

# Miller-Fisher Sendromu: Oftalmopleji, Ataksi, Arefleksi

Gülengül Peltek\*, Binsen İnce\*, Neşe Erdoğan\*, Figen Tunah\*, Nuri Erenoğlu\*

## ÖZET

*Oftalmopleji, ataksi, arefleksi nedeniyle Haydarpaşa Numune Hastanesi Nöroloji kliniğinde yatırılan, klinik ve laboratuvar bulguları Miller-Fisher sendromu düşündüren, izleme süresi içinde Guillain-Barre sendromu gelişen bir hasta sunulmuştur.*

*Anahtar kelimeler: Miller-Fisher Sendromu, Gullian-Barre Sendromu, Eksternal Oftalmopleji. Düşünen Adam, 1991, 4(3) 82-84*

## SUMMARY

*Ophthalmoplegia, ataxia, areflexia. We are reporting a case hospitalized in Haydarpaşa Numune Hospital Neurology Clinic because of ophthalmoplegia, ataxia, areflexia. With the clinical and laboratory findings a diagnosis of Fisher's syndrome was made and during follow up the patient developed Gullian-Barre syndrome.*

*Key Words: Miller-Fisher syndrome, Ophthalmoplegia, Gullian-Barre Syndrome. Düşünen Adam, 1991, 4(3) 82-84*

## GİRİŞ

Miller-Fisher sendromu ataksi, oftalmopleji, arefleksi ile karakterizedir. Guillain-Barre sendromunun bir varyantı olarak kabul edilmektedir. İlkinde ekstremitelerde güçsüzlük olmadığı halde, ikinci sendromda ön plandadır ve göz hareketlerinin etkilenmesi nadirdir (2, 5). Bu yazıda ataksi, oftalmopleji, arefleksi ile başlayan, izleme süresi içinde Guillain-Barre sendromu gelişen bir olgu sunulurken, iki sendromun birbiriyle ilişkisi ve oftalmoplejiyi ortaya çıkaran lezyonun lokalizasyonu tartışılmıştır.

## OLGU

9 yaşında, erkek hasta, öğrenci. Dengesiz yürüme, göz kapaklarında düşüklük, çift görme yakınmaları ile 15.10.1991 tarihinde yatırıldı. (prot. No: 14985-91). Yattığı tarihten 2 ay önce üst solunum yolu enfeksiyonu geçirdiği, ve 1,5 ay önce yürürken dengesizlik yakınması başladığı öğrenildi. Hastanın dengesizlik yakınmasının giderek arttığı, onbeş gün önce çift görme ve iki gün önce de sol göz kapağında düşüklük otaya çıktığı belirtildi.

Öz ve soygeçmişinde özellik yok. Fizik muayene: TA: 110/80 mm Hg, Nabız: 90/dk, ritmik. Sistem muayeneleri normal. Nörolojik muayenede: Bilinç yerinde, kooperasyonu tam, pupillalar izokorik, direkt ve indirekt ışık refleksi normal, sol göz kapağında daha belirgin olmak üzere bilateral pitosis mevcut. Her iki gözde horizontal göz küre-

si hareketleri tama yakın kısıtlı, vertikal hareketler aşağı bakışta daha fazla olmak üzere kısmen korunmuş, Bell Fenomeni pozitif (Resim 1, 2, 3, 4, 5, 6). Görme tam, fundoskopik muayene normal, diğer kranial sinirler sağlam, kuvvet alt ve üst ekstremitelerde tam, tonus normal, triseps ve stiloradyal refleksler bilateral alınmıyor, biceps refleksi azalmış olarak alınıyor, alt ekstremitelerde derin refleksler alınmıyor, karın cildi refleksi iki yanlı alınmıyor, taban cildi bilateral plantar fleksiyon. Duyu muayenesi normal, serebellar sistem muayenesinde dismetri ve düz çizgide yürümede ataksi mevcut.

