

# Okulomotor Paralizi İle Seyreden Oftalmoplejik Migren: Olgu Sunumu

## *Ophthalmoplegic Migraine With Oculomotor Paralysis: Case Report*

**Fatma Şimşek, Filiz Aktaş**

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Ana Bilim Dalı, Erzurum

Yazışma Adresi / Corresponding to:

Asistan Fatma Şimşek, Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı 4.kat Erzurum - Türkiye

Tel: 05058347780, Mail: klamaks@hotmail.com

### Özet

**Başvuru Tarihi:** 13.12.2013 **Kabul Tarihi:** 09.05.2014

Oftalmoplejik migren; çocukluk çağında başlayan, tekrarlayan başağrısı atakları ve oftalmoplejiyle karakterize, literatürde ender rastlanılan bir patolojidir. Oftalmopleji; 3., 4. ya da 6. kranial sinirin paralizisine bağlı olarak ortaya çıkar. Ataklar bazen birkaç saat, bazen de birkaç hafta sürebilir ve genelde uygun tedaviyle düzelir ancak bazı olgularda kalıcı sorunlar görülebilir. Atak esnasında okulomotor sinire ait radyolojik bulguların oldukça az olması nedeni ile ayırıcı tanı güçleşmektedir. Bu çalışmada, oftalmoplejik migren tanısı alan 26 yaşındaki erkek hasta bir yıllık izlem sonuçları ve tedavi yaklaşımı ile sunulmuştur..

**Anahtar Kelimeler:** oftalmoplejik migren, okulomotor sinir felci, manyetik rezonans görüntüleme

### Abstract

**Application:** 13.12.2013 **Accepted:** 09.05.2014

*Ophthalmoplegic migraine; is a rare pathology in literature, which is characterized with recurrent attacks of headache and ophthalmoplegia that usually begins during childhood. Ophthalmoplegia occurs due to paralysis of 3th, 4th or 6th cranial nerves. Attacks may last a few hours to weeks and usually are recovered with appropriate therapy, but some cases may demonstrate permanent defects. Due to the poor radiological findings of oculomotor nerve during attack, it is difficult to make differential diagnosis. In this manuscript we report the one year follow up results and treatment strategy of a 26-year-old male patient with ophthalmoplegic migraine.*

