

Superior Oblik Felcini Taklit Eden Miyastenia Gravis

Ocular Myasthenia Gravis Mimicking Superior Oblique Palsy

^{ID}Feray KOÇ^a, ^{ID}Turan AKBALIK^a

^aİzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, İzmir, TÜRKİYE

ÖZET Bu çalışmada, sırasıyla tek ve çift taraflı superior oblik felcini taklit eden bir oküler miyastenia gravis olgusu sunularak, superior oblik felcinin ayırıcı tanısında oküler miyastenia gravisin dikkate alınması gerektiği vurgulanmak istenmiştir. Bir yıldır devam eden çift görme şikâyeti olan 53 yaşındaki erkek olgu, sağ superior oblik felci tanısı almış ve cerrahi planlanmıştı. İkinci bir görüş için gelen olguya primer pozisyonda sol intermittan hipertropya ve ekzotropya saptandı ve üç basamak testi ile bilateral superior oblik felci tanısı konuldu. Subjektif torsiyon yoktu, ancak çift Maddox testinde 10°ekstorsiyon saptandı. Takipte, üç ay içinde göz hareketleri tüm yönlerde kısıtlanma ve sağ ptozis gelişti. Pupil tutulumu olmayan hastada bu bulgularla oküler miyastenia gravisten şüphe edildi. Ptozisin buz testi ile tamamen düzelmesi ile oküler miyastenia gravis tanısı konuldu. Superior oblik felci, vertikal şaşılığın en sık izlenen nedenidir. Ancak ayırıcı tanıda oküler miyastenia gravis akılda tutulmalı ve klinik stabilite gözlemlenmeden tedavi planlanmamalıdır.

ABSTRACT We aimed to draw attention to ocular myasthenia gravis to be considered in the differential diagnosis of superior oblique palsy by presenting a case who mimicked both unilateral and bilateral superior oblique palsy. A 53-year old male patient with a history of double vision for one year was diagnosed as having right superior oblique palsy and was planned for surgery. He came for the second opinion. Left intermittent hypertropia and exotropia was detected in the primary position and bilateral superior oblique palsy was diagnosed with three-step test. There was no subjective torsion, but a 10° extorsion was detected in the double Maddox test. In follow-up less than three months, eye movements restricted in all directions and right ptosis developed. The patient had no pupil involvement. ocular myasthenia gravis was diagnosed after observing complete resolution of ptosis with ice-pack test. Superior oblique paralysis is the most common cause of vertical strabismus. However, ocular myasthenia gravis should be kept in mind in the differential diagnosis and treatment should not be planned without clinical stability.

Anahtar Kelimeler: Diplopi; miyastenia gravis; superior oblik felci

Keywords: Diplopia; myasthenia gravis; superior oblique palsy

İzole vertikal şaşılığın en sık nedeni superior oblik (SO) felcidir. SO felçleri sıklıkla konjenitaldir. Parezi doğuştan itibaren var olduğu hâlde belirtiler, çocukluk çağlarında bazen de erişkin yaşlarda fark edilmektedir. Konjenital hastalarda vertikal füzyon yeteneğinin çok gelişmiş olması, geç açığa çıkmasının nedenidir. Yaş ilerledikçe vertikal füzyonal yetenek azaldığı için belirtiler fark edilir, bu nedenle ileri yaşlarda konjenital SO felcine rastlamak olağandır. Akkiz SO felçlerinde ise en önemli

neden kafa travmasıdır. Nadiren vasküler nedenler, multipl skleroz, intrakraniyal tümörler ve viral enfeksiyonlar sonucu da SO felci gelişebilmektedir.^{1,2} Miyastenia gravis (MG)'te izole SO felci ise çok nadir bildirilmektedir. Bu çalışmada, önce izole tek taraflı, sonra çift taraflı SO felcini taklit eden, sonuçta yeni bulguların gelişmesi ile oküler MG (OMG) tanısı alan bir olgu sunularak, SO felcinin ayırıcı tanısında OMG'ye dikkat çekilmek istenmiştir.

Correspondence: Turan AKBALIK
İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Kliniği, İzmir, TÜRKİYE/TURKEY
E-mail: tm.04@hotmail.com



Peer review under responsibility of Türkiye Klinikleri Journal of Ophthalmology.

