

# Atipik Miller Fisher Sendromlu Bir Olgu Sunumu

Nurgül AYDIN<sup>1</sup>, Ufuk UTKU<sup>2</sup>, Cengiz BALOĞLU<sup>3</sup>

## ÖZET

Miller Fisher sendromu, oftalmopleji, ataksi ve arefleksi triadı ile tanımlanmış klinik bir sendromdur. Kliniğimize üst solunum yolu enfeksiyonu sonrası gelişen, yutma, konuşma güçlüğü ve takip eden günlerde şiddetli dengesizlik şikayetleriyle başvuran, 65 yaşında kadın hastanın, yapılan muayenesinde; oftalmopleji, ataksi, arefleksi yanında, bilateral 7., 9., 10. kranial sinir parezisi ve üst ekstremitelerde minimal proksimal kas güçsüzlüğü saptanarak Atipik Miller Fisher sendromu düşünüldü ve hastalığın varyantları gözden geçirildi.

**Anahtar Kelimeler:** Atipik Miller Fisher Sendromu

## SUMMARY

### A CASE REPORT OF ATYPICAL MILLER FISHER SYNDROME.

Miller Fisher Syndrome is a clinical syndrome which is defined with the triad of ophthalmoplegia, ataxia and areflexia. A 65 years old woman patient was admitted with the complaints of difficulty in swallowing and talking and in the following days severe imbalance that occurred after an upper respiratory system infection. In the examination, ophthalmoplegia, ataxia and areflexia and besides bilateral 7.,9.,10. cranial nerve paresis and minimal weakness in proximal muscles of upper extremities were found so the case was thought to be diagnosed as atypical Miller Fisher Syndrome and the variants of the syndrome were reviewed.

**Key Words:** Atypical Miller Fisher Syndrome

Miller Fisher sendromu (MFS) ilk defa 1956 yılında, ataksi, arefleksi, oftalmopleji bulguları gösteren 3 olguda tanımlanmıştır (1). Klinik ve BOS bulguları ile Guillain-Barre sendromuna (GBS) benzerlik gösteren bu sendrom oldukça seyrek olup, GBS' lu olguların yaklaşık %3' ünü oluşturmaktadır (2).

MFS 'da ataksi, arefleksi, oftalmopleji triadını oluşturan klasik bulguları yanında, nadiren diğer kranial sinir tutulumu ve kuadriparezi gibi tipik olmayan bulgular da gözlenebilmektedir (2, 3). Bu atipik semptomları gösteren bir olgu nedeniyle MFS varyantları ve bunların patogenezi literatür altında gözden geçirilmiştir.

## OLGU

Sağ elini kullanan 65 yaşında kadın hasta, yutma güçlüğü, gözlerini kapatamama, denge bozukluğu şikayetleriyle kliniğimize yatırıldı. Hastanın öyküsünden bir hafta önce bir üst solunum yolu enfeksiyonu ardından, yutmada güçlük, dilinde pelteklik geliştiği ve yürüyemez hale geldiği öğrenildi. Nörolojik muayenesinde bilinci açık, koopere ve oryante olan hastada disfoni mevcuttu. Her iki pupilla midriyatik olup, sol pupilla sağa göre daha genişti ve ışık refleksi bilateral alınamıyordu. Vertikal ve horizontal göz hareketleri kayıp olup, gözler orta hatta fikse durumdaydı. Bilateral pitoz mevcuttu (resim 1). Ayrıca her iki

<sup>1</sup> Yrd.Doç.Dr., Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, EDİRNE

<sup>2</sup> Prof.Dr., Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, EDİRNE

<sup>3</sup> Araş.Gör.Dr., Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, EDİRNE

gözünü kapatamıyor ve ağız köşelerini çekemiyordu. İki taraflı yumuşak damak yükselmiyor ve öğürme refleksi alınamıyordu. Dört ekstremitte proksimallerinde 4/5 düzeyinde kas güçsüzlüğü olup, derin tendon refleksleri yaygın olarak alınmıyordu. Duyu muayenesinde alt ekstremitelerde kısa çorap tarzı his kusuru, hafif vibrasyon duyusu bozukluğu vardı. Cerebellar muayenesinde, dört ekstremitede yoğun dismetri, disdiadokinezi ve gövde ataksisi mevcuttu.

