

Çocukluk Çağında Üçüncü Sinir Felci İle Seyreden Ağrılı Oftalmopleji

Painful Ophthalmoplegia Manifesting with Third Nerve Palsy in Childhood

Bengü Ekinci Köktekir, Şansal Gedik, Berker Bakbak

Selçuk Üniversitesi Selçuklu Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Konya, Türkiye

Özet

Çocukluk çağında üçüncü sinir felci ile seyreden ağrılı oftalmopleji yapabilen sebepler arasında, postenfeksiyöz üçüncü sinir felci, bası yapan kitle lezyonları, vasküler anomaliler ve oftalmoplejik migren bulunmaktadır. Oftalmoplejik migren, çocukluk çağında başlayan tekrarlayan baş ağrısı atakları ve oftalmoplejiyle karakterize, literatürde ender rastlanılan bir patolojidir. Oftalmopleji; 3., 4. ya da 6. kranial sinirin parezisi ya da paralizine bağlı olarak ortaya çıkar. Ataklar bazen birkaç saat bazen de birkaç hafta sürebilir ve genelde uygun tedaviyle düzelir, ancak bazı olgularda kalıcı sorunlar görülebilir. Bu çalışmada çift görme, tek gözde kapak düşüklüğü, midriyazis ve şiddetli baş ağrısı şikayetleri ile göz polikliniğine başvuran 11 yaşındaki olgu tartışıldı. Hastanın oftalmolojik muayenesinde okülomotor paralizisi saptanarak, oftalmoplejik migren tanısı düşünüldü ve buna yönelik ilaç tedavisine başlandı. Migren tedavisi sonrasında hastanın şikayetleri azaldı ve 8 hafta içinde tamamen düzeldi. Bu olgu sunumu ile, çocukluk çağında ağrılı oftalmopleji ve bu tabloya yol açabilecek hastalıklar tartışıldı. (*Turk J Ophthalmol 2012; 42: 159-62*)

Anahtar Kelimeler: Okülomotor sinir felci, oftalmoplejik migren, midriyazis

Summary

The causes of painful ophthalmoplegia that manifests with third nerve palsy in childhood include postinfectious third nerve palsy, compressive lesions, vascular anomalies and ophthalmoplegic migraine. Ophthalmoplegic migraine is a rare pathology in the literature and is characterized by recurrent attacks of headache and ophthalmoplegia that usually begins during childhood. Ophthalmoplegia occurs due to paresis or paralysis of cranial nerves 3, 4 or 6. Attacks may last a few hours to weeks and usually are recovered with appropriate therapy, but some cases may demonstrate permanent defects. In this paper, we discuss the case of an 11-year-old patient, who was admitted to our outpatient clinic with the complaints of right ptosis, mydriasis and severe headache. Ophthalmologic examination revealed oculomotor nerve palsy, the patient was diagnosed as having ophthalmoplegic migraine and medical treatment was started. Her complaints have regressed with medication for migraine and recovered completely in 8 weeks. In this case report, painful ophthalmoplegia during childhood and its possible causes are discussed. (*Turk J Ophthalmol 2012; 42: 159-62*)

Key Words: Oculomotor nerve palsy, ophthalmoplegic migraine, mydriasis

Giriş

Oftalmoplejik migren, baş ağrısı ve oftalmopleji atakları ile karakterize bir patolojidir. Hastalık genellikle çocukluk çağında başlangıç göstermektedir.¹⁻³ Uluslararası Baş Ağrısı Topluluğu

(IHS: International Headache Society) tarafından kranial nöraljilerin bir formu olarak kabul edilmektedir.⁴ Bazı çalışmalarda oftalmoplejik migren, demyelinizan ya da inflamatuvar zeminde başlayan akut bir nöropati olarak öne sürülmektedir.² Atak sırasında yapılan beyin manyetik rezonans