Received: 12 Feb 2019

Received in revised form: 06 May 2019

Accepted: 08 May 2019

Available online: 17 May 2019

2146-9008 / Copyright © 2020 by Türkiye Klinikleri. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

OLGU SUNUMU

Elli-üç yaşındaki erkek olgu bir yıldır devam eden çift görme şikâyeti ile kliniğimize başvurmuş ve bu şikâyetle daha önce sekiz farklı hekime muayene olduğunu ifade etti. Son olarak bir üniversite hastanesinin şaşılık biriminde muayene olduğu, sağ SO felci tanısı ile cerrahi planlandığı, olgunun yanında taşıdığı dosyasından öğrenildi.

Travma ve başka hastalık öyküsü olmayan olgunun; inspeksiyonda baş hafif sola eğik anormal baş pozisyonu gözlemlendi ve bu baş pozisyonu ile akla ilk gelen tanı, dosyasında da yazdığı gibi sağ SO felci oldu. Görmeler sağda tam (+1,00) ve solda tam (+1,50) olan olguda, diplopinin binoküler şartlarda, özellikle aşağı bakışta belirgin olduğu saptandı. Kayma açısının mükerrer ölçümlerde primer pozisyonda uzak yakın 6-10PD ekzotropya (XT) ve 4-8PD sol hipertropya (HT) şeklinde dalgalanması, artmış füzyonal kapasite ve intermitant kontrol şeklinde yorumlandı. Sağa bakışta sol HT, sola bakışta sağ HT gelişmesi ve baş sağa eğildiğinde sağ HT, sola eğildiğinde ise sol HT oluşması nedenleri ile bilateral SO felci tanısı konuldu. V pattern izlenen olgunun göz hareketlerinde sağ SO'da -1 hipofonksiyon ve sağ inferior oblik (IO)'te +1 hiperfonksiyon dışında anormallik izlenmedi. Subjektif torsiyon şikâyeti yoktu, ancak çift Maddox testinde 10° ekstorsiyon ölçülüyordu. Bu bulgularla konjenital/edinsel SO felci ayrımı net bir şekilde yapılamadı. Kafa travması öyküsü olmaması, kayma açısında izlenen değişkenlik, intermitant diplopi, subjektif torsiyonun olmaması, zaman zaman dekompanse olan konjenital bilateral SO felci lehine iken her iki gözde de konjenital SO felçlerinde gözlenen belirgin sekonder IO hiperfonksiyonu izlenmemesi, diplopi olması edinsel bir nedenin düşündürüyordu. Takibe alınan olguda, iki buçuk ay sonra göz hareketlerinde tüm yönlerde kısıtlanma ve sağ pitozis geliştiği izlendi. Pupiller izokorik, ışık reaksiyonları normal bulundu. Bu bulgularla OMG'den şüphelenilen olgu tekrar sorgulandığında pitozisin akşama doğru arttığı, bir ay önce sağ değil sol pitozis olduğu, ayrıca kendini çok yorgun hissettiği öğrenildi. Olgunun pitotik gözüne buz testi uygulandığında pitozisin tamamen düzeldiği gözlemlendi (Resim 1). Klinik bulgular ve buz testinin yardımı ile olguya OMG ta-



RESİM 1: Sağ pitozisin göz kapağına 5 dk buz uygulaması sonrasında tamamen düzelmesi.

nısı konuldu ve epikriz raporu ile nöroloji bölümüne yönlendirildi. Olgu uzak bir merkezde nörolojik takibe alındığı için tekrar kontrole gelmedi, ancak olgunun yakınından, yaşadığı şehirde nöroloji bölümünde MG tanısı aldığı ve uygulanan medikal tedaviden fayda gördüğü öğrenildi.

Bu araştırma Helsinki Deklarasyonu Prensipleri'ne uygun yapılmış ve olgu takdimi yapılan olgudan, bilgi ve görüntülerinin bilimsel amaçlarla kullanımı için gerekli izinler ve "bilgilendirilmiş onam formu" alınmıştır.

