



Çocukluk Çağında İzole Altıncı Sinir Felcinin Nadir Görülen Bir Nedeni: Multipl Skleroz

A Rare Cause of Isolated Sixth Nerve Palsy in Childhood: Multiple Sclerosis

Çağlar Öktem, Alev Güven*, Cüneyt Karagöl**, Tülin Revide Şaylı**

Etlik İhtisas Eğitim Araştırma Hastanesi, Göz Hastalıkları Bölümü, Ankara, Türkiye

*Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Nöroloji Bölümü, Ankara, Türkiye

**Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bölümü, Ankara, Türkiye

Özet

On bir yaşında kız hasta kliniğimize sağ gözde kayma ve çift görme şikayeti ile başvurdu. Oftalmolojik muayenesinde sağ gözde -3 düzeyinde dışa bakış kısıtlılığı mevcuttu. Her iki gözde en iyi düzeltilmiş görme keskinliği Snellen eşelinde 1,0 düzeyinde olup, ön segment ve fundus muayenesinde ek patolojik bulguya rastlanmadı. Hastaya radyolojik bulgular ve beyin omurilik sıvı incelemesi sonucunda multipl skleroz (MS) tanısı konuldu. Üç gün süreyle yüksek doz intravenöz (iv) metilprednizolon (1 gr/gün) tedavisini takiben idame (2 mg/kg/gün) oral metilprednizolon tedavisi başlandı. Hastanın 2. ay kontrolünde bakış kısıtlılığı ortadan kalktı ve diplopi şikayeti kayboldu. İzole altıncı sinir felci ile başvuran çocuklarda nadir bir etyoloji olan MS göz önünde bulundurulmalı ve vakit kaybetmeden radyolojik görüntüleme yapılmalıdır. (*Türk J Ophthalmol* 2013; 43: 205-7)

Anahtar Kelimeler: Pediatrik yaş grubu, altıncı sinir felci, akut diplopi, multipl skleroz

Summary

A 11-year-old female patient was admitted to our clinic complaining of diplopia and strabismus in the right eye. Ophthalmological examination revealed limitation of abduction in the right eye. The best-corrected visual acuity was 1.0 in both eyes. There were no abnormal findings on fundus and anterior chamber examination. After radiological and cerebrospinal fluid investigations, she has received a diagnosis of multiple sclerosis (MS). High-dose (1000 mg daily) intravenous methylprednisolone was given for 3 days, and then oral methylprednisolone therapy 2 mg/kg per day was started. After two months from admission to hospital, the ophthalmological examination revealed complete recovery in diplopia and gaze palsy. MS should be kept in mind as a rare etiology in children with isolated sixth nerve palsy and radiological investigations should be performed as soon as possible. (*Türk J Ophthalmol* 2013; 43: 205-7)

Key Words: Childhood, sixth nerve palsy, acute diplopia, multiple sclerosis

Giriş

Altıncı sinir felci çocukluk çağı paralitik şaşılıkları arasında dördüncü sinir felcinden sonra ikinci sıklıkta yer almaktadır.^{1,2} Çocuklardaki altıncı sinir felcinde; neoplaziler, travma, kafa içi basınç artışı sendromu (KİBAS), konjenital hastalıklar, inflamatuvar ve postenfeksiyöz etyolojiler bildirilmiş olup, vakaların bir kısmı da idiyomatik kabul edilmiştir.³ Neoplazi ve travma tüm çalışmalarda en sık nedenler olarak görülürken, inflamatuvar grupta yer alan MS'a bağlı izole altıncı sinir felci oldukça nadir olarak bildirilmiştir.^{1,3,4} MS santral sinir sisteminin otoimmün, demiyelinizan bir hastalığıdır. Tüm MS hastaları içinde pediatrik başlangıçlı MS %2-5 sıklıkta

görülmektedir.^{5,6} Pediatrik başlangıçlı MS kız çocuklarda erkeklere oranla 1,3-3 kat daha sıktır. Ortalama görülme yaşı 8-14 yaştır.⁷ Nöro-görüntüleme ile ilerlemeye karşın çocuklarda tanınması erişkinlere göre çok daha güçtür.

