

Bir Miller Fisher Sendromu Olgusu

Hayriye KÜÇÜKOĞLU , Hülya DEMİR *, Sevim BAYBAŞ *, Çiğdem ÖZKARA *, Hülya TİRELİ *

ÖZET

Bu yazıda oftalmopleji atasi, areflesi nedeniyle kliniğimizde yatırılarak klinik ve laboratuvar bulguları ile Miller Fisher Sendromu tanısı alan bir olgu sunulmuş, sendrom ve lezyonun lokalizasyonu, literatür eşliğinde tartışılmıştır.

Anahtar kelimeler: Miller Fisher Sendromu, oftalmopleji, ataksi, areflesi

Düşünen Adam; 1994, 7 (1-2): 54-56

SUMMARY

A case of Miller Fisher Syndrome presenting with ophthalmoplegia, ataxia and areflexia is presented and the syndrome discussed considering the anatomical localisation.

Key words: Miller Fisher Syndrome, ophthalmoplegia, ataxia, areflexia

GİRİŞ

Miller Fisher Sendromu (MFS) oftalmopleji, ataksi, areflesi ile karakterize olup ilk kez 1956 yılında Miller Fisher tarafından, akut idiopatik polinöropatinin bir varyantı olduğu söylenerek tanımlanmıştır. Bu sendromun etiyoloji ve patogenezi aydınlatılmamış olmakla beraber, patolojik değişikliklerin lokalizasyonu tartışma konusudur. Sendromun, akut inflamatuvar polinöropati ile ilişkili olup, patolojinin periferik sinir ve köklerinde olduğu ileri sürenler yanında (5,8,19), bir beyin sapı lezyonunu ya da periferik ve beyin sapı lezyonlarının kombine tutulumunu sorumlu tutan yazarlar da vardır (14,17,21).

Bu yazıda, kombine tutulum düşündürülen klinik bulguları olan, kranial BT ve MR'ında beyin sapı lezyonu görülmeyen bir MFS olgusu sunulmuştur.

OLGU

62 yaşında erkek hasta; dengesiz yürüme, göz kapaklarında düşüklük, konuşma bozukluğu, bulanık görme, el ve ayaklarında uyuşukluk, baş ağrısı yakınmaları ile yatırıldı. 3 hafta önce geçirilmiş bir üst solunum yolu enfeksiyonu hikayesi vardı. Yatısından 2 gün önce aniden dengesizliği başlamış, giderek artmış, 1 gün önce her iki göz kapağı düşmüş, bulanık ve az görmeye başlamış, konuşması bozulmuş, el ve ayaklarında uyuşukluk oluşmuş, frontal bölgede sürekli künt bir baş ağrısı tabloya eklenmişti.

40 yıldır sigara (1 paket/gün) ve alkol (35 cc/hafta) kullanımı dışında öz geçmişi özelliği olmayan, fizik muayenesi normal bulunan sağ el dominanslı, spotan uyanık ve koopere hastanın nörolojik muayenesinde funduslar normal, görme; +10 tashihle sağ gözde % 60, solda % 80 idi. Pupillalar izokorik, ışık refleksi

* Bakırköy Ruh ve Sinir Hastalıkları Hastanesi 2. Nöroloji Kliniği

alınıyordu. Sağ göz kapağında daha belirgin olmak üzere bilateral semiptoz mevcuttu. İki yanlı aşağı vertikal konjüğe bakışlarda minimal, horizontal ve yukarı vertikal bakışlarda ise tama yakın kısıtlılık vardı. Bell fenomeni korunmuştu. Kas gücü sol üst ekstremitede 4/5, sağ alt ekstremitede -5/5 alt ekstremitelerde ise tamdı. Sağda triseps ve solda stiloradial refleksleri azalmıştı, diğer derin tendon refleksleri alınmıyordu. Taban cildi refleksi bilateral plantar fleksör idi.

Sol el ve ayakta eldiven ve çorap tarzında hipoestezi mevcuttu. Serebellar testleri üstte solda, altta sağda bozuktu, gövde ataksisi saptandı.

Rutin laboratuvar tetkikleri, periferik yayma, asit fosfataz, prostatik asit fosfataz normal sınırlarda bulundu, idrarda Bence Jones proteini, gaitada gizli kan yoktu. Elektrokardiyografi, P-A Akciğer grafisi, batın ultrasonografisi normaldi. Sedimentasyon 33 mm/saat idi. Kranial BT ve MR'ı normaldi. 9. gününde yapılan BOS incelemesinde basınç normaldi, hücre yoktu, Pandý (+), protein % 60 mg idi, BOS IgG'si 9.2 mg/dl olup yüksekti. 27. günde tekrarlanan BOS incelemesinde hücre yoktu, Pandý (+), protein % 120 mg, BOS IgG'si 9.6 mg/dl idi. 13. gün yapılan elektromyografik (EMG) incelemesinde proksimal demiyelinizan nöropatiyi telkin eden bulgular saptandı. 32. gününde EMG tekrarlandığında bulguların düzelmekte olduğu gözlemlendi.