TARTIŞMA

MG, hastaların %75'inde diplopi bulanık görme ve kapak düşüklüğü gibi oküler belirti ve bulgularla başlanmaktadır.³⁻⁵ Ekstraoküler kasların yapısal, fizyolojik ve immünolojik bazı özelliklerinin miyastenik tutulum açısından yakınlık oluşturduğu yapılan araştırmalarla gösterilmiştir.⁶⁻⁸

OMG'nin pupil tutulumu olmayan her türlü okü-lomotor sinir felcini, supranükleer ve internükleer bakış parezilerini taklit edebileceği bilinmektedir.^{5,9} Ayrıca OMG'nin komitan kayma şeklinde başladığı hastalar da bildirilmiştir.¹⁰ Cleary ve ark. ise 49 hastalık serilerinde, en sık tutulum paterninin, bilateral, kombine horizontal ve vertikal kas tutulumları şeklinde olduğunu bildirmişlerdir.¹¹ Burada sunulan olguda olduğu gibi MG, en sık izlenen paralitik şaşılık tipi olan 4. sinir felcini taklit ettiğinde diğer kaslar da etkilenene dek ayırıcı tanıda akla gelme-

yebilmektedir. Olgumuzda, başlangıçta tek taraflı, sonrasında bilateral SO felci olduğunda akla OMG gelmezken, pupil tutulumu olmadan her iki gözde çok sayıda oküler adalenin ve levator palpebranın etkilendiği bir durumda akla ilk gelen OMG olmuştur.

Bunun yanında, Almog ve ark., alt oblik adalenin OMG'de en sık (%63) etkilenen adale olduğunu, izole alt oblik tutulumlarında da akla ilk önce OMG'nin gelmesi gerektiğini ileri sürmüşlerdir.⁵ OMG'de izole SO tutulumu oldukça nadir bildirilmektedir. Cleary ve ark.'nın 49 hastalık serisinde, sadece bir hastada izole SO tutulumu gözlenmiştir.¹¹ Bodack ise sağ SO felci, sol pitozisi olan bir çocukta, kapsamlı bir araştırma sonucu OMG tanısına ulaşmıştır.¹² Almog'un OMG'li 30 hastalık serisinde ise üç hastada SO adalenin de etkilendiği bildirilmektedir.⁵ SO oblik adale, orbita manyetik rezonans görüntüleme çalışmalarında en küçük kesitsel alana sahip ekstraoküler adaledir.¹³ Kasın gücünün kesitsel alanı ile korelasyon gösterebileceği mantığından yola çıkıldığında, SO adalenin OMG'de en hassas kas olabileceği sonucuna varılabilir. Diğer taraftan ikinci en küçük kesitsel alana sahip IO adale, OMG'de en sık etkilenen kas olarak bildirilmektedir.^{5,13} Oblik adale parezilerinin fark edilmesinde özellikle torsiyonel şikâyetler veya torsiyonel kaymanın değerlendirilmesi gereklidir. IO adalenin OMG'de en sık etkilenen adale olarak belirlenmesi de torsiyonun değerlendirilmesi sonucu ulaşılmış bir sonuçtur.⁵ Diğer taraftan IO ve SO adalenin her ikisinin birlikte etkilenmesi, torsiyonel belirtilerin birbirini nötralize etmesine ve bu adalelerdeki parezinin fark edilmemesine neden olabilir. Belki de görünenin aksine SO adale de OMG'de sıklıkla etkileniyor ama antagonistinin de sık etkilenmesi bu durumu maskeliyor olabilir. Olgumuzda yaklaşık bir buçuk yıllık semptomatik süreç içinde önce sağ SO parezisi sonra çift taraflı SO parezisi gelişmiştir. Tanı, üç basamak testi ve SO adalenin primer görevi olan torsiyon değerlendirilerek konulmuş, düksiyon ve versiyonlarda tanıyı destekleyen bulgular belirgin olmamıştır. Diğer taraftan olgumuzda akkiz SO felci olduğu hâlde, akkiz SO felçli hastalarda sıklıkla izlenen torsiyon şikâyeti saptanmamıştır. Çift Maddox testinde torsiyonel kayma olduğu hâlde torsiyonel diplopi şikâyeti olmaması, yaklaşık bir buçuk yıllık süreçte gelişebilecek psiko-