**Keywords:** ophthalmoplegia migraine, oculomotor nerve palsy, magnetic resonance imaging

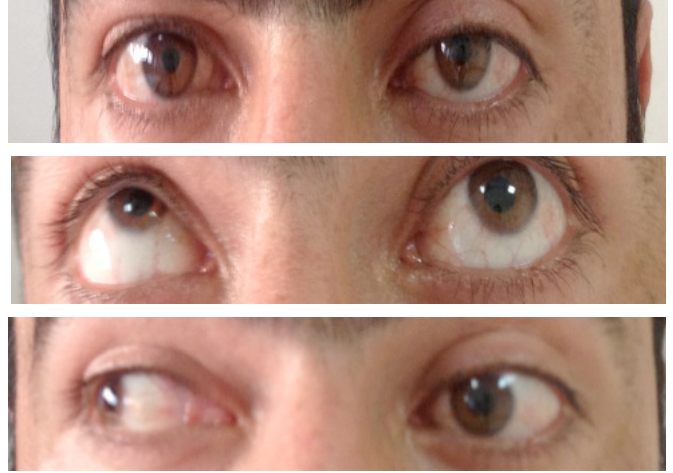
## Giriş

Oftalmoplejik migren (OM) çocukluk çağında başlayan unilaterale baş ağrısı ve saatlerden günlere kadar değişen sürede devam eden oftalmopleji tablosundan oluşan bir sendromdur.<sup>1</sup> Önceleri migrenin bir formu olarak bilinen OM, Uluslararası Baş Ağrısı Derneğinin son sınıflamasına göre kranial nevralji ve santral nedenli fasial ağrı olarak kabul edilmektedir.<sup>2</sup> OM kriterleri Uluslararası Baş Ağrısı Derneğinin 2004 sınıflamasına göre; Migren benzeri baş ağrısı ile ilişkili veya onu takip eden 4 gün içinde ortaya çıkan 3., 4. ve/veya 6. kranial sinirlerden bir veya daha fazlasını tutan parezi, bir önceki kriterdeki ağrının tüm özelliklerini gösteren en az iki atak olması ve parasellar, orbital fissür ve posterior fossa lezyonlarının uygun tanı yöntemleri kullanılarak elimine edilmesi ile tanısı konmaktadır.<sup>3</sup> Oftalmoplejik migren nadir bir durumdur ve insidansı milyonda 0.7 olarak bilinmektedir. Bu hastalık çoğunlukla infant ve çocukluk çağında görülmekle birlikte ortalama başlangıç yaşı 10 yaş olarak tespit edilmiştir. Erişkin yaşta atak oldukça ender bildirilen bir durumdur. Hastalık 3, 4, 6. kranial sinir paralizileriyle birlikte baş ağrısı atakları ile karakterizedir. Oftalmopleji tablosu birkaç saatten, haftalara hatta aylara kadar sürebilir.<sup>2,4</sup> Bu çalışmada, 5 yaşından beri baş ağrısı olan ve OM tanısını 26 yaşında alan erkek vaka tedavi yaklaşımı ile sunuldu.

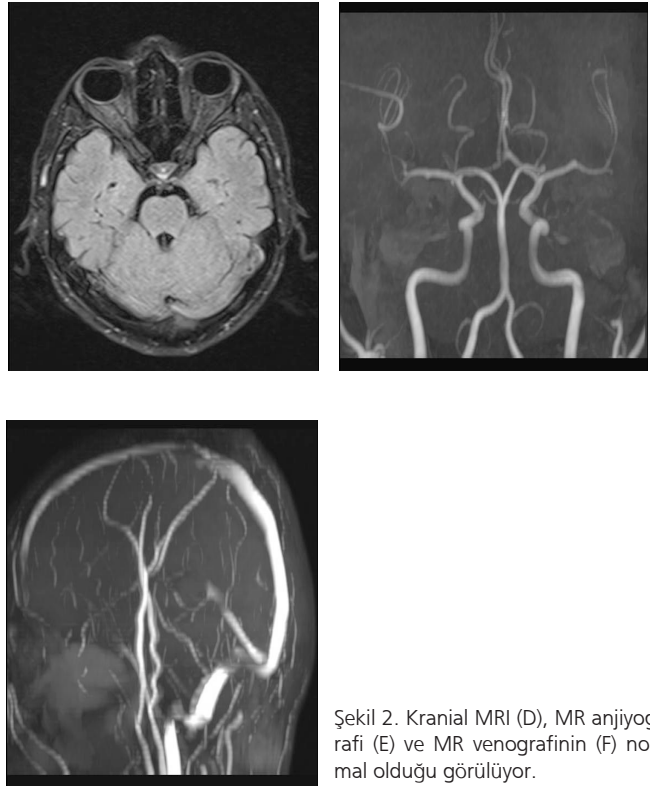
## Olgu Sunumu

26 yaşında erkek hasta, baş ağrısı ve göz kapağında düşme nedeni ile geldi. Anamnezinde 5 yaşından beri 3-4 ayda bir tekrarlayan ve 4-5 gün boyunca devam eden tek taraflı baş ağrısı olduğu öğrenildi. Baş ağrısını takiben sol göz kapağında düşme, çift görme ve sol gözde hareket kısıtlılığı oluyor, bu şikayetleri 1 hafta içinde kendiliğinden yavaşça düzeliyormuş. Baş ağrısı tekrarladıkça göz kapağındaki düşüklük ve göz hareket kısıtlılığında kısmen düzelme olduğu, gözünün tamamen eski haline dönmediği öğrenildi. Öz geçmişinde; 3 yıl önce sol gözdeki bakış kısıtlılığı için gözden opere olmuştu. Soy geçmişinde özellik yoktu. Ailede migren hikayesi mevcut değildi. Fizik muayenesinde genel durumu iyi, bilinci açık, koopere ve oryante idi. Nörolojik muayenesinde; sol gözde pitozis, midriyazis, içeri, yukarı ve aşağı bakış kısıtlılığı vardı (şekil A, B, C). Diğer sistem muayene bulguları normaldi. Laboratuvar incelemelerinde, rutin biyokimyasal, hematolojik incelemeleri, protrombin zamanı, parsiyel tromboplastin zamanı, eritrosit sedimentasyon hızı, C-reaktif protein, antitrombin 3, aktive

protein C rezistansı, protein C ve S, homosistein normaldi. Antids DNA, antinükleer antikor, antifosfolipit antikorlar negatifti. Kontrastsız ve kontrastlı çekilen kranial magnetik rezonans incelemesi (MRI), MR anjiyografi ve MR venografi tetkikleri normaldi (şekil D, E, F).