Laboratuvar Bulguları: Tam kan sayımı, idrar tahlili, rutin biyokimya incelemeleri, EKG, akciğer grafileri normal. Yattığı tarihte yapılan beyin omurilik sıvısı (BOS) incelemesinde protein: 32 mg/dl, şeker: 55mg/dl, klor: 759 mg/dl, hücre ve bakteri görülmedi. Kültürde üreme olmadı. EMG'de duyu distal latanslarda ileti uzaması mevcut. Bilgisayarlı beyin tomografisi normal.

Hastalığın seyri: Hastanın yattığı süre içinde pitosis (Resim 7, 8, 9, 10) ve ataksisi ilerledi. Deksametazon (0,5 mg/kg) tedavisine başlandı. Yatışının 10. gününde Lomber ponksiyon tekrarlandı. BOS'ta protein: 45 mg/dl, Pandy (+ + +), klor: 713 mg/dl, Şeker: 54 mg/dl, mikroskopide hücre görülmedi. Yatışının 13. gününde bacaklarda kuvvet kaybı oluştu (2/5), ACTH tedavisine geçildi (1 mg/gün). 5 gün süreyle devam edildi, kli-

\* Haydarpaşa Numune Hastanesi Nöroloji Kliniği.

nik tabloda düzelme olmadığı gibi kollarda güçsüzlük belirgin hale geldi. Hastaya dört gün arayla 3 kez plazmaferesis uygulandı. Hastanın kollarında ve bacaklarında kuvvet kaybı azalmaya başladı (465 kuvvet). Yatışının birinci ayında sol gözden başlayarak pitosisi geriledi (Resim 11, 12, 13), göz hareketlerinde düzelme izlendi, genel durumu iyi olarak fizik tedavi kliniğine nakledildi.

### TARTIŞMA

Guillain-Barre sendromunda ağrısız, progresif, bilateral oftalmopleji ortaya çıkabilir. Bu kranial nöropati bilateral veya unilateral okulomotor paraliziyi taklit edebilirse de, genellikle total simetrik oftalmopleji görülür. Bazen pupilla ve akomodasyon bozukluğu da ilave olabilir (3). Normal ekstraoküler hareketlere rağmen sadece pupilla reaksiyonlarının tutulduğu Guillain-Barre sendromu vakaları da bildirilmiştir ve lezyon her zaman periferik sinir düzeyinde düşünülmüştür (8). Oftalmopleji ataksi ve arefleksi ile karakterize Miller-Fisher sendromu ise akut idiopatik polinöropatinin bir

varyantı olarak kabul edilmesine rağmen bu sendromda görülen bulguların hepsinin sadece periferik nöron tutulmasına bağlı olduğunu belirtmek güçtür. Serebellar tipte ortaya çıkan ataksi ve oftalmopleji santral sinir sistemi (SSS)'nin tutulduğunu düşündürmektedir (1, 4, 7). Literatürde bildirilen vakalarda vertikal konjüğe bakış paralizisinde aşağı bakışın yukarı bakışa göre daha az etkilenmesi, istemli olarak yukarı bakamamaya rağmen Bell fenomeninin korunmuş olması, konverjans spazmı, rebound nistagmus, abdüksiyon yapan gözde daha belirgin olmak üzere horizontal nistagmus gibi bulgular supranükleer bozukluğu düşündürülen okulomotor bulgular olarak değerlendirilmektedir (3, 4). Bizim hastamızda ilk iki bulgu, vertikal aşağı bakışın yukarı bakışa göre daha az etkilenmiş olması ve Bell fenomeni mevcuttur. Ancak literatürde dikkat çekilen, belirgin eksternal oftalmoplejiye rağmen hafif derecede pitosis görülmesi arasındaki uyumsuzluk ve bu nedenle hastalığın sadece periferik sinir lezyonuna bağlanamaması görüşü, bilateral belirgin pitosis nedeniyle hastamıza uymamaktadır. Diğer yandan, Ropper, Bell fenomeninin korunmuş olmasının SSS tutulması lehine alınmasına karşı çıkmaktadır. Çünkü, Bell fenomeni myastenia graviste, botilismusta, anevrizma ve hipofiz tümörüne bağlı okulomotor paralizilerde, ortaya çıkabilmektedir (6). Bilateral internükleer oftalmopleji, vertikal bakış paralizisi, ataksi ve hiporefleksisi olan bir vakada beyin tomografisinde de kontrast tutan tegmental lezyon saptanması SSS tutulduğunu gösteren bir bulgu olarak değerlendirilirken (3) otopsi çalışmalarında okulomotor nükleusunda kromatoliz dışında herhangi bir beyinsapı patolojisi bildirilmemesi SSS tutulumu olmadığı şeklinde yorumlanmaktadır. Saptanan kromatoliz ise periferik sinir lezyonuna sekonder olarak değerlendirilmektedir (6). Hastamızın mevcut klinik (ataksi, oftalmopleji, arefleksi) ve laboratuvar bulguları (albuminositolojik disosiasyon) Miller-Fisher sendromu tanısını düşündürmüştür ancak lezyona SSS'nin katıldığı veya sadece periferik sinir düzeyinde kaldığı ayrımını yaptıracak özellikte değildir. Zaten bu ayrımın, semioloji ile uğraşanları meşgul etmeye devam edeceği bildirilmektedir (6).