Oftalmopleji, ataksi, arefleksi, 7., 9., 10. kranial sinir tutulumu ve kuadroparezi bulgularıyla Atipik Miller Fisher Sendromu tanısı konan hastaya, 3 gün 1000 mg/gün metil prednisolon, ardından 80 mg/gün prednisolon tedavisi uygulandı. Tedavinin 5. günü gözlerini kapatmaya başlayan hastanın, 15. günden itibaren konjuge göz hareketlerinde de yavaş fakat sürekli düzelme gözlenmeye başladı. Yaklaşık bir ay sonra cerebellar bulgularında belirgin düzelme olan hastanın, yaygın arefleksisinde değişiklik gözlenmedi. Olgunun 4 ay sonra yapılan muayenesinde ise sol gözün yukarı ve aşağıya bakışında minimal kısıtlılık ve arefleksi dışında patolojik bulgusu yoktu.

Rutin laboratuvar tetkiklerinde herhangi bir patoloji bulunmayan hastanın yatışının 1. gününde yapılan L.P. sonucu basınç normal, protein 30 mg, pandy (-) bulundu. Mikroskobisinde hücre bulunmadı. 15 gün sonra tekrarlanan L.P. sinde basınç normal, protein 150 mg, pandy (+) olarak tesbit edildi. Yatışından iki hafta sonra yapılan E.M.G.sinde sağ N.Medianus motor uyarılmış yanıt distal latansı üst sınırdan bulunurken ileti hızı hafif yavaşlamış saptandı. İncelenen diğer motor iletiler normaldi. Üst ve alt ekstremitte duysal ileti hızları kayıtlanamadı. Sağ Median sinir F yanıtı latansı uzundu ve SEP kayıtlanamıyordu. H refleksi bilateral elde edilemedi, sempatik deri yanıtı normaldi. 23.1.1995 tarihinde yapılan BBT 'si normal olarak değerlendirildi.

## TARTIŞMA

Guillain-Barre sendromunun 1916 yılında ilk defa tanımlanmasından sonra, varyasyonları da sonraki yıllarda tanımlanmıştır (2). Bunlar sırasıyla klasik MFS, izole 6.sinir veya 7. sinir tutulumu ve ekstremitte uçlarında parestezi, lumbal pleksopati tablosu şeklinde sıralanabilir (4). MFS bunların içinde en iyi tanımlanmış olanıdır ve tipik triada sahiptir. Bu sendromla ilgili Berlit ve Rakicky'nin 223 olguluk serilerinde, ataksi, arefleksi, oftalmopleji gibi bulguların yanısıra bazı kranial sinir tutulumları, kuadriparezi, santral

