

MARİN-AMAT SENDROMU: OLGU SUNUMU

Marin-Amat Syndrome: Case Report

Tülin AKTÜRK¹, Huriye Hayat GÜVEN², Selim Selçuk ÇOMOĞLU²

ÖZET

Marin-Amat sendromu 5.ve 7. kranial sinirler arasındaki hatalı inervasyonun neden olduğu nadir görülen bir fasiyal sinkinezidir. 64 yaşında, kadın hasta periferik fasiyal paralizi sonrası ağzını açtığı anda göz kapağında istemsiz kapanma yakınması ile başvurdu. Hastanın nörolojik muayenesinde çenenin açılmasıyla eş zamanlı olarak, sol üst göz kapağının istem dışı kapandığı ve blefarospazm geliştiği izlendi. Elektromiyografide bu sırada orbikularis okuli kasında kontraksiyon saptandı. Marin-Amat sendromu, özellikle periferik fasiyal paralizi sonrası yüzde gelişen sinkinezilerin ayırıcı tanısında düşünülmelidir.

Anahtar Sözcükler: *Marin-Amat sendromu; Sinkinezi; Fasiyal paralizi*

ABSTRACT

Marin-Amat syndrome is a rare synkinesis which causes aberrant enervation between 5. and 7. cranial nerves. A 64 years old female presented with complaints of involuntary left eyelid closure after history of facial palsy. Neurological examination was that blefarospazm and involuntary left eyelid closure synchronized with jaw was opened. When the jaw was opened determined contraction of muscle orbicularis oculi. Marin-Amat syndrome should consider differential diagnosis synkinesis following facial nerve palsy.

Keywords: *Marin-Amat syndrome; Synkinesis; Facial paralysis*

¹Bozok Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Nöroloji Anabilim Dalı, Yozgat

²Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve
Araştırma Hastanesi, Ankara

Tülin AKTÜRK, Dr. Öğr. Üyesi
Huriye Hayat GÜVEN, Doç. Dr.
Selim Selçuk ÇOMOĞLU, Prof. Dr.

İletişim:

Dr. Öğr. Üyesi Tülin AKTÜRK
Bozok Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Nöroloji Anabilim Dalı, Yozgat

Tel: 05057920223

e-mail:

tulin_birlilik@hotmail.com

Geliş tarihi/Received: 22.11.2017

Kabul tarihi/Accepted: 20.03.2018

DOI: 10.16919/bozoktip.356784

Bozok Tıp Derg 2018;8(2):115-17
Bozok Med J 2018;8(2):115-17

Giriş

Farklı sinirler veya aynı sinirin farklı periferik dalları tarafından inerve edilen değişik kas gruplarının eş zamanlı hareketleri sinkinezi olarak tanımlanır (1). Marin-Amat sendromu; fasiyal sinir paralizisinden sonra gelişen, çenenin açılma veya laterale doğru hareketi ile göz kapağında istemsiz kapanmanın ortaya çıktığı nadir görülen bir sinkinezi formudur (2,3,4,). Marin-Amat sendromunun 7. sinirin anormal rejenerasyonunun sonucunda ortaya çıktığı ve bu anormal rejenerasyonda kas gerilmesinin tetiklediği propiyoseptif uyarıların rol oynadığı düşünülmektedir.(2,4,5)

Bu yazıda nadir görülen bir sinkinezi formu olan Marin-Amat sendromu tanısı konulan bir hasta sunulmaktadır.

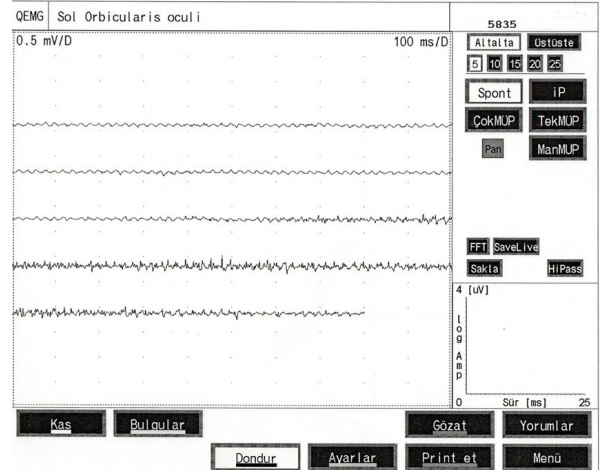
OLGU

Altmış dört yaşında kadın hasta, sol göz kapağında kapanma ve kasılma yakınması ile başvurdu. Hastanın 30 ve 15 yıl önce iki kez sağ ve 4 yıl önce sol periferik fasiyal paralizi geçirdiği, bu tekrarlayıcı periferik fasiyal paralizi ataklarının tamamen düzeldiği öğrenildi. Sol periferik fasiyal paraliziden 4 ay sonra ağzını açtığı ve çiğneme hareketi sırasında sol göz kapağında kapanma ile birlikte kasılma ortaya çıkmış ve yakınmaları giderek artış göstermişti. Hastanın annesinde, erkek kardeşinde, teyze ve dayısında geçirilmiş periferik fasiyal paralizi öyküsü vardı. Nörolojik muayenede sol nazolabial oluk silikliği saptandı. Hastanın ağzı açtırıldığında, bu hareketle eş zamanlı aynı taraftaki göz kapağının istem dışı kapandığı ve blefarospazm benzeri kasılma geliştiği gözlemlendi. Ağzını kapatmasıyla birlikte göz kapağında izlenen bu hareket düzelmeye gösteriyordu (Resim 1). Benzer bulgular çiğneme sırasında da ortaya çıkıyordu.



