

SKLERODERMALİ BİR OLGUDA DUYSAL TRİGEMİNAL NÖROPATİ *

Ayşegül GÜNDÜZ, Mehmet Ali AKALIN, Meral E. KIZILTAN

Background and Design.- Trigeminal neuropathy is characterized by numbness of face, weakness or trismus of masticatory muscles. Trigeminal neuropathy is reported in 4% of scleroderma cases. Here we present trigeminal neuropathy in a case of scleroderma with trigeminal reflex investigations.

Clinical findings and electromyographic investigations of a 65 year old patient with known scleroderma for two years was diagnosed as trigeminal neuropathy. Gabapentin 900mg/day provided symptomatic relief at fourth month control. With cranial MRI, intracranial lesion that may cause trigeminal symptomatology was excluded. Microinfarction or inflammation due to scleroderma was the possible causes of trigeminal neuropathy in this patient.

Gündüz A, Akalın A.M, Kızıltan E.M. Sensorial trigeminal neuropathy in a case of scleroderma. Cerrahpaşa J Med 2005; 36: 173-176.

Trigeminal nöropati yüzde, sıklıkla mandibular dal inervasyon alanında, uyuşma, çiğneme kaslarında güçsüzlük yada trismus ile karakterize bir periferik sinir sistemi hastalığıdır. Sıklıkla enfeksiyöz, neoplastik, inflamatuvar yada travmatik etiyolojiler saptanmaktadır. İzole trigeminal nöropati ise nadir görülmekte ve viral enfeksiyona bağlı olabileceği düşünülmektedir.¹⁻⁷ Deri ve iç organlarda fibrotik değişiklikler ve bağ dokusu birikimi ile disfonksiyona yol açan bağ dokusu hastalığı olan sklerodermada da %4 oranında duysal trigeminal nöropati görülebilmektedir.^{3,8}

Skleroderma ile bildirilen olgularda hipoestezinin ön planda olduğu, motor tutulum olmadığı saptanmıştır. Şikayetler birkaç hafta içinde yerleşmesine rağmen seyirleri progresyon göstermemiştir.^{4,9} Sklerodermalı bir olguda gelişen trigeminal nöropati nedeniyle tanı ve etiyoloji açısından incelenen trigeminal refleks çalışmaları sunulacaktır.

OLGU

İki yıldır skleroderma nedeni ile takip edilen 65 yaşında kadın hasta sol ağız kenarında başlayıp kulak ve dilin yarısını da içine alacak şekilde sol yüz yarımına yayılan yanma şikaye-

ti ile başvurdu. Ağrı tanımlamıyordu, yakınmaları bazen daha şiddetli olmasına rağmen sürekliydi. Hikayesinde herpetik döküntü, yakın zamanda geçirilmiş viral enfeksiyon, bilinen baş veya boyun kanseri veya lokal travma yoktu. Sistemik muayenesinde dental enfeksiyon, cilt vezikülleri yada servikal lenfadenopati saptanmadı. Nörolojik muayenesinde sol trigeminal sinir oftalmik, maksiller ve mandibular dalların inervasyon alanında yüzeysel dokunma ve ağrı duyusunda azalma tespit edildi. Fasyal sinir inervasyonlu kaslarda ve çiğneme kaslarında güçsüzlük yada atrofi saptanmadı. Bilateral kornea ve çene refleksleri ile diğer nörolojik muayene bulguları normaldi. Elektromiyografi (EMG) incelemesinde; göz kırpma refleksi iki yanlı normal sınırlarda iken masseter inhibitör refleks solda alınamadı. Kranyal magnetik rezonans (MR) incelemesinde trigeminal sinirin kavernöz sinus, Meckel oyuğu ve ekstrakranyal kısmında özellik yoktu, kontrast tutulumu saptanmadı. Klinik bulgular ve EMG incelemesi doğrultusunda trigeminal nöropati tanısı kondu. Semptomatik düzelme amacıyla karbamazepin 600 mg/gün başlandı fakat alerjik reaksiyon gelişmesi nedeniyle gabapentin 900 mg/gün ile değiştirildi. Dördüncü ay kontrolünde şikayetlerinde kısmen düzelme gözleendi.