Klinik tablo 4. günden itibaren bulanık görmenin düzelmesiyle gerilemeye başladı. 7. günde ptozda ve atakside, 10. günde vertikal konjüğe bakışta belirgin, yukarı ve horizontal bakışlarda minimal düzelme gözlenirken motor, duysal ve serebellar bulguları tamamen kayboldu. 1 aylık izleme süresinde sağ gözde minimal ptoz, konjüğe vertikal yukarı ve horizontal göz hareketlerinde orta derecede kısıtlılık ve arefleksi halen sürmekteydi.

TARTIŞMA

MFS ilk kez tanımlandığında, akut idiopatik polinöropatinin bir varyantı olduğu düşünülerek, kliniğin yalnızca periferik sinir tutulmasına bağlı olduğu ileri sürülmüştür, bu daha sonra patolojik (16) ve elektrofizyolojik (11,18) çalışmalarla desteklenmiştir. Klinik bulguları tamamiyle periferik etkilen-

meyle açıklamaya çalışanlar (5,8,19), oftalmoplejide intrinsik oküler kasların tutulumunun daha seyrek görülmesi, distalde parestezi ve uyarılmış duysal potansiyellere alınan anormal yanıtlar, bazı çalışmalardaki EMG bulguları nedeni ile bu kanıya varmışlar, minimal motor bozukluklar ve duysal sinir değişikliklerinin bulunması nedeniyle de, lezyonun duysal ganglion veya periferik aksonlarda olduğunu ve olayın aksonal nöropati veya nörinopati sonucu geliştiğini ileri sürmüşlerdir.

Bazı başka vaka bildirimlerinde ise, gerek patolojik, gerekse radyolojik olarak beyin sapında lezyon gösterilmiş ve ilk kez "beyin sapı ensefaliti" deyimini Bickerstaff tarafından kullanılmaya başlanmıştır (1,8,15). Meienberg ve ark. ataksinin serebellar niteliğinin, klinik gidişin ve okulomotor bulguların bir çoğunun santral sinir sistemi enflamasyonu sonucu olduğunu düşünmüşler (13), Taphoorn ve ark. ise Miller Fisher'in ilk olguları sunduğu orijina yazısında dahi, oftalmopleji ve ataksiyi pür periferik sinir tutulumuyla açıklamakta güçlük çektiğini vurgulamışlardır (21).

Başka bazı araştırmacılar da klinik düzeyde; progresif simetrik konjüğe vertikal ve lateral bakışta bozukluk, aşağı vertikal bakışın yukarı bakışa göre daha az etkilenmesi, istemli olarak yukarı bakamamaya rağmen Bell fenomeninin korunmuş olması, internükleer oftalmoplejiye benzer horizontal disosiyasyonun bulunması, belirgin eksternal oftalmoplejiye rağmen orta derecede ptozun olması, düzelmenin genelde simetrik ve tam olması nedenleri ile okulomotor bulgulara ait lezyonun, periferikden ziyade kranial sinir nükleusları ve onun beyin sapı ile olan santral bağlantılarında olduğu fikrini ileri sürmüşlerdir (1,3,4). Başlangıçta görülebilen bilinç bulanıklığı, EEG, BT ve MR patolojilerinin de eşlik edebilmesi yine MFS'unda santral sinir sistemi tutulumu delili olarak bildirilenler arasındadır (1,2,6,9,10,22).

AL-Din işe akut idiopatik polinöropati ile MFS'unun, bir spektrumun iki ucunu oluşturduğunu, arada da beyin sapı enflamasyonu ve periferik lezyonların kombine olabileceğini vurgulamıştır (3). Ayrıca doğrudan periferik ya da santral tutulum düşündürmeyen, bu nedenle spektrum hipotezine uygunluk gösteren olgular (1,2,14,21), yine MFS veya akut idiopa-

tik polinöropati arasında birinin üzerine diğerinin bulgularının eklenmesi şeklinde geçiş olan başka olgular da bildirilmiştir (7,14,23).

Halen bu sendromda lezyon lokalizasyonu konusunda periferik ve santral sinir sistemi tutulumu tartışmaları sürmesine rağmen AL-Din'in spektrum hipotezi daha fazla kabul görmektedir.