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Bengü Ekinci Köktekir, Selçuk Üniversitesi Selçuklu Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Konya, Türkiye
Gsm: +90 532 353 27 16 E-posta: benguekinci@hotmail.com **Geliş Tarihi/Received:** 06.05.2011 **Kabul Tarihi/Accepted:** 24.09.2011

(MR) incelenmelerinin, hastaların bir kısmında sinir kılıfına ait kontrast tutulumunu ve okülomotor sinirde kalınlaşmayı göstermiş olması, bu hipotezi desteklemektedir.³ Ancak Beyin MR görüntülerindeki bu değişiklikler hastanın ilk ataklarında rastlanmayabilir.⁵

Hastalık genellikle çocukları etkilemektedir. Klinik tablo, tipik olarak baş ağrısı ve takiben 3-4 gün sonra ortaya çıkan kranial sinir felciyle karakterizedir.⁴ Dördüncü ve 6. kranial sinir de etkilenebilir, ancak en sık okülomotor sinir felcine bağlı göz hareket bozukluğu görülmektedir.³⁻⁶ Ataklar çoğunlukla kendini sınırlar ve tedaviye iyi cevap verir, ancak baş ağrısı geçtikten sonra dahi göz hareketlerinin tamamen iyileşmesi birkaç gün ya da hafta sürebilir.⁴ Bazı olgularda ise kalıcı göz kası felci ya da minimal pupilla defektleri görülebilir.⁷

Biz bu yazımızda, baş ağrısı ve çift görme şikayeti ile başvuran, ayırıcı tanısında oftalmoplejik migren ve postenfeksiyöz üçüncü sinir felci açısından takip ettiğimiz okülomotor sinir felçli bir hastayı, laboratuvar ve görüntüleme sonuçlarıyla tartışıyoruz.

Olgu

On bir yaşında kız çocuğu 1 haftadır süren şiddetli baş ağrısı ve bundan 4 gün sonra başlayan kapak düşüklüğü ve çift görme şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Hikayesinde iki yıldır tek taraflı baş ağrısı atakları tarif ediyordu. Hasta, baş ağrısı atakları sırasında bulantısı ve zaman zaman kusması da olduğunu ve uyuyunca baş ağrısının azaldığını ya da geçtiğini belirtiyordu. Yapılan fizik muayenesinde yüz sola dönük idi, çene aşağıda baş pozisyonu mevcuttu. Oftalmolojik muayenesinde ise, sağ göz dışa ve aşağı kaymış olarak izlendi, sağ göz kapağında ptozis saptandı. Sağ pupilla dilate idi (Resim 1). Göz hareketlerinde sağ gözde içe bakış kısıtlılığı görüldü ve içe bakışta belirgin olarak artan, başı sola yatırınca azalan çift görmesi mevcuttu (Resim 2). Hastanın en iyi görme keskinlikleri her iki gözde 10/10 ve renkli görmesi her iki gözde 12/12 olarak saptandı. Biyomikroskopik ön segment ve fundus muayenesinde özellik görülmedi. Pupilla çapları aydınlık ortamda sağ gözde 6,03 mm, sol gözde 5,90 mm; mezopik ortamda ise sağ gözde 6,68 mm, sol gözde 7,18 mm olarak ölçüldü. Yapılan otomatize görme alanı incelemesi (Humhrey SITA-Standart 24-2 testi ile) normal olarak bulundu. Hastaya bu bulgular ile okülomotor sinir felci tanısı kondu. Yapılan laboratuvar tetkikleri sonucunda, rutin biyokimyasal ve hematolojik incelemeler, eritrosit sedimentasyon hızı, serum reaktif proteini ve romatoid faktör değerleri normal olarak bulundu. Antinükleer, antifosfolipid ve anti-dsDNA antikoları negatif olarak bulundu. Kranial MR, MR anjiyografi (MRA) ve orbita MR sonucu da normal