***Anahtar Kelimeler:** Trigeminal nöropati, skleroderma, göz kırpma refleksi, masseter inhibitor refleksi; **Key Words:** Trigeminal neuropathy, scleroderma, blink reflex, masseter inhibitory reflex; **Alındığı Tarih:** 25 Ağustos 2005; Dr. Ayşegül Gündüz, Doç. Dr. Mehmet Ali Akalın, Prof. Dr. Meral E. Kızıltan: İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, İstanbul; **Yazışma Adresi (Address):** İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, 34098 Cerrahpaşa, İstanbul.

<http://www.ccf.istanbul.edu.tr/dergi/online/2005v36/s3/053o2.pdf>

TARTIŞMA

Trigeminal sinir hem duysal hem motor özelliktedir. Kaynak aldığı çekirdekler (duysal, mezensefalik, motor ve spinal) mezensefalondan servikal medulla spinalise kadar uzanır. Beyin sapını pons ön yüzünden terkeder ve temporal kemiğin petroz kısmı boyunca seyrederek. Duysal ganglion olan trigeminal (gasser) ganglionun yerleştiği dura mater kısmı Meckel oyuğu adını alır. Bu ganglionu oluşturduktan sonra üç dala ayrılır; oftalmik (V1) ve maksiller (V2) dallar saf duysal lifler taşıırken, mandibuler dal (V3) çiğneme kaslarını besleyen motor lifleri de iletir.

Trigeminal nöropati daha sık olarak bir veya daha fazla dalda duysal bulgularla ortaya çıkar. Eşlik eden nörolojik bulgu olmadığında izole olma olasılığı yüksek olsa da sıklıkla çeşitli etiyojik nedenler saptanır. Bir çok bağ dokusu hastalığı ve neoplastik hastalıklar ile birliktelik bildirilmiştir.^{2-7,9-11} Geniş kapsamlı tetkikler ve uzun süreli takip sonucunda sebep ortaya konamayan, etiyojide viral enfeksiyonun düşünüldüğü vakalarda da motor tutulum oldukça nadir olduğu gösterilmiştir.¹¹ Meningiom, epidermoid kist, schwannom, amiloidoma, lenfoma, metastatik deri kanseri ve nazofarengeal kanser gibi neoplastik hastalıklara bağlı trigeminal sensoryel nöropati saptanmıştır. Skleroderma, mikst bağ dokusu hastalığı, sistemik lupus eritematozus, Sjögren sendromu, romatoid artrit ve dermatomyozit gibi bağ dokusu hastalıklarına bağlı olgular mevcuttur.^{2-5,9} Bağ dokusu hastalıklarının inaktif olduğu dönemlerde, hatta tanı konulmadan önce, ilk bulgu olarak trigeminal nöropati saptanabilir. Sklerodermalı olguların %4'ünde trigeminal nöropati bildirilmiştir.^{3,8}

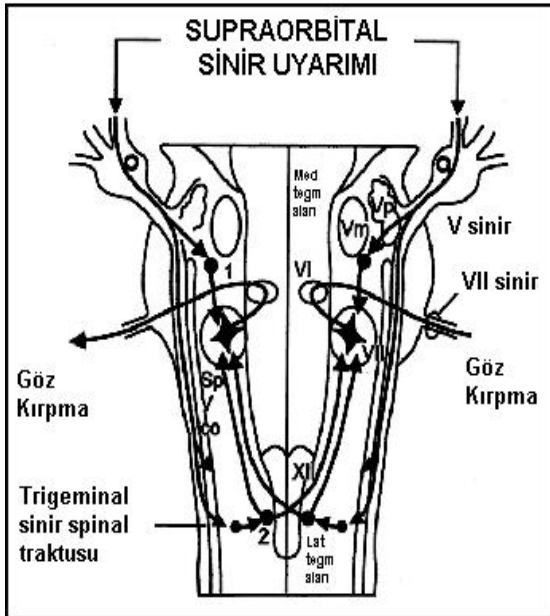
Klinik semptom ve bulgulardaki farklılıklar neoplastik ve nörovasküler nedenler arasında ayırıcı tanı açısından yardımcı olabilmektedir. Bağ dokusu hastalıklarında ağız çevresinde duyu kaybı ile başlar, olguların %70'inde bilateral tutulum gözlenir, ağırlı paretezilerin olması tipiktir. Neoplastik kaynaklı olgular ise progresif seyretmekte ve beraberinde çiğneme kaslarında güçsüzlük ve atrofi de olabilmekte-