lojik adaptasyon ile açıklanabilir.¹⁴ Psikolojik adaptasyonda uzaysal ipuçları kullanılarak torsiyon algı da düzeltilmektedir. Ancak Maddox testi gibi uzaysal ipuçlarının kullanımını engelleyen bir test uygulandığında torsiyon açığa çıkmaktadır. Konjenital veya çocukluk çağında gelişen SO felçlerinde hastalar zaman zaman dekompanse vertikal kaymadan dolayı diplopiden şikâyet ettikleri hâlde objeleri eğik görmeye neden olan torsiyonel kaymadan hiç şikâyet etmemektedir, ancak çift Maddox testinde gözler disassosiye edildiğinde torsiyon açığa çıkmaktadır. Oblik adale cerrahisi sonrasında hastaların yine torsiyondan şikâyet etmemesi, bu adaptasyonun geri dönüşümlü olduğunu göstermektedir. Erişkin yaşta gelişen şaşılıklarda hastalar başlangıçta diplopiden şikâyet etmekte, ancak zaman içinde çoğunlukla bu yakınmaları geçmektedir. Bunun nedeninin, supresyon değil de ikinci imajı ihmal etmeye adaptasyon olduğu düşünülmektedir.¹⁵ İkinci imajı ihmal etmek kayma açısı arttıkça kolaylaşabilmektedir. Bu nedenle, hastalar bazen paradoksik baş pozisyonu geliştirerek kayma açısını artırmakta ve bu şekilde ikinci imajı ihmal edebilmektedirler. Burada sunulan olguda primer pozisyonda sol HT olduğu hâlde paradoksik sola eğik baş pozisyonu izlenmesi de ancak ikinci imajı bu şekilde ihmal etme çabası ile açıklanabilmektedir.

MG'de demografik özellikler incelendiğinde, bimodal dağılım görülmektedir. En sık görüldüğü yaşlar; 20'li yaşlardaki kadınlar ve 40 yaş üstü erkeklerdir.¹⁶⁻¹⁸ Yaş ilerledikçe insidansın artmakta olduğu, özellikle yaşlı bireylerde OMG'nin sanıldığından daha sık izlendiği ve sıklıkla atlandığı tahmin edilmektedir. OMG sıklıkla seronegatif seyretmektedir. Hastaların %80'i iki yıl içinde jeneralize olurken, uzun takipli MG serilerinde yaklaşık %30'unda sadece oküler bulgular izlenmiştir.^{4,18-20} Tanı koyabilmek için göz hekiminin şüpheli yaklaşması, hastayı klinik olarak çok iyi değerlendirmesi gerekmektedir.

SO felcinde tedavi cerrahidir. Özellikle konjenital olduğu çok belirgin hastalarda ilk görüşte de cerrahi planlanabilmektedir. Cerrahide ilk seçenek genellikle alt oblik zayıflatma işlemlerinden biri olup, bu işlemlerin hiçbiri geri dönüşümlü değildir. Bu nedenle, özellikle atipik görünümlü SO felci olan

hastalarda cerrahi konusunda acele edilmemeli, mümkünse SO hipofonksiyonunun nedeni açığa çıkarılmalı, ayırıcı tanıda OMG ihtimalinin de akılda tutulması gerekir. Paretik durumlarda kendiliğinden iyileşmeye fırsat tanımak, OMG şüphesinde ise muhtemel klinik değişimleri gözlemleyebilmek açısından, hastayı en az altı ay takip etmeden cerrahi planlamak güvenli bir yaklaşım olmaz. Takip sürecinde, kayma açılarının stabil seyrettiği görüldükten sonra cerrahi seçenek düşünülmelidir.

Finansal Kaynak

Bu çalışma sırasında, yapılan araştırma konusu ile ilgili doğrudan bağlantısı bulunan herhangi bir ilaç firmasından, tıbbi alet, gereç ve malzeme sağlayan ve/veya üreten bir firma veya herhangi bir ticari firmadan, çalışmanın değerlendirme sürecinde, çalışma

ile ilgili verilecek kararı olumsuz etki-leyebilecek maddi ve/veya manevi herhangi bir destek alınmamıştır.

Çıkar Çatışması

Bu çalışma ile ilgili olarak yazarların ve/veya aile bireylerinin çıkar çatışması potansiyeli olabilecek bilimsel ve tıbbi komite üyeliği veya üyeleri ile ilişkisi, danışmanlık, bilirkişilik, herhangi bir firmada çalışma durumu, hissedarlık ve benzer durumları yoktur.

Yazar Katkıları

Fikir/Kavram: Ferah Koç; **Tasarım:** Ferah Koç; **Denetleme/Danışmanlık:** Ferah Koç; **Veri Toplama ve/veya İşleme:** Ferah Koç, Turan Akbalık; **Analiz ve/veya Yorum:** Ferah Koç, Turan Akbalık; **Kaynak Taraması:** Ferah Koç, Turan Akbalık; **Makalenin Yazımı:** Ferah Koç, Turan Akbalık; **Eleştirel İnceleme:** Ferah Koç.