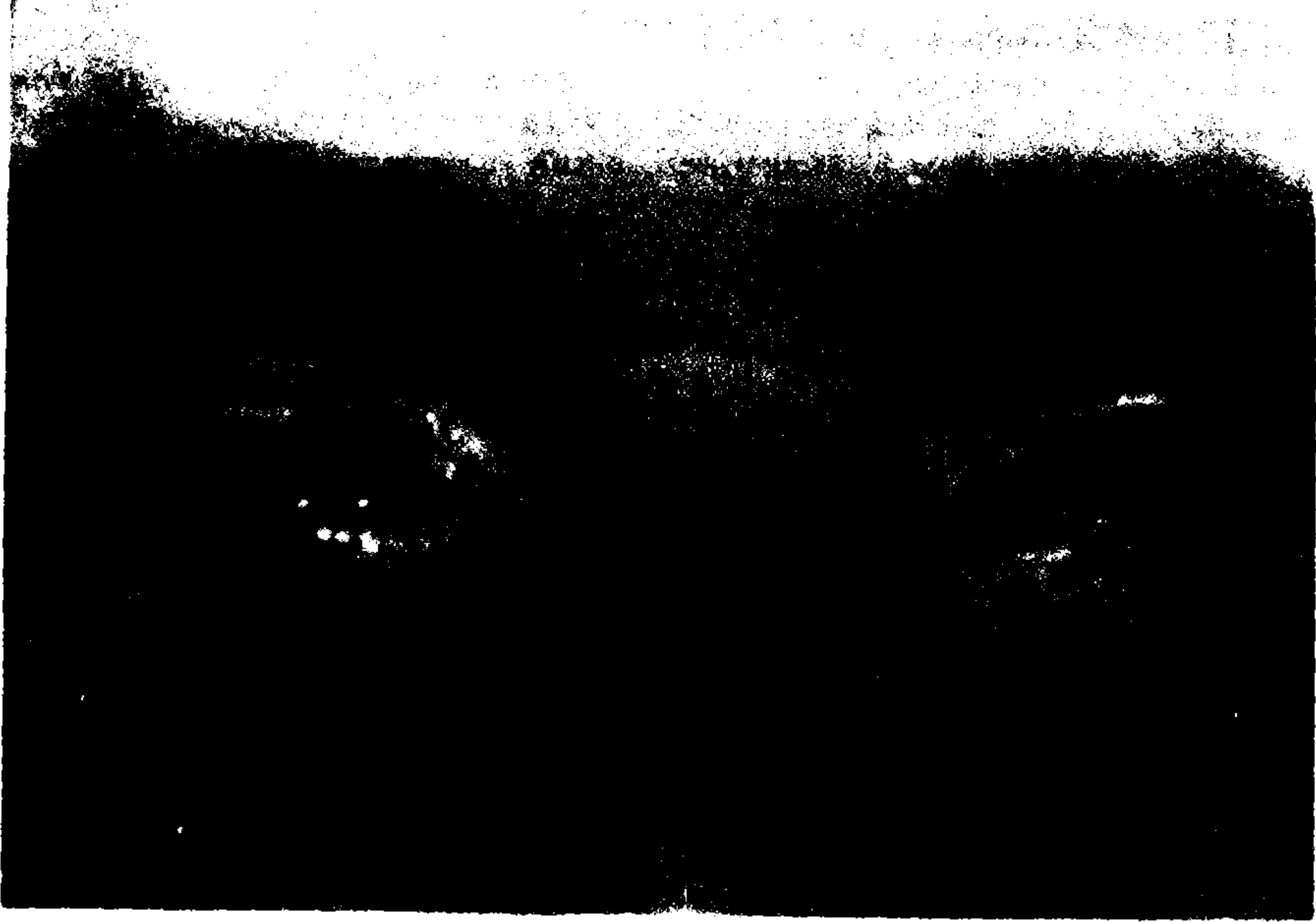
sinir sistemi (SSS) tutulumunu düşündüren nöroradyolojik bulgular gösterilmiştir (2). Yine bu çalışmada, 102 (%45.2) olguda 7. sinir tutulumu, 89 (%39.9) olguda 9. ve 10. kranial sinir tutulumu, az sayıda olguda ise 1.,5.,8. ve 6. kranial sinir tutulumu bulgularının ortaya çıktığı bildirilmiştir (2). Tanımladığımız olguda da Appiotti ve arkadaşlarının (5) bildirdikleri olguda olduğu gibi, tipik triad dışında 7., 9. ve 10. kranial sinir tutulumu bulguları saptanmıştı. Yine Berlit ve Rakicky tipik triada ilaveten, 63 (%28.3) olguda hafif kuadroparezi, 1 olgu da ise ağır kuadriparezi saptamışlar (2), Fisher ise orjinal makalesinde ise bu güçsüzlüğün sağ kolda monoparezi şeklinde olabileceğini de söylemiştir (1). Bizim hastamız da ise hafif kuadroparezi saptanmıştı. MFS' da diğer nörolojik bulgularda değerlendirilecek olursa duysal kusurların sık rastlandığı, bunların daha çok parestezi, dizestezi, palmar hipoestezi tarzında ortaya çıktığı, ayrıca baş ağrısı, bilinç bozukluğu, kusma, irritabilite gibi nonspesifik semptomların yanında, epilepsi, myoklonus, tremor ve ekstrapiramidal tutulum bulgularının nadir de olsa görülebileceği bildirilmiştir (2, 6).