olarak raporlandı. Hastaya nöroloji bölümünce lomber ponksiyon (LP) yapıldı ve serebrospinal sıvı (SSS) basıncı 120 mmHg olarak kaydedildi. Alınan SSS örneğinin biyokimyasal ve kültür incelemesi normal olarak bildirildi. Laboratuvar ve radyolojik incelemeler sonucunda patolojiye rastlanılmaması nedeniyle hastaya oftalmoplejik migren ön tanısıyla oral Zolmitiptan (Zomig tablet 2,5 mg 1x1) ve intravenöz deksametazon 0,1mg/kg (dekort ampul 4 mg 1x1), oral Esomeprazol 0,5 mg/kg (Nexium tablet 20 mg 1x1), intramüsküler Dimenhidrinat 50 mg/ml (Dramamine ampul 1ml 1X1) başlandı. Hasta, tedavinin 4. gününde baş ağrısı ve



Resim 1. İlk başvuruda sağ pupillanın dilate görünümü



Resim 2. İlk başvuruda 9 yönlü bakış fotoğrafında, 3. kranial sinir felci ile uyumlu olarak belirgin içe bakış kısıtlılığı (-3)



Resim 3. 1. aydaki kontrolde 9 yönlü bakış fotoğrafında, göz hareketlerinde iyileşme gözlenmektedir

çift görme şikayetlerinin azalması sonucunda azalan dozlarla oral prednol 0,4 mg/kg (Prednol tablet 16 mg 1x1 0,4 mg/kg) ve Zolmitriptan (Zomig tablet 2,5 mg 1x1) önerilerek taburcu edildi. Hastanın yapılan kontrollerinde göz hareketlerinde kısıtlılıkta ve çift görmeye azalma izlendi (Resim 3) ve bu şikayetler 2. ayda tamamen düzeldi.

Tartışma

Çocukluk çağında üçüncü sinir felci ile seyreden ağrılı oftalmopleji yapabilen sebepler arasında, postenfeksiyöz üçüncü sinir felci, bası yapabilecek kitle lezyonları, vasküler anomaliler ve oftalmoplejik migren bulunmaktadır.⁸

Çocukluk çağında geçici 3. sinir felci yapabilen sebepler içinde, viral postenfeksiyöz 3. sinir felcinin mutlaka ekarte edilmesi gerekir. Viral hepatitler, kabakulak ve Lyme hastalığı, viral postenfeksiyöz 3. sinir felcinin etiolojisinde etken olabilir. Bu enfeksiyonlar her zaman fark edilmeyebilir ancak çoğunda laboratuvar bulguları etkilenmiş olarak izlenir. Bizim olgumuzda bir viral enfeksiyon hikayesi olmaması, tüm laboratuvar incelemesi yapılmış ve patolojik bir bulguya rastlanmamış olmaması, benzer baş ağrısı şikayetlerinin daha önce de olması sebebiyle, muhtemel tanı oftalmoplejik migren olarak kabul edilmiş ve buna yönelik tedavi uygulanmıştır. Ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken diğer durumlar, üçüncü kraniyal sinire bası yapan kitle lezyonu ve vasküler anomalilerdir (örn; anevrizma, arteriovenöz malformasyon).⁸ Olgumuzda yapılan Beyin MR, MR Anjiyografi ve Orbita MR sonuçları normal olduğu için bu tanılardan uzaklaşıldı.

Oftalmoplejik migren, çoğunlukla çocukları etkileyen bir hastalık olup, nadir olarak erişkin çağda da ortaya çıkabilir.⁹ Bharucha ve ark. bir çalışmada, oftalmoplejik migren olgularının çoğunda migren atağı sırasında ya da hemen sonrasında çekilen beyin MR incelemesinde, 3. kranial sinir boyunca ya da beyin sapından çıkış kökünde sinirde genişleme ve/veya kontrast tutulumu saptandığını, bir kısmı olguda ise beyin MR görüntülemesinin normal olarak raporlandığını bildirmişlerdir.⁵ MR'da görülen bu değişikliklerin ise ilk atak sırasında görülmeyebileceği de belirtilmiştir. Bizim olgumuzda da beyin MRG ve MRA görüntülemeleri normal olarak raporlanmıştır.