Bu olguyu sunmamızın amacı; pediatrik yaş grubunda akut altıncı sinir felcinin nadir görülen bir nedeni olan MS'u hatırlatmak ve radyolojik görüntülemenin gerekliliğini vurgulamaktır.

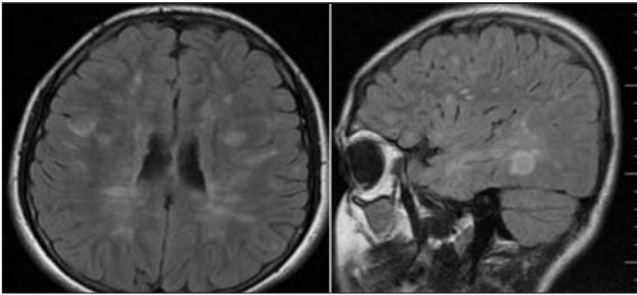
Olgu Sunumu

On bir yaşında kız çocuğu sağ gözde ani başlayan içe kayma ve çift görme yakınması ile kliniğimize başvurdu. Anamnezden

şikayetinin birkaç gün önce başladığı, on gün önce başka bir merkezde yapılan rutin göz muayenesinin normal olduğu öğrenildi. Eşlik eden herhangi bir nörolojik semptom tarif etmiyordu. Oftalmolojik muayenesinde görme keskinliği her iki gözde tam olan hastanın, ön ve arka segment muayenesinde patolojik bulgu saptanmadı. Pupiller izokorik, direkt ve indirekt ışık refleksleri normal olarak değerlendirildi. Rölatif afferent pupil defekti görülmedi. Primer pozisyonda sağ gözde ezotropya ve sağ göz abdüksiyonda -3 kısıtlılık mevcuttu (Resim 1). Bu bulgularla istenen beyin manyetik rezonans görüntüleme (MRG) bulbus anteriorunda, pons sol posteriorunda, periventriküler ve supraventriküler beyaz cevher alanlarında kontrast tutulumu olan hiperintens lezyonlara rastlandı (Resim 2). Orbita MRG'de patolojik bulgu saptanmadı. Hasta bu bulgularla pediatrik nöroloji bölümüne konsülte edildi. Ayırıcı tanılara yönelik yapılan laboratuvar ve biyokimyasal incelemeler sonucunda; antinükleer antikor, anti-ds DNA antikorları ve



Resim 1. Primer pozisyonda sağ gözde ezotropya ve sağ gözde abdüksiyon kısıtlılığı izleniyor



Resim 2. Beyin MRG'de aksiyel ve sagittal T1 kesitlerinde demiyelinizan süreç ile uyumlu multiple hiperintens lezyonlar görülmektedir



Resim 3. İkinci ay kontrolünde göz hareketlerinde kısıtlılığın kaybolması görülmektedir

romatoid faktör değerleri normal saptandı. Postenfeksiyöz etyolojiler için yapılan sitolojik incelemelerde hepatit antijen ve antikorlarına, EBV antikorlarına, anti-HIV antikorlarına ve TORCH antikor paneline bakıldı. Geçirilmiş enfeksiyon göstergesi olan anti-EBV VCA IgG, anti-rubella IgG ve anti-CMV IgG antikorları pozitif bulundu. Akut enfeksiyöz etyolojiler ekarte edildi. Pediatrik nöroloji bölümü tarafından lomber ponksiyon (LP) yapılarak serebrospinal sıvı örneğinin biyokimyasal, mikrobiyolojik ve sitolojik incelemesi yapıldı. İncelemeler sonucunda MS ön tanısı ile uyumlu olarak oligoklonal band pozitifliği ve IgG indeksinde yükseklik saptandı. Pediatrik MS tanısıyla yatırılan hastaya 1 gr/gün dozunda iv metilprednizolon üç gün süreyle verildi. İdame olarak 2 mg/kg/gün dozunda oral metilprednizolon tedavisine geçildi. Hasta, birinci haftanın sonunda oral metilprednizolon tedavisi düzenlenmiş olarak pediatrik nöroloji bölümü tarafından taburcu edildi. Hastanın takibinde 1. ayda diplopsinin azaldığı, 2. ayda ise göz hareketlerinin tamamen serbestleştiği görüldü (Resim 3). Bu bulgularla 2. ay muayenesi yapılan hastaya acil semptomlar anlatıldı ve pediatrik nöroloji bölümü ile koordineli bir şekilde poliklinik takibi önerildi.