Şekil 1. Hastanın tekrarlayan migren atakları sonucu kalıcı pitozis (A) ve göz hareket kısıtlılığı (B ve C) görülüyor.



Şekil 2. Kranial MRI (D), MR anjiyografi (E) ve MR venografinin (F) normal olduğu görülüyor.

3-4 ayda bir ağrısı tekrarlayan ve yaklaşık 1 hafta kadar devam eden hastaya yatışında 60 mg/gün steroid tedavisi, profilaktik tedavi olarak venlafaksin 75 mg/gün peroral başlandı. Atak anında kullanması için analjezik olarak diklofenak sodyum 75 mg 2x1 intramusküler formu verilerek taburcu edildi. 3 ay sonraki kontrolünde atak esnasında olan ağrının şiddetinde azalma olduğu öğrenildi ve venlafaksin 150 mg/gün e çıkarıldı.. Daha önceden topiramet 50 mg 2x1 peroral kullanan ve kullandığı ilaçtan fayda görmemiş olan hasta da bir yıllık tedavi sonrasında atak şiddetinde azalma olurken atak sıklığı değişmedi.

### Tartışma

OM nadir bir durumdur ve etiyolojisi bilinmemektedir. OM kriterleri Uluslararası Baş Ağrısı Derneğinin 2004 sınıflamasına göre; Migren benzeri baş ağrısı ile ilişkili veya onu takip eden 4 gün içinde ortaya çıkan 3., 4. ve/veya 6. kranial sinirlerden bir veya daha fazlasını tutan parezi, bir önceki kriterdeki ağrının tüm özelliklerini gösteren en az iki atak olması ve parasellar, orbital fissür ve posterior fossa lezyonlarının uygun tanı yöntemleri kullanılarak elimine edilmesi ile tanısı konmaktadır.3 Ayırıcı tanı amacıyla bilgisayarlı beyin tomografisi, MRI veya MR anjiyografi kullanılabilir. Bizim hastamızda kranial MRI, MR anjiyografi ve MR venografi normaldi. OM için son zamanlarda kompresyon, iskemi, inflamasyon gibi değişik patojenik mekanizmalar gösterilmiştir.<sup>5</sup>

OM, çocukluk çağı migreninin %0,16'sını oluşturmaktadır.<sup>6</sup> OM de aile öyküsü nadiren vardır. Bizim hastamızda aile öyküsü yoktu. Olgumuzda hastalığın başlama yaşı 5 olup, hastaların çoğunluğu ilk atağını yaşamın ilk 10 yılı içinde geçirmektedir. Nadiren hastalar ilk ataklarını yetişkin dönemde geçirebilirler fakat böyle hastaların özgeçmişinde tipik migren baş ağrıları, çocukluk çağından beri olan aura veya ailede migren öyküsü vardır. OM hastalarının %86'sında kontrastlı kranial MRI da etkilenen kranial sinirde reversibl değişiklikler görülmektedir.<sup>5</sup> Bu bulgular okulomotor sinirin sisternal segmentinde, sinirin interpedinküler sisternadan çıkışında veya kavernoöz sinüs-dura arasında fokal kalınlaşma şeklinde görülmektedir. Bu bulguların neredeyse tamamının 7-9 haftada düzeldiği görülmüştür. Bu bulgular OM için olmazsa olmaz değildir.<sup>7</sup> Bizim hastamızda olduğu gibi OM de nörogörüntüleme tamamen normal olabilir.