Kranial BT ve MR patolojik bulgusu olmamasına rağmen, olgumuzun okulomotor bulguları, nistagmusun olmaması dışında literatürde sözü edilen nedenlerle lezyonun santralde olduğunu telkin eden bulgularla benzerlik göstermektedir. Literatürde ayrıca bizim olgumuzda da olduğu gibi ekstremitelerde paretezilerin (1,19), duysal ve motor zaafın (6,8,12, 20), 5., 7., 8., 9., 10., ve 12. kranial sinir tutulumlarının (1,4,6,19), çok kısa sürede düzelen görme bulanıklığının (1,12) eşlik ettiği olgular da bildirilmiştir. Bu nedenlerle biz, olgumuzun lezyonun yalnızca periferik sinir düzeyinde kalmayıp, santral sinir sisteminin de etkilenmesi ile giden AL-Din'inde sözünü ettiği kombine forma uymakta olduğunu düşündük ve lezyon lokalizasyonları tartışmalarına katkıda bulunmak amacı ile sunmayı uygun bulduk.

KAYNAKLAR

1. AL-Din ASN, Anderson M, Bickerstaff ER, et al: Brainstem encephalitis and the syndrome of Miller Fisher. A clinical study Brain 105:481-495, 1982.
2. AL-Din ASN: Neurological findings in Miller Fisher syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 48(1):93, 1985.
3. AL-Din ASN: The nosological position of the ophthalmoplegia ataxia and areflexia syndrome: "The spectrum hypothesis". Acta Neurol Scand, 75:287-294, 1987.
4. Appiatti A, Scarzella G, Trebini F, et al: A case of Miller Fisher syndrome: Atypical findings and therapeutic considerations. Ital J Neurol Sci 13(4):365-367, 1992.
5. Arnason BGW, Saliven B: Acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathies. In: Peripheral Neuropathy, Volume 2. Third edition, 1453, 1992.

6. Berlit P, Rakicky J: The Miller Fisher syndrome. Review of the literature. J Clin Neuro Ophthalmol 12(1):57-63, 1992.
7. Elizan TS, Sprie JP, Andrman RM, et al: Syndrome of acute idiopathic ophthalmoplegia with ataxia and areflexia. Neurology 21:281-289, 1971.
8. Fross RD, Doube JR: Neuropathy in the Miller Fisher syndrome: Clinical and electrophysiologic findings. Neurology 37:1493-1498, 1987.
9. Giraud M, Mousson C, Cholopin JM, et al: Miller Fisher syndrome and pontin abnormalities on MRI: A case report. J Neurol 237(8):489-490, 1990.
10. Hatanaka T, Higashino H, Yasuhara A, et al: Miller Fisher syndrome: Etiological significance of serial blink reflexes and MRI study. Electromyogr Clin Neurophysiol, 32(6):3179, 1992.
11. Jamal GA, Ballantyne JP: The localization of the lesion in patients with acute ophthalmoplegia, ataxia and areflexia (Miller Fisher Syndrome) A serial multimodal neurophysiological study. Brain 111:95-114, 1988.
12. Keane J, Finstead B: Upward gaze paralysis as the initial sign of Fisher's syndrome. Arch Neurol, 39:781,782, 1982.
13. Meienberg O, Ryffel E: Supranuclear eye movement disorder in Fisher's syndrome of ophthalmoplegia, ataxia and areflexia: Report of a case and literatur review. Arch Neurol, 40:402-405, 1983.
14. Peltek G, İnce B, Erdoğan N, et al: Miller Fisher syndrome: Oftalmopleji, ataksi, arefleksi. Düşünen Adam, 3:82-94, 1991.
15. Petty RKH, Duncan R, Jamal GA, et al: Brainstem encephalitis and the Miller Fisher syndrome. J Neuro Neurosurg Psychiatry 56:201-203, 1993.
16. Phillips MS, Stewart S, Anderson JR: Neuropathological findings in Miller Fisher Syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 47:492-495, 1984.
17. Rakicky J, Ohler L, Schoof L, et al: The Miller Fisher syndrome. Report of 5 cases. Nervenarzt, 63(4):223-227, 1992.
18. Electrophysiological findings in the syndrome of acute ocular muscle palsy with ataxia (Fisher syndrome). J Neurol 214:35-44, 1976.
19. Savran B, Bouche P, Cathalo HP, et al: Miller Fisher syndrome: Clinical and electrophysiologic evidence of peripheral origin in 10 cases. Neurology, 34:953-956, 1984.
20. Scappetto C, Fontano M, Quadri R, et al: Miller Fisher Syndrome: Review of the literature and presentation of 2 cases. Riv-Neurol, 61(4):137-144, 1991.
21. Taphoorn MJ, Lanting P, Hozenberg GJ, et al: Observations on the lesion site in the Miller Fisher Syndrome: Presentation of a case including CT and MRI. Acta Neurol Scand, 80:167-169, 1989.
22. Taphoorn MJ, Ulddehoog BM, Lonting P: A brainstem lesion in the Miller Fisher Syndrome demonstrated by CT and MRI. J Neurology, 238(4):243, 1991.
23. Williams D, Brust JCM, Abrams G, et al: Laundry-Guillain Barre syndrome with abnormal pupils and normal eye movements: a case report. Neurology, 29:1033-1036, 1979.