Tartışma

Altıncı sinir felci erişkinlerde en sık diyabet, hipertansiyon ve ateroskleroz gibi vasküler nedenlere bağlıyken; çocuklarda etyoloji oldukça değişkendir.^{3,8} Çocukluk çağında görülen nedenler arasında neoplazi, travma, KİBAS, konjenital nedenler, inflamatuvar ve postenfeksiyöz etkenler yer almaktadır. Yapılan çalışmalarda genel olarak travma ve neoplazi en sık nedenler olarak gösterilirken, MS'un da içinde yer aldığı inflamatuvar nedenler tüm çalışmalarda oldukça nadir raporlanmıştır.^{3,4,9,10} Kodsı ve Young'ın⁴ 88 hastayı içeren ve Harley'in⁹ 62 hastayı içeren serilerinde travma en sık neden olup ikinci sıklıkta neoplazi raporlanmıştır. Lee ve ark.'nın³ yaptıkları 75 hastayı kapsayan çalışmada %45 oranıyla en sık neden neoplazi bulunmuştur. Neoplaziyi KİBAS ve travma takip ederken, MS'a bağlı altıncı sinir felci sadece 1 hastada saptanmıştır.³ Holmes¹ ve Merino'nun¹¹ çalışmalarında ise MS'a bağlı altıncı sinir felcine rastlanmamıştır.

Altıncı sinir felci olan çocuklarda radyolojik görüntüleme konusunda farklı görüşler mevcuttur. Bazı yazarlar^{3,12} altıncı sinir felci saptanın saptanmaz acil görüntüleme gerekliliğini savunurken; bir grup yazar nörolojik bulguları olmayan izole altıncı sinir felcinde radyolojik görüntülemenin gereksiz olduğunu öne sürmektedir.^{1,4,13} Lee ve ark.'nın³ çalışmasında izole vakalarda 1 hafta izlem yapılabileceği önerilmektedir. Bizim görüşümüz, tedavi ve prognoz etyolojiye bağlı olarak tamamen değişebileceğinden ve neoplazinin ekarte edilmesi gerektiğinden ek semptomlar olmasa bile radyolojik görüntülemenin kesin gerektiği yönündedir. Ayrıca; çocukluk çağı MS olgularında, erişkinlerden farklı olarak tek semptom ile başlangıç daha sık görüldüğünden bu çocuklarda ek nörolojik bulgular saptanmayabilir. Bizim olgumuzda da bu görüş ile uyumlu olarak eşlik eden ek nörolojik yakınma mevcut değildi.

MS santral sinir sisteminin otoimmün, demiyelinizan bir hastalığıdır. Çocuklarda nadir görülmektedir. 16 yaş altında görülme sıklığı tüm MS hastaları içinde %2-5 olarak bildirilmiştir.^{5,6} Epidemiyolojisinde coğrafi ve ailevi özellikler gösterir. Etyolojide genetik, çevresel ve enfeksiyöz etkenlere bağlı otoimmünitenin rol aldığı düşünülmektedir. Çocuklarda yapılan çalışmalarda EBV başta olmak üzere virüslerin, aşuların, D vitamini eksikliğinin, ebeveynin sigara içiciliğinin ve HLA-DRB1*1501 aleli taşıyıcılığının MS için yatkınlık yarattığı öne sürülmüştür.^{7,14,15} Bizim olgumuzda da literatür ile uyumlu olarak anti-EBV VCA IgG pozitifliği ve ebeveynin sigara içiciliği mevcuttu. Klinikte görsel, duysal, motor semptomlar, serebellar veya beyin sapı tutulumuna ait bulgular gözlenebilir. Oftalmolojik bulgular içinde en sık görüleni optik nörittir. Bizim olgumuzda optik nörite ait herhangi bir bulgu mevcut değildi. Çocuklarda hastalık genellikle tekrarlayan-düzelen ataklar formunda, tek semptomla başlangıçlı olup engellilik gelişimi daha yavaştır.¹⁶ Akut atakta ilk tercih tedavi iv kortikosteroiddir. Biz de olgumuzda önce iv, peşinden idame oral metilprednizolon tedavisini takiben bulguların tamamen düzeldiğini gözlemledik.