Oftalmoplejik migren, Uluslararası Baş Ağrısı Topluluğu tarafından 1988 yılından itibaren bir kranial nöralji tipi olarak tanımlanmaktadır.⁴ Hastalığın etiolojisi kesin olarak bilinmemekle birlikte bazı teoriler öne sürülmektedir. Okülomotor sinirin sisternal traktus kısmında saptanan ödem, neoplastik, inflamatuvar ya da infiltratif etkenler gibi birçok sebebe bağlanabilmektedir.¹ Ancak bunlardan hiçbiri kendiliğinden iyileşmemektedir. Oftalmoplejik migren ise tüm bu durumları ekarte ettikten sonra konabilecek bir teşhistir.

Hastalığın etiolojisine yönelik öne sürülen teorilerden biri olan iskemik teoride -diyabete bağlı okülomotor sinir felcinde olduğu gibi- mikrovasküler düzeyde bir damar tıkanıklığı olduğunu belirtilmiş ancak bu teori pek fazla destek görmemiştir, çünkü burada sinirdeki kontrast tutulumu ya da ödem tam olarak açıklanamamaktadır.¹⁰

Mark ve ark. bir çalışmada, oftalmoplejik migrenin viral enfeksiyonun sonucu olarak ortaya çıkabileceğini öne sürmüş ve patogenezi, Bell paralizindeki fasiyal sinir etkilenmesine benzetmişlerdir.¹ Diğer bir teoriye göre ise oftalmoplejik migren, tekrarlayıcı demiyelizan bir nöropatidir ve kronik inflamatuvar demiyelizan polinöropatilerde görülen, genellikle okülomotor sinirdeki ödeme bağlı olarak ortaya çıkan bir tablo olarak anılmaktadır.²

Oftalmoplejik migren tanısında, okülomotor sinirin sisternal traktus kısmında ödem görülmesi tanı için çok önemli bir bulgudur. Bizim olgumuzda MR'de bu sinir ödemi saptanmadı ancak bu bulgu hastalığın ilk atağında görülmeyebilir. Ayrıca hastanın herhangi bir viral hastalık öyküsü de yoktu; ancak daha önce olan ve bulantıyla seyreden baş ağrısı atakları ve başka laboratuvar ya da radyolojik bulgu saptanmaması, tanının migren lehine yorumlanmasını düşündürdü.

Miglio ve arkadaşlarının çalışmasında öne sürüldüğü gibi, hastalığın patogenezi, migren atağı sırasında oluşan vazospazma ikincil gelişen kan-nöral bariyerin yıkımına bağlı geçici iskemik bir durum yatmaktadır.¹¹ Bu durum ödeme yol açmakta ve klinik tablo, migren tedavisinde kullanılan bazı ilaçlar ve kortikosteroid ile düzelebilmektedir. Aynı çalışmada önerildiği gibi, kan-nöral bariyer kendini tamir edemediğinden, migren atağı sonrası vazospazmın çözümlenmesine bağlı olarak baş ağrısı geçmekte, ancak sinir tutulumunun düzelmesi biraz daha uzun sürmektedir. Elbette bu atakların uzun sürmesi ve tekrarlayıcı olması halinde sinirde oluşan hasarlar kısmen kalıcı olabilmektedir.

Yapılan çalışmalarda oftalmoplejik migrende, hastalığın bulgularının 1-5 hafta içinde ve çoğunlukla steroid tedavisine gerek kalmadan kendiliğinden düzeldiğini göstermiştir. Ancak bizim olgumuzda olduğu gibi ağrı şiddetinin fazla olduğu durumlarda hastanın steroid tedavisi ile desteklenmesi gerekebileceği bildirilmiştir.¹² Bizim olgumuzda 8 hafta sonra tam düzelme izlendi; bu durum postenfeksiyöz 3. sinir felciyle daha uyumlu bir tablodur, ancak hastamızın tüm laboratuvar sonuçlarının normal olması ve eşlik eden başka patolojiye rastlanmaması bizi oftalmoplejik migren tanısına yaklaştırdı.

