

Atipik Miller Fisher Sendromlu Bir Olgu Sunumu

Atypical Miller Fisher Syndrome: A Case Report

Zekiye Toklu¹, Levent Ertuğrul İnan²

¹Afyon Devlet Hastanesi, Nöroloji Kliniği, Afyonkarahisar

²Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, Ankara

Geliş Tarihi / Received: 10.01.2013

Kabul Tarihi / Accepted: 10.01.2013

ÖZET

Miller Fisher sendromu ataksi, areflexi ve eksternal oftalmopleji triadı ile karakterize akut idiyopatik bir hastalık olup, Guillain- Barre sendromunun bir varyantı olarak kabul edilmektedir. Periferik sinir sisteminin enflamatuvar demiyelinizan hastalığıdır ve tipik olarak oftalmoplejiye yol açacak kranial sinir tutulumu ile karakterize monofazik nöropatidir. Dengesiz yürüyüş, ağızda sola eğilme, sağ göz kapağını kapatamama, baş dönmesi, bulanık görme ile şikayetleri ile kliniğimize başvuran yetmişdört yaşında, bayan Atipik Miller Fisher sendromu olgusu sunuldu.

Anahtar Kelimeler: Miller Fisher sendromu, demiyelinizan hastalık, periferik sinir sistemi

ABSTRACT

Miller Fisher syndrome is a disease characterized by a triad of external ophthalmoplegia, ataxia and acute idiopathic areflexi and considered to be a variant of Guillain-Barre Syndrome. It's a disease of the peripheral nervous system's inflammatory demyelinating, and is typically characterized by cranial nerve involvement that could lead to ophthalmoplegia monophasic neuropathy. To seventy-four year old woman, consulting our hospital with complaints of uneven walking, bending to the left in the mouth, inability to cover the right eye, dizziness, blurred vision, presented Atypical Miller Fisher syndrome.

Keywords: Miller Fisher syndrome, demyelinating disease, peripheral nervous system

GİRİŞ

Guillain Barre sendromunun (GBS) bir varyantı olduğu düşünülen ve nadir görülen bir antite olan Miller-Fisher sendromu (MFS); ataksi, areflexi ve oftalmopleji ile karakterizedir. Sıklıkla viral bir enfeksiyondan sonra ortaya çıkar ve genellikle 8-10 haftada iyileşme görülür. Akut enflamatuvar bir polinöropati tablosu olan MFS'nin tüm GBS vakalarının yaklaşık %5'ini oluşturduğu bildirilmektedir. Olgu, nadir görülen bir antite olması nedeniyle ve ataksi ile başvuran olgularda bu sendromun da akla getirilmesini vurgulamak amacıyla sunuldu.

OLGU SUNUMU

Yetmişdört yaşında, sağ eli, bayan hasta; dengesiz yürüyüş, ağızda sola eğilme, sağ göz kapağını kapatamama, baş dönmesi, bulanık görme ile şikayetleri ile kliniğimize başvurdu. Özgeçmişinde on yıldır olan hipertansiyonu mevcuttu. Nörolojik muayenesinde; sağ gözde laterale ve mediale bakış kısıtlılığı, sol gözde mediale bakış kısıtlılığı, sağ periferik fasial paralizi vardı. Derin tendon refleksi üst ekstremitelerde bilateral normoaktifken, alt ekstremitelerde bilateral alınamadı. Plantar yanıt bilateral fleksördü. Sağda daha fazla olmak üzere trunkal ataksisi mevcuttu. Kranial MRI'nda; sağ talamusta 4 mm çaplı laküner enfarkt, periventriküler- subkortikal beyaz cevher alanında birkaç adet milimetrik iskemik-gliotik odak mevcuttu. Yapılan lomber ponksiyon sonrasında, beyin omurilik sıvısında (BOS) biyokimyasal protein 216 mg/dl (normali: 15-45 mg/dl) bulunurken, mikroskopik

incelemesinde hücre tespit edilemedi. BOS kültüründe üreme yoktu. Elektromiyografik incelemede; motor liflerde aksonal tip ılımlı nöropati ile uyumlu bulgular elde edildi.

TARTIŞMA

Miller Fisher Sendromu ataksi, arefleksi ve eksternal oftalmopleji triadı ile karakterize akut idyopatik bir hastalıktır, bu bulguların yanı sıra; diplopi, pitozis, midriyazis, fasial paralizi, fizik muayenesinde göz hareketlerinde özellikle dışa bakmada kısıtlılık, ataksi, derin tendon reflekslerinin alınamaması, kas güçlerinin korunması, yaygın hipoestezi, dismetri, disdiadokinezi ve laboratuvarında serumda anti GQ1b antikörünün saptanması, BOS proteininde artma ve elektrofizyolojik çalışmalarda sensöriyel polinöropati saptanabilir (1,2,3,4). Bu olguda sağ gözde laterale ve mediale bakış kısıtlılığı, sol gözde mediale bakış kısıtlılığı, sağ periferik fasial paralizi vardı. BOS proteini 216 mg/dl olarak bulundu.

GBS'de olduğu gibi MFS'nin de tanısında MRI ve BBT gibi radyolojik görüntüleme yöntemlerine genellikle ihtiyaç bulunmamaktadır. Bununla birlikte MFS'de spesifik olmayan patolojik MRI bulgusu olarak demiyelinize foküste T2 ve proton ağırlıklı görüntülerde sinyal intensitesinde artış ve sinir genişlemesinin saptandığı

bildirilmektedir. Ayrıca enflamatuvar ve neoplastik hastalıkların ayırıcı tanısında da MRG önerilmektedir (5). Bu olguda kranial sinir tutulumunun olması nedeniyle kafa içi yer kaplayan lezyonun ayırt edilmesi amacıyla MRI çekilmiştir. Kranial MRI'nda; sağ talamusta 4 mm çaplı laküner enfarkt, periventriküler-subkortikal beyaz cevher alanında birkaç adet milimetrik iskemik-gliotik odak izlenmiştir. Bu olguda kafa içi yer kaplayan lezyon ayırt edildikten sonra BOS incelemesi yapılmış ve tanıya gidilmiştir. Oldukça nadir görülen bir antite olması nedeniyle hatırlatmak amacıyla sunuldu.

KAYNAKLAR

1. Öge AE (Editör). Nöroloji. 2nci Baskı. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri, 2004;603-25
2. Swaiman KF, Ashwal S, Ferriero DM, Schor NF (Editors). In: Sladky JT, Ashwal S. Inflammatory neuropathies. Pediatric neurology principles and practice. 4th ed. Philadelphia: Elsevier, 2006:1923-55
3. Bushra JS. Miller-Fisher syndrome: an uncommon acute neuropathy. J Emerg Med 2000;18(4):427-30.
4. Rowland LP (Editor). Merritt's Neurology , 11inci baskı, Ankara: Güneş Tıp Kitabevleri, 2008:748-52.
5. Berciano J. MR imaging in Guillain-Barré syndrome. Radiology 1999; 211(1): 290-1.