballos-Baumann AO, Auer C, Catala MD, Conrad B, et al. Low frequency repetitive transcranial magnetic stimulation of the motor cortex in writer's cramp. *Neurology* 1999; 52(3): 529 – 37.
30. Requena I, Lema C, Arias M. From writer's cramp to butcher's spasms: a case of interprofessional dystonia. *Rev Neurol* 1998;27(157):513-4.
31. Odergren T, Stone-Elander S, Ingvar M. cerebral and cerebellar activation in correlation to the action – induced dystonia in writer's cramp. *Mov Disord* 1998; 13 (3): 497 – 508.
32. Meyrignac C, Keravel Y, Boulu P, Nguyen P, Degos JD. Writer's cramp and left Frontal meningioma . *Rev Neurol* 1988;144 (5): 378 – 80
33. Cardoso F, Jancovic J. Dystonia and Dyskinesia. *Mov Disord* 1998; 20 (4).135-142.
34. Sadock BJ, Sadock VA. *Comprehensive textbook of psychiatry*. 8th ed. Baltimore: Williams and Wilkins, 2005.