MFS'nun patogenezi hakkında son zamanlarda çeşitli tartışmalar mevcuttur. Bunlardan birincisi; GBS' nun bazen SSS tutulumu bulgularının da eşlik ettiği bir varyasyonu olduğu, ikincisi periferik sinir sistemi tutulumu olmayan beyin sapı ensefaliti olabileceği, üçüncüsü ise polinörit ile birlikte olan beyin sapı tutulumu olabileceği varsayımlarıdır (2, 7, 8, 9). Beyin sapı tutulumunu destekleyen bulgular arasında simetrik oftalmopleji, internükleer oftalmopleji, 1.5 sendromu, konverjans spazmı, Parinaud sendromu, optokinetik nistagmus, serebellar ataksi, santral fasiyal paralizi, hemiparezi veya hemihipoestezi, bilinç bozukluğu, epileptik nöbet, ekstrapiramidal bulgu, Beyin Sapı Uyarılmış Potansiyelleri (BAEP) anormallikleri, EEG yavaşlaması, BOS'ta pleositoza karşı proteinin yükselmemesi sayılabilir (2, 9). Patolojinin periferik orjinli olabileceğini gösteren bulgular ise, arefleksi, kuadroparezi, distal duysal semptomlar, periferik orjinli fasiyal paralizi, pozitif EMG bulguları, albuminositolojik disosiyasyon varlığı olabilir (2, 8). Hatta periferik orjinli bulgulardan olan arefleksinin üst beyin sapı ve mezensefalik lezyonlara bağlı olabileceği de vurgulanarak, MFS da mezensefalon ve üst beyin sapında gelip geçici benign bir inflamasyon olabileceği söylenmektedir (2, 8, 10). Bunların ayırımı BBT veya MRI ile lezyonları göstererek yapılabilir. Literatürde üç olguda MRI ile T2 ağırlıklı kesitlerde beyin sapında hiperintens bulgular ve BBT ile sekiz olguda hipodens lezyonlar gösterilmiştir (2, 11).

Tanımladığımız olguda kranial BT normal olmakla birlikte MR yaptırılmamıştır.

Sonuçta MFS'nun klasik triadı dışında birçok varyantları olabileceğini, bu nedenle ayırıcı tanıda, Wernicke Ensefalopatisi, vasküler beyin sapı hastalıkları, sinus trombozu, Multiple Skleroz,

Difteri ve Botulizm benzeri inflamasyonlar intrakranial neoplazmların düşünülmesini ve kliniğin yanısıra nörofizyolojik ve nöroradyolojik yöntemlerin kullanılması gerektiğini söyleyebiliriz.



Resim 1. Atipik Miller Fisher Sendromu

#### KAYNAKLAR

- 1- Fisher M. An unusual variant of the acute idiopathic neuritis (Syndrome of ophthalmople-gia, ataxia and areflexia). N Engl J Med. ;225:57-65, 1956
- 2- Berlit P., Rakicky J., The Miller Fisher Syndrome. Journal of Clinical Neuro-ophthalmology ;12(1):57-63, 1992
- 3- Mitsudome A., Ogata H., Ohfu M., Irie K., Hirano H., Electrophysiological study of four patients with Fisher Syndrome: A mechanism of areflexia. Brain Development ;14(4):235-238, 1992
- 4- Allan H. Ropper, Further regional variants of acute immune polyneuropathy. Arch. of Neurology ;51:671-675, 1994
- 5- Appiotti A., Scarzella G., Trebini F., Buonocore M., A case of Miller Fisher Syndrome: Atypical findings and therapeutic considerations; 13(4):365-367, 1992
- 6- Ropper A. The CNS in Guillain Barre syndrome. Arch Neurology ; 40: 397-8. 1983
- 7- Petty R. K., Duncan R., Jamal G. A., Hadley D., Kennedy P.G., Brainstem encephalitis and the Miller Fisher Syndrome. J. Neurology-Neurosurgery-Psychiatry. ;56(2):201-203, 1993
- 8- Philips M. S. Stewart S., Anderson JR. Neuropathological finding in Miller Fisher syndrome. J Neu Neurosurgery Psychiatry; 47:4922-95, 1994
- 9- Al- Din A. N., Anderson M., Bickerstaff E.R. Harvey I. Brainstem encephalitis and the syndrome Miller Fisher: Clinical study. Brain ; 105:481-95, 1982
- 10- Barontini F., Di Lollo S., Maurri S., Lambruschini P., Localization of the pathological process in Miller Fisher Syndrome. Italy-J-Neurol-Sci. ;13(3):221-225, 1992.
- 11- Giroud M., Mousson C., Chalopin J.M., Rifle G., Dumas G., Miller Fisher Syndrome and pontine abnormalities on MRI: A case report . J. Neurology. ;237(8):243, 1990