dir.¹¹ Bununla birlikte klinik bulgular görüntüleme sonuçları ile karşılaştırıldığında lokalizasyon açısından güvenilirliği düşüktür.¹² Bu nedenle etiyojiye yönelik çalışmalarda MR görüntüleme incelemeleri önemlidir. EMG ile trigeminal refleks incelemeleri ve MR sonuçlarının karşılaştırıldığı bir çalışmada EMG sonuçlarında özellik saptanmayan hastaların hiçbirinde görüntüleme ile lezyon saptanmaması, başka bir çalışmada da semptomatik trigeminal ağrı nedeniyle takip edilen hastalarda elektrofizyolojik çalışmalar ile trigeminal reflekslerde anormal bulgu saptanması bu incelemelerin kranyal görüntülemeye yönlendirilecek hastaların seçilmesinde rol oynayabileceğini göstermektedir.^{12,13} Aynı çalışmada elektromiyografik incelemelerin nöropati tanısını desteklediği ve MR görüntülemeye özellik saptanmayan hastalarda muhtemel nedenler beyin sapında mikroenfarktler, trigeminal sinirde iskemi, viral enflamasyon ve otoimmün hastalıklar olarak ileri sürülmüştür.

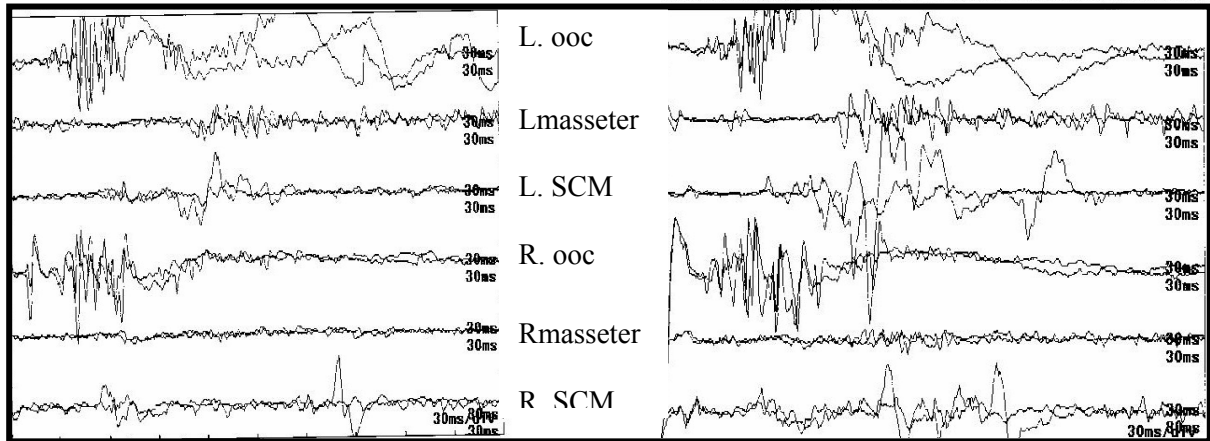
Göz kırpma refleksi (GKR) ve masseter inhibitör refleksin (MİR) lezyonun lokalize edilmesinde de yardımcı olacağı kesindir. GKR sırayla sağ ve sol supraorbital uyarı sırasında iki orbikularis okuli kasından kayıt yapılarak elde edilir (Şekil 1). Refleks arkın afferent yolunu trigeminal sinirin oftalmik dalı, efferent yolunu ise fasyal sinir oluşturur. Bu refleks arkta uyarı ile ipsilateral olan erken yanıt, R1, pons üzerinden işleyen oligosinaptik yol ile, bilateral, geç, R2, yanıtı ise pons ve dorsolateral medulla üzerinden işleyen daha kompleks yollar ile ortaya çıkar. Mental sinire uygulanan uyarı ile MİR'in masseter kaslar üzerinden erken ve geç sessiz periyodları kaydedilir (Şekil 2). Erken yanıtı neden olan tüm devre ponsa yerleşmişken, geç yanıtı ise pontomeduller seviyede polisaptik devreleri içerir. Olgumuzda yapılan refleks incelemelerden trigeminal sinir supraorbital, infraorbital elektriksel ve iki kulak sesli uyarımı ile elde edilen GKR'leri ve refleksin boyun kaslarına yayılımı normaldi (Resim 1). Buna karşılık trigemino-trigeminal bir refleks olan MİR semptomatik olan sol taraf uyarımı ile elde edilmezken, karşı taraf uyarımı ile her iki evresi ile net olarak elde edildi (Resim 2). Bu trigeminal sinirin bir ve ikinci dallarının ve