Sonuç olarak akut altıncı sinir felci görülen çocuk hastalarda MS nadir bir neden olarak akılda tutulmalıdır. Eşlik eden nörolojik bulgular olmasa bile, pediatrik MS izole tek semptomla başlangıç gösterebileceğinden ve diğer ayırıcı tanıların ekarte edilmesi gerektiğinden, çocuklarda altıncı sinir felci saptanır saptanmaz radyolojik görüntüleme yapılmalıdır.

Kaynaklar

1. Holmes JM, Mutyala S, Maus TL, Gril R, Hodge DO, Gray DT. Pediatric third, fourth and sixth nerve palsies: A population-based study. *Am J Ophthalmol.* 1999;127:388-92.
2. Şener EC. Şaşılık, anormal baş pozisyonu, ambliyopi ve nistagmus. In: Şener EC, eds. *Çocuk Göz Hastalıkları ve Şaşılık.* 1. Basım. Ankara; Güneş Tıp Kitapevleri; 2009:178-9.
3. Lee MS, Galeta SL, Volpe NJ, Liu GT. Sixth nerve palsies in children. *Pediatric Neurology.* 1999;20:49-52.
4. Kodsı SR, Younge BR. Acquired oculomotor, trochlear and abducent cranial nerve palsies in pediatric patients. *Am J Ophthalmol.* 1992;114:568-74.
5. Duquette P, Murray TJ, Pleines J et al. Multiple sclerosis in childhood: Clinical profile in 125 patients. *J Pediatr.* 1987;111:359-63.
6. Ghezzi A, Deplano V, Faroni J et al. Multiple sclerosis in childhood: clinical features of 149 cases. *Mult Scler.* 1997;3:43-46.
7. Ness JM, Chabas D, Sadovnick AD, et al. Clinical features of children and adolescents with multiple sclerosis. *Neurology.* 2007;68(Suppl 2):37-45.
8. Rush JA, Younge BR. Paralysis of cranial nerves III, IV and VI. Cause and prognosis in 1,000 cases. *Arch Ophthalmol.* 1981;99:76-9.
9. Harley RD. Paralytic strabismus in children. Etiologic incidence and management of the third, fourth, and sixth nerve palsies. *Ophthalmology.* 1980;87:24-43.
10. Aroicane M, Repka MX. Outcome of sixth nerve palsy or paresis in young children. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 1995;32:152-56.
11. Merino P, Gómez de Liaño P, Villalobo JM, Franco G, Gómez de Liaño R. Etiology and treatment of pediatric sixth nerve palsy. *J AAPOS.* 2010;14:502-5.
12. Brodsky MC, Baker RS, Hamed LM. Ocular motor nerve palsies in children. In: *Pediatric-neurophthalmology.* New York: Springer-Verlag; 1996:228-31.
13. Burde RM, Savino PJ, Trobe JD. Incomitant ocular misalignment. In: *Clinical decisions in neuro-ophthalmology.* Philadelphia; CV Mosby; 1992:239-81.
14. Tenenbaum SN. Emerging concepts in pediatric-onset multiple sclerosis and related disorders. *Curr Opin Pediatr.* 2010;22:726-30.
15. Ascherio A, Kassandra L, Munger MS. Environmental risk factors for multiple sclerosis. Part II: Noninfectious factors *Annals of Neurology.* 2007;61:504-13.
16. Banwell B, Ghezzi A, Bar-Or A, Mikaeloff Y, Tardieu M. Multiple sclerosis in children: clinical diagnosis, therapeutic strategies, and future directions. *Lancet Neurol.* 2007;6:887-902.