OM ayırıcı tanısında intrakranial anevrizma ve tümörler, okulomotor sinir shvannomu, sfenoidal sinüs mukoseli, Tolosa Hunt Sendromu (TSH), küme tipi baş ağrısı, myasteni graves (MG) ve diyabetik nöropati araştırılmalıdır. İntrakranial anevrizma 14 yaş altında çok nadir olup hastamızın çekilen MR anjiyografisi normaldi. Okulomotor sinir shvannomu yavaş progresyon gösteren 3. kranial sinir zayıflığı ile karakterizedir. Bizim hastamızda şikayetlerin ataklar şeklinde olması ve ataklar arasında kliniğin stabil seyretmesinden dolayı bu tanı düşünülmüdü. Sfenoidal sinüs mukoseli veya kavernoöz sinüs içindeki tümöral veya inflamatuvar lezyonlar ağrılı oftalmoplejiye neden olabilir. Bu tür patolojilerde baş ağrısı ataklar şeklinde değil kademeli olarak başlar ve progresyon gösterir, diğer kranial sinir felçlerine ait belirtiler ve sistemik semptomlar eşlik eder. Bu patolojiler nörogörüntüleme ile tesbit edilebilir. THS da okulomotor sinir paralizisine neden olmaktadır. MRI da superior orbital apeks ve kavernoöz sinüs bölgesinde inflamasyon görülmesi tanıda yardımcıdır. Bununla beraber kontrastlı çekimlerde okulomotor sinirin prepointin sisterna içinde proksimal segmentinde kalınlık artışı hem OM hemde THS unda görülmektedir.<sup>8</sup> Bizim hastamızda kranial MRI normal olup önceden de kendiliğinden düzelen benzer atakları olması nedeniyle OM daha muhtemel tanı olarak düşünüldü. THS da prednizolon verilmeden şikayetlerin kendiliğinden düzelmesi beklenen bir seyir değildir. Hastamızda ayırıcı tanıda oküler MG de düşünülmüş olup şikayetlerinin diüurnal ritim göstermemesi, midriyazis varlığı, musculus orbikularis okuli kas kuvvetinin iyi olması, şikayetlerin baş ağrısı ile birlikte başlaması ve ataklar şeklinde 3-4 ayda bir tekrarlama, neostigmin testine cevap alınmaması nedeniyle hastada oküler MG düşünülmüdü.

Durkan ve arkadaşları muhtemel OM tanısı almış rekürren ağrısız okulomotor paralizisi ile giden iki çocuk yayınlamışlardır. Her iki çocukta da başlangıçta pitozis, sınırlı oküler motilite ve bilateral midriyazis mevcuttu. Sonuç olarak rekürren pitozis geçici okülosempatik paralizisi sonucu olabilir ve bu da küme tipi baş ağrılarında, Reader's paratrigeminal nevraljide (oftalmopleji olmaksızın miyozis, lakrimasyon, siliyer injeksiyon eşlik eder) görülebilir.<sup>9,10</sup> Karakteristik küme tipi baş ağrısının olmasına gerek yoktur, pitozis baş ağrısı geçtikten sonra da devam edebilir ve miyozis tipik olarak mevcuttur.<sup>1</sup> Hastamızda takibi boyunca hiç miyozis ve lakrimasyon görülmediği için ve önceki ataklarında lakrimasyon tariflemeyi için ve ağrı anında

oksijen inhalasyonundan hiç fayda görmediği için küme tipi baş ağrısı düşünülmedi. Ayrıca ağrısının başladıktan sonra 4-5 gün boyunca hiç ara vermeden devam etmeside küme tipi baş ağrısına uymuyordu.