beyin sapı döngüsünün sağlam olduğu buna karşılık alt dalın tutulmuş olduğu şeklinde yorumlandı. Kranyal MR ile hastadaki yakınmalara neden olabilecek parenkimal ve ekstraparenkimal intrakranyal lezyonlar ekarte edildi. Yukarıda sayılan trigeminal nöropati nedenlerinin de saptanmaması nedeniyle trigeminal semptomlara yol açan etiyolojik neden olarak sklerodermaya bağlı olası mikroenfarkt (vaskülit) veya inflamasyon ileri sürülebilir.

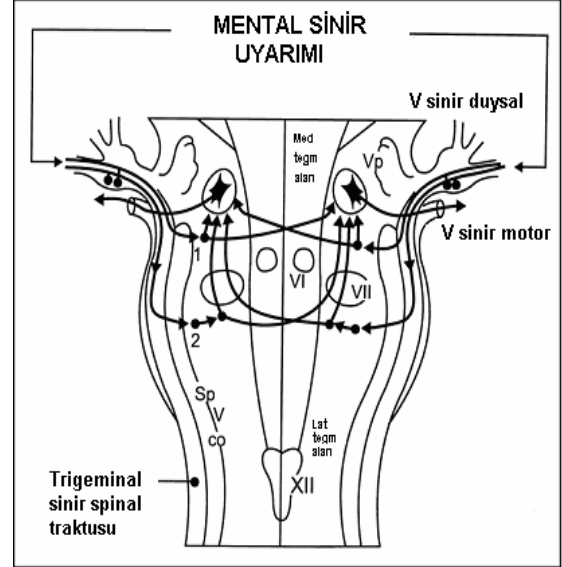
Şekil 1. Göz kırpma refleksi. Göz kırpma refleksinin R1 ve R2 komponentinin oluşmasında rol oynayan internöronların yerleşimini gösteren diyagram (12 izin alınarak kullanıldı).



Resim 1. Sağ supraorbital ve sol supraorbital uyarı ile elde edilen yanıtlar.



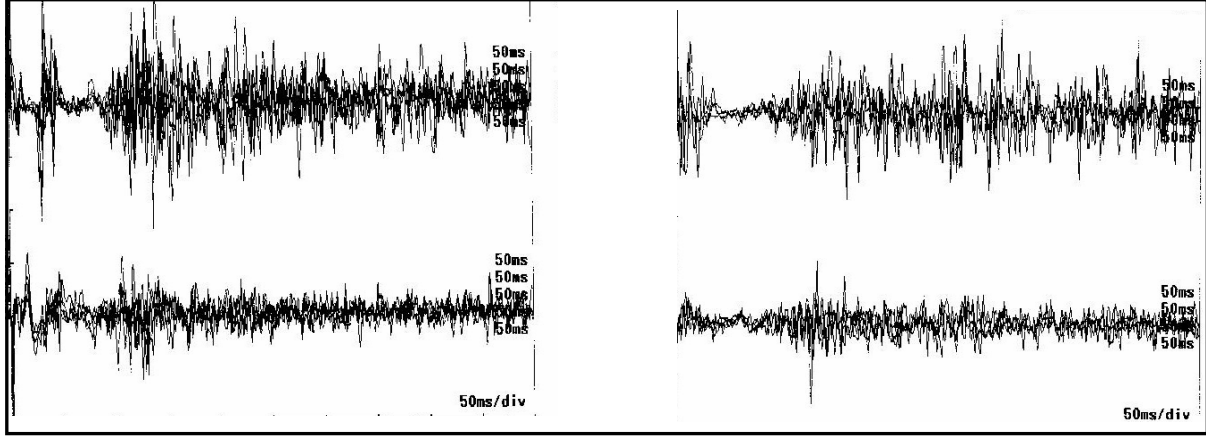
Şekil 2. Masseter inhibitör refleksi. Masseter inhibitör refleksinin erken ve geç komponentlerinin oluşumunda rol oynayan internöronların yerleşimini gösteren diyagram (12 izin alınarak kullanıldı).