Hastamızın daha ilginç olan yanı hastalığın seyridir. Hastalık Miller-Fisher sendromu ile başlamış, takibeden iki hafta içinde alt ekstremitelerden başlayan progresif sensori-motor polinöropati tabloya ilave olarak iki sendrom arasında geçiş oluşturulmuştur. Literatürde Fisher sendromunun her zaman Guillain-Barre sendromunun bir varyantı olmayabileceği, oftalmoplejinin ekstremitelerde uzun seyirli simetrik sensori-motor semptomlarla karakterize üçüncü bir tip idiopatik demiyelinizan



Resim 1



Resim 2



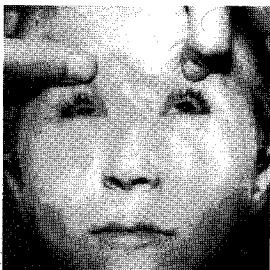
Resim 3



Resim 4



Resim 5



Resim 6



Resim 7



Resim 8



Resim 9



Resim 10



Resim 11



Resim 12



Resim 13

polinöropatiye eşlik edebileceğini bildirmişlerdir (3). Hastamızın klinik bulguları ve hastalığın seyri böyle üçüncü tipte bir idiyomatik demiyelinizan polinöropatiye daha fazla uygunluk göstermektedir.

#### KAYNAKLAR

1. Bilgin K, Çulcuoğlu A, Aydın N, Ünalda O.: Bir Fisher sendromu vakası Nöroloji Nöroşirürji Psikiatri Dergisi, 3:1, 55-59, 1987.
2. Cornblath D R, Hanley D F.: Acute inflamatory polyneuropathy. Current Therapy in Neurologic Disease-3 B C Dec-ker Philadelphia 368-71, 1990.
3. Glaser J, Bachynski B: Acute infectious polyneuropathy in Neuro-ophthalmology, 2 nd edition, Lippincott Company, Philadelphia, 379, 1989.
4. Meienberg O, Ryffel E.: Supranuclear eye movement disorders in Fisher's syndrome of ophthalmoplegia, ataxia, areflexia. Report of a case and review Arch Neurol 40: 402-405, 1983.
5. Pleasure D E, Schotland D L.: Aquired neuropathy in Merrit's Textbook of Neurology Ed, L P Rowland 609-612, 1989.
6. Ropper A: The CNS in Guillain-Barre syndrome Arch Neurol 40: 397-98, 1983.
7. Subutay N, Kansu T.: Guillain-Barre sendromunda yukarı bakış paralizisi. Nöroloji Nöroşirürji Psikiatri Dergisi 1: 4, 217-218, 1986.