Bizim hastamızda rekürren tek taraflı baş ağrıları ve ağrı başladıktan sonra 3-4 gün içinde okulomotor sinir paralizi gelişmekteydi. Hastamızda infeksiyöz bir hadiseyi düşündürecek laboratuvar ve klinik bulgular yoktu. MRI normaldi. OM'de en fazla üçüncü kraniyal sinir etkilenmekle birlikte seyrek olarak da dördüncü ve altıncı kraniyal sinirler de etkilenmektedir. Bizim hastamızda komplet üçüncü kraniyal sinir paralizi mevcuttu. OM'de parezi, baş ağrısının düzelmeye başladığı dönemde maksimuma ulaşmaktadır.<sup>11</sup> Hastamızda da literatürle uyumlu olarak baş ağrısı geçtikten sonra gözle ilgili şikayetler belirginleşmişti. OM'de parezi bir ile dört hafta kadar devam edebilmektedir.<sup>11</sup> Hastamızda da parezi ortaya çıktıktan sonra bir hafta içinde iyileşmekte ancak eskiden tamamen şikayetler düzelerken şimdi kısmi pitoz ve hareket kısıtlılığı kalmaktadır. Ağrılı oftalmoplejide steroidler verilebilir.<sup>11</sup> Hastamıza baş ağrısı olduğu dönemde diklofenak sodyum intramusküler olarak

önerilmiş olup pareziye yönelik steroid 60 mg/gün bir hafta verildi, migren için proflaksi olarak venlafaksin 75 mg peroral başlandı. 3 ay sonraki takibinde ağrı şiddetinde yeterince azalma olmaması nedeni ile venlafaksin dozu 150 mg/gün olarak yükseltildi. Bir yıllık tedavi sonrasında ağrının şiddetinde azalma olurken, atak sıklığında değişiklik olmadı. 3-4 ayda bir atak geçiren hastaya atak anında analjezik olarak diklofenak sodyuma yanıt vermesi nedeniyle bu ilacın intramusküler formu önerildi. Ayırıcı tanıda birden fazla kraniyal sinirin etkilenip etkilenmediği önemlidir. Eğer sadece izole okulomotor paralizi varsa altta yatan anevrizma ve yer kaplayıcı hadiseleri daha fazla düşünmek gerekmektedir. Bunu da bilgisayarlı beyin tomografisi ve MRI ile dışlamak gerekmektedir. Hastamızda çekilen MRI ve MR anjiyografi tetkiklerinin normal olması nedeniyle yer kaplayıcı lezyon elimine edildi.

### Sonuç

Baş ağrısıyla birlikte tekrarlayan oftalmopleji atakları olan kişilerde diğer nedenler elimine edildikten sonra OM tanısı düşünülmesi gereken bir durumdur.

### Kaynaklar

1. Stidham DB, Butler JJ. Recurrent isolated ptosis in presumed ophthalmoplegic migraine of childhood. *Ophthalmology* 2000; 107: 1476-1478
2. Rothner AD and Menkes JH. Headaches and nonepileptic episodic disorders. In: Menkes JH, Sarnat HB and Maria BL, Editors, *Child neurology* (7th ed), Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia (2006), p. 951.
3. Headache Classification Subcommittee of international Headache Society. The international Classification of Headache disorders. 2nd edition. *Cephalalgia* 2004; 24: 9-160.
4. O'Hara MA., Anderson RT.and Brown D., Magnetic resonance imaging in ophthalmoplegic migraine of children, *J AAPOS* 2001; 5: 307-310.
5. Arasho BD. Ophthalmoplegic migraine in a 15-year-old Ethiopian: Case report and literature review. *J Headache Pain*. 2009;10:45-9.
6. Afghani T. Ophthalmoplegic migraine. A case report and review of literature. *Al-Shifa J Ophthalmol*. 2005;1:10-6.
7. Ravishankar K. Ophthalmoplegic migraine: Still a diagnostic dilemma? *Curr Pain Headache Rep*. 2008;12:285-91.
8. Ramelli GP, Vella S, Lovblad K, Remonda L, Vassella F. Swelling of the third nerve in a child with transient oculomotor paresis: A possible cause of ophthalmoplegic migraine. *Neuropediatrics*. 2000;31:145-7.
9. Curran RE. Ophthalmic presentations of cluster headache. *Ann Ophthalmol* 1975; 7: 1191-1194.
10. Shevell MI, Silver K, Watters GV, Rosenblatt B. Transient oculosympathetic paresis (group II Raeder paratrigeminal neuralgia) of childhood: migraine variant. *Pediatr Neurol* 1993; 9: 289-292.
11. Wong V, Wong WC. Enhancement of oculomotor nerve: a diagnostic criterion for ophthalmoplegic migraine? *Pediatr Neurol* 1997; 17: 70-73.