Biz hastamızın tedavisinde migren atağına yönelik bazı ilaçlar (zolmitriptan, dimenhidrinat) ve sinir tutulumu için kortikosteroid (i.v. deksametazon sodyum ve idame oral prednizolon) uyguladık ve başarılı sonuç aldık. İki ay sonrasında hastanın şikayetlerinde ve bulgularında tamamen

düzelme görüldü. Pareja ve arkadaşlarının⁹ çalışmasında oftalmoplejik migren tanısı alan iki hastanın migren ilaçlarına ya da kortikosteroid tedavisine yanıtı olmadığı, fakat indometazinden fayda gördüğü bildirilmiştir. Doğan ve ark.¹² 2004 yılındaki bir çalışmasında steroid tedavisi ya da migren profilaksisi yapılmaksızın, bu olgulara sadece parasetamol önermiştir.

Sonuç olarak, baş ağrısı ve ilgili kraniyal sinir tutulumuna bağlı oftalmopleji ataklarıyla karakterize olan oftalmoplejik migren, tüm diğer patolojik durumlar ekarte edildikten sonra düşünülmesi gereken nadir bir hastalıktır. Hastaların çoğunda beyin MR görüntülemesinde sinirde ödem ve kontrast tutulumu görülmesine rağmen bazen sadece klinik bulgular ve hikaye bizi bu tanıya yaklaştırabilmektedir. Hastalar çoğunlukla ilaçla tedaviye yanıt vermekte ve büyük oranda sekelsiz iyileşmektedir.

Kaynaklar

1. Mark AS, Casselman J, Brown D, et al. Ophthalmoplegic migraine: Reversible enhancement and thickening of the cisternal segment of the oculomotor nerve on contrast-enhanced MR images. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1998;19:1887-91.
2. Lance JW, Zagami AS. Ophthalmoplegic migraine: A recurrent-demyelinating neuropathy? *Cephalalgia.* 2001;21:84-9.
3. O'Hara MA, Anderson RT, Brown D. Magnetic resonance imaging in ophthalmoplegic migraine of children. *J AAPOS.* 2001;5:307-10.
4. Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain. Headache Classification Committee of the International Headache Society. *Cephalalgia.* 1988;8:1-96.
5. Bharucha DX, Campbell TB, Valencia I, Hardison HH, Kothare SV. MRI findings in pediatric ophthalmoplegic migraine: A case report and literature review. *Pediatr Neurol.* 2007;37:59-63.
6. Lee TG, Choi WS, Chung KC. Ophthalmoplegic migraine with reversible enhancement of intraparenchymal abducens nerve on MRI. *Headache.* 2002;42:140-1.
7. Ianetti P, Spalice A, Ianetti L, Verrotti A, Parisi P. Residual and persistent Adie's pupil after pediatric ophthalmoplegic migraine. *Pediatr Neurol.* 2009;41:204-6.
8. Özkırış A, Evereklioglu C, Göktaş S, Erkılıç K, Doğan H. Tekrarlayan üçüncü sinir felci ile seyreden oftalmoplejik migren (olgu sunumu). *MN Oftalmoloji.* 2004;11:344-5.
9. Pareja JA, Churrua J, de la Casa Fages B, de Silanes CL, Sánchez C, Barriga FJ. Ophthalmoplegic migraine: two patients with an absolute response to indomethacin. *Cephalalgia.* 2009;30:757-60.
10. Vijayan N. Ophthalmoplegic migraine: Ischemic or compressive neuropathy? *Headache.* 1980;20:300-4.
11. Miglio L, Feraco P, Tani G, Ambrosetto P. Computed tomography and magnetic resonance imaging findings in ophthalmoplegic migraine. *Pediatr Neurol.* 2010;42:434-6.
12. Doğan M, Yılmaz C, Çaksen H, Güven AS. Oftalmoplejik migren. *Nobel Med.* 2010;6:86-88.