Resim 1. Hasta ağzını açtığı anda, aynı taraftaki göz kapağının istem dışı kapandığı ve blefarospazm benzeri kasılma geliştiği gözlemlendi.

Hastanın beyin manyetik rezonans görüntülemesinde; subkortikal beyaz cevherde birkaç adet milimetrik boyutlu iskemik gliotik lezyon dışında patolojik bulgu saptanmadı. Elektronöromyografide sol fasiyal sinir iletimleri normal bulundu. Hasta ağzını açtığı anda, göz kapağında kapanma ile birlikte, orbikularis okuli kasında motor ünit potansiyellerinin (MÜP) ortaya çıktığı gözlemlendi (Resim 2). Hastaya botulinum toksini uygulaması önerildi, ancak hasta tedaviyi kabul etmedi.



Resim 2. Hasta ağzını açtığı sırada orbikularis okuli kasında ortaya çıkan MÜP'lerin EMG kaydı.

TARTIŞMA

Marcus Gunn, Ters Marcus Gunn fenomenleri ve Marin-Amat sendromu birbiriyle karışabilen, henüz patofizyolojik mekanizmaları tam olarak anlayamamış fasiyal sinkinezi formlarıdır.

Hastamızda ağzın açılması ve çiğneme hareketi sırasında göz kapağında blefarospazm benzeri kapanma hareketinin gözlenmesi; bu semptomun periferik fasiyal paraliziyi izleyerek ortaya çıkmış olması ve elektromiyografi bulgularının desteği ile Marin-Amat sendromu tanısı düşünüldü.

Marcus Gunn fenomeni (jaw-winking); konjenital pitozlu olgularda sık görülen bir sinkinezidir (1). Çenenin açılmasıyla birlikte, üst göz kapağı açılarak pitoz düzelir. Trigeminal sinirin external pterigoid kası inerve eden motor dalları ile levator palpebra superioru inerve eden okulomotor sinirin superior dalı arasında anormal bağlantıların olduğu gösterilmiştir (3. ve 5. kranial sinirler arasında hatalı inervasyon) (2). Ters Marcus Gunn fenomeni ile Marin-Amat sendromunun birbirlerinden farklı olup olmadıkları konusu tartışmalıdır. Bazı yazarlar her ikisinin aynı bozukluğu ifade ettiğini düşünürken (3,5) diğerleri ise iki sendromun birbirinden farklı olduğunu ileri sürmüşlerdir (4,6).

Ters Marcus Gunn sendromunda çenenin açılması ile üst göz kapağı kapanır. Üçüncü ve beşinci kranial sinirler arasındaki hatalı ateşlemenin bu sendromdan sorumlu olabileceği düşünülmektedir (2). Levator palpebra superior kasının inervasyonunda anormal nöral bağlantıların söz konusu olduğu ve levator palpebra superiorun, 3. nükleusla ilişkili olmayıp, 5.nükleusun eksternal pterigoid dalları ile inerve olduğu ileri sürülmüştür. Ancak bu anormal inervasyon halen tartışmalıdır (1,6).

Marin-Amat sendromunda çenenin açılması veya laterale hareketi ile etkilenen göz kapağında blefarospazm sonucunda kapanma ortaya çıkar. Genellikle edinseldir ve periferik fasiyal paralizisi sonrası gelişir (2,3,4,7). Birçok kas grubunu inerve eden akson dallanması ile birlikte, 7. sinirin aberan rejenerasyonu ve 5 ve 7. sinirler arasındaki hatalı inervasyonun bu

sendromdan sorumlu olabileceği ileri sürülmüştür (2). Elektromiyografik çalışmalarda Marin-Amat sendromunda çenenin açılması ile orbikularis okuli kasında kontraksiyon gözlenirken (2,4); Ters Marcus Gunn sendromunda levator palpebra superior kasında inhibisyon saptanmıştır (6).

Marin-Amat sendromlu hastalarda, botulismus toksin tedavisi blefarospazm üzerinde yararlı olabilir (2). Ayrıca preseptal orbikularis okuli kasının rezeksiyonunun da başarılı olduğu bildirilmiştir (7).

Nadir görülen bir sinkinezi olan Marin-Amat sendromunun periferik fasiyal paralizisi sonrası gelişen çenenin açılması ile birlikte göz kapağında istemsiz kapanma semptomu olan hastalarda akla gelmesi ve diğer fasiyal sinkinezilerden ayırımının yapılması önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Prakash MV, Radhakrishnan M, Yogeshwari A, Nazir W, Maragatham K, Natarajan K. Inverse Marcus Gunn phenomenon. Indian J Ophthalmol. 2002;50(2):142-4
2. Jethani J. Marin-Amat syndrome: a rare facial synkinesis. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1985;48(9):939-41.
3. Pavone P, Garozzo R, Trifiletti RR, Parano E. Marin-Amat syndrome: case report and review of the literature. J Child Neurol 1999;14(4):266-8.
4. Rana PV, Wadia RS. The Marin-Amat syndrome: an unusual facial synkinesia. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1985;48(9):939-41.
5. García Ron A, Jensen J, Garriga Braun C, Gómez E, Sierra J. [Marin-Amat and inverted Marcus-Gunn syndrome. Two case reports]. An Pediatr (Barc). 2011;74(5):324-6.
6. Lubkin V. The inverse Marcus Gunn phenomenon. An electromyographic contribution. Arch Neurol. 1978;35(4):249.
7. Lai CS, Lu SR, Yang SF, Teh LS, Lee SS. Surgical treatment of the synkinetic eyelid closure in Marin-Amat syndrome. Ann Plast Surg. 2011;67(5):