ÖZET

Trigeminal nöropati yüzde, sıklıkla mandibular dal inervasyon alanında, uyuşma, çiğneme kaslarında güçsüzlük ya da trismus ile karakterize bir periferik sinir sistemi hastalığıdır. Bağ dokusu hastalığı olan sklerodermada da %4 oranında duysal trigeminal nöropati görülebilmektedir. Sklerodermalı bir olguda gelişen trigeminal nöropati ve tanı ile etiyoloji açısından incelenen trigeminal refleks çalışmaları sunulacaktır.

Resim 2. Soldaki resim sağ uyarı ile sol masseter inhibitör refleksi (MİR) evreleri görülüyor, sağdaki resim sol uyarı solda ES1 mevcut ancak ES2 elde edilememiş. Sağ tarafta her iki taraf uyarımına da yanıt alınamaması paradoksal bir bulgu veya sağda diş eksikliği ile yorumlandı. (Kayıt sol ve sağ masseter kas, uyarı dudak kenarı.)



İki yıldır skleroderma nedeniyle takip edilen 65 yaşındaki bir hastada klinik bulgular ve elektromiyografik inceleme doğrultusunda trigeminal nöropati saptandı. Gabapentin (900 mg/gün) ile dördüncü ay kontrolünde kısmi düzelme gözlemlendi. Kranyal MR ile hastadaki yakınmalara neden olabilecek intrakranyal lezyonlar ekarte edildi. Yukarıda sayılan trigeminal nöropati nedenlerinin de saptanmaması nedeniyle trigeminal semptomlara yol açan etiyolojik neden olarak sklerodermaya bağlı olası mikroenfarkt (vaskülit) veya inflamasyon ileri sürülebilir.

KAYNAKLAR

- Ling-Ling C, DeMonte F, Ginsberg LE. Thermally induced transient trigeminal sensory neuropathy: Imaging findings. *Am J Neuroradiol* 2000; 21: 201-202.
- Vilches A, Burke MJ. Trigeminal sensory neuropathy and rheumatoid arthritis: Case study of a rare association. *Rheumatology (Oxford)* 2001; 40: 832-3.
- Fischhoff DK, Sirois D. Painful trigeminal neuropathy caused by severe mandibular resorption and nerve compression in a patient with systemic sclerosis: case report and literature review. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2000; 90: 456-459.
- Casey EB, Lawton NF. Progressive systemic sclerosis presenting with Raynaud's phenomenon in the tongue and sensory trigeminal neuropathy. *Rheumatol Phys Med* 1971; 11: 131-133.
- Urban PP, Keilmann A, Teichmann EM, Hopf HC. Sensory neuropathy of the trigeminal, glossopharyngeal, and vagal nerves in Sjogren's syndrome. *J Neurol Sci* 2001; 186: 59-63.
- O'Brien TJ, McKelvie PA, Vrodos N. Bilateral trigeminal amyloidoma: an unusual case of trigeminal neuropathy with a review of the literature. *J Neurosurg* 1994; 81: 780-783.
- Palacios E, Valvassori GE. Trigeminal neuropathy secondary to a meningioma. *Ear Nose Throat* 2001; 80: 498.
- Rosenbaum R. Neuromuscular complications of connective tissue diseases. *Muscle- Nerve* 2001; 24: 154-169.
- Ashworth B, Tait GB. Trigeminal neuropathy in connective tissue disease. *Neurology* 1971; 21: 609-614.
- Robinson CM, Addy L, Wylie M, Luker J, Eveson JW, Prime SS. A study of the clinical characteristics of benign trigeminal sensory neuropathy. *J Oral Maxillofac Surg* 2003; 61: 325-332.
- Bosch EP, Smith BE. Disorders of peripheral nerves. *Neurology in Clinical Practice. The Neurological Disorders'de*. Ed. Bradley WG, Daroff RB, Fenichel GM, Jankovic J. 4th Edition. Philadelphia, Elsevier, 2004; 2299-2402.
- Majoie CBLM, Aramideh M, Hulsmans HJ, Castelijns AJ, Van Beck EJR, Ongerboer de Visser BW. Correlation between Electromyographic reflex and MR Imaging Examinations of the trigeminal nerve. *Am J Neuroradiol* 1999; 20: 1119-1125.
- Cruccu G, Leandri M, Feliciani M, Manfredi M. Idiopathic and symptomatic trigeminal pain. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1990; 53: 1034-1042.