KAYNAKLAR

1. Wright KW. Alphabet patterns and oblique muscle dysfunctions. In: Wright KW, Spiegel PH, eds. Pediatric Ophthalmology and Strabismus. 2nd ed. New York; Springer-Verlag; 2003. p.232-49. [Crossref]
2. Brazis PW. Palsies of the trochlear nerve: diagnosis and localization--recent concepts. Mayo Clin Proc. 1993;68(5):501-9. [Crossref]
3. Barton JJ, Fouladvand M. Ocular aspects of myasthenia gravis. Semin Neurol. 2000;20(1):7-20. [Crossref] [PubMed]
4. Bever CT Jr, Aquino AV, Penn AS, Lovelace RE, Rowland LP. Prognosis of ocular myasthenia. Ann Neurol. 1983;14(5):516-9. [Crossref] [PubMed]
5. Almog Y, Ben-David M, Nemet AY. Inferior oblique muscle paresis as a sign of myasthenia gravis. J Clin Neurosci. 2016;25:50-3. [Crossref] [PubMed]
6. Serra A, Ruff RL, Leigh RJ. Neuromuscular transmission failure in myasthenia gravis: decrement of safety factor and susceptibility of extraocular muscles. Ann N Y Acad Sci. 2012;1275:129-35. [Crossref] [PubMed] [PMC]
7. Soltys J, Gong B, Kaminski HJ, Zhou Y, Kusner LL. Extraocular muscle susceptibility to myasthenia gravis: unique immunological environment. Ann N Y Acad Sci. 2008;1132:220-4. [Crossref] [PubMed] [PMC]
8. Liu R, Xu H, Wang G, Li J, Gou L, Zhang L, et al. Extraocular muscle characteristics related to myasthenia gravis susceptibility. PLoS One. 2013;8(2):e55611. [Crossref] [PubMed] [PMC]
9. Oosterhuis HJ. The ocular signs and symptoms of myasthenia gravis. Doc Ophthalmol. 1982;52:363-78. [Crossref] [PubMed]
10. Küsbeci T, Yılmaz Küsbeci O, Yavaş G, Öztürk F. [A pediatric case with ocular myasthenia gravis]. Türkiye Klinikleri J Ophthalmol 2008;17(3):215-8.
11. Cleary M, Williams GJ, Metcalfe RA. The pattern of extra-ocular muscle involvement in ocular myasthenia. Strabismus. 2008;16(1):11-8. [Crossref] [PubMed]
12. Bodack MI. Ptosis and cranial nerve IV palsy reveal juvenile myasthenia gravis. Optometry. 2009;80(7):342-9. [Crossref] [PubMed]
13. Tian S, Nishida Y, Isberg B, Lennerstrand G. MRI measurements of normal extraocular muscles and other orbital structures. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol. 2000;238(5):393-404. [Crossref] [PubMed]
14. Von Noorden GK, Campos EC. Cyclovertical deviations. In: Campos EC, ed. Binocular Vision and Ocular Motility. 6th ed. St. Louis: Mosby; 2002. p.360-77.
15. Von Noorden GK, Campos EC. Sensory signs, symptoms, and adaptations in strabismus. In: Campos EC, ed. Binocular Vision and Ocular Motility. 6th ed. St. Louis: Mosby; 2002. p.206-79.
16. Kusner LL, Puwanant A, Kaminski HJ. Ocular myasthenia: diagnosis, treatment, and pathogenesis. Neurologist. 2006;12(5):231-9. [Crossref] [PubMed]
17. Mantegazza R, Baggi F, Antozzi C, Confalonieri P, Morandi L, Bernasconi P, et al. Myasthenia gravis (MG): epidemiological data and prognostic factors. Ann N Y Acad Sci. 2003;998:413-23. [Crossref] [PubMed]
18. Grob D. Natural history of myasthenia gravis. In: Engel AG, ed. Myasthenia Gravis and Myasthenic Disorders. Contemporary neurology series, 56. New York: Oxford University Press; 1999. p.131-54.
19. Kupersmith MJ, Latkany R, Homel P. Development of generalized disease at 2 years in patients with ocular myasthenia gravis. Arch Neurol. 2003;60(2):243-8. [Crossref] [PubMed]
20. Oosterhuis H. The natural course of myasthenia gravis: a long term follow up study. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1989;52(10):1121-7. [Crossref] [PubMed] [PMC]