

Üçüncü Sinir Felcinin Nadir Bir Sebebi: Tekrarlayan Ağrılı Oftalmoplejik Nöropati

A Rare Cause of Third Nerve Palsy: Recurrent Painful Ophthalmoplegic Neuropathy: Case Report

Sedat IŞIKAY,^a
Halil KOCAMAZ^b

^aÇocuk Nöroloji Kliniği,
^bÇocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği,
Gaziantep Çocuk Hastanesi,
Gaziantep

Geliş Tarihi/Received: 04.03.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 04.11.2014

Yazışma Adresi/Correspondence:
Sedat IŞIKAY
Gaziantep Çocuk Hastanesi,
Çocuk Nöroloji Kliniği, Gaziantep,
TÜRKİYE/TURKEY
dr.sedatisikay@mynet.com

ÖZET Migren, pediatrik nöroloji pratiğinde sık görülmektedir, ancak baş ağrısı ve okülomotor sinir felci ile karakterize olan tekrarlayan ağrılı oftalmoplejik nöropati nadir bir durumdur. Tekrarlayan ataklarda, üçüncü kafa çifti sıklıkla etkilenmektedir. Çalışmamızda, üçüncü sinir felci gelişmiş tekrarlayan ağrılı oftalmoplejik nöropati tanılı 12 yaşındaki bir erkek çocuğunu sunuyoruz. Sonuç olarak, çocukluk çağına okülomotor sinir felci gelişen olgularda tekrarlayan ağrılı oftalmoplejik nöropati düşünülmelidir. Ayrıca, tekrarlayan ağrılı oftalmoplejik nöropati tanısında olgunun detaylı öyküsünün ve fizik muayenesinin çok önemli olduğunu da vurguluyoruz.

Anahtar Kelimeler: Oftalmoplejik migren; okülomotor sinir hastalıkları; çocuk

ABSTRACT Migraine is common in pediatric neurology practice, while recurrent painful ophthalmoplegic neuropathy is a rare condition characterized by the association of headaches and an oculomotor nerve palsy. The third cranial nerve is commonly involved in recurrent attacks. We report a 12-year-old boy with recurrent painful ophthalmoplegic neuropathy who developed third nerve palsy. In conclusion, in oculomotor nerve palsy in childhood, recurrent painful ophthalmoplegic neuropathy should be considered. We emphasize that a detailed case history and physical examination are very important to its diagnosis.

Key Words: Ophthalmoplegic migraine; oculomotor nerve diseases; child

Türkiye Klinikleri J Pediatr 2014;23(4):184-7

Tekrarlayan ağrılı oftalmoplejik nöropati, baş ağrılarının nadir bir şekli olup, sıklığı milyonda 0,7'dir.¹ Uluslararası Baş Ağrısı Bozuklukları Sınıflaması'na (ICHD-III-Beta) göre oftalmoplejik migren, rekürren ağrılı oftalmoplejik nöropati olarak isimlendirilmiştir. Tek taraflı baş ağrısı ile beraber bir ya da daha çok kraniyal sinirin (sıklıkla üçüncü sinirin) tekrarlayan felcinin olması (en az iki kez); bu felci açıklayacak parasellar, orbital ve posterior fossa lezyonunun dışlanmış olması ve bu baş ağrısının ICHD-III-Beta kriterlerine göre açıklanabilen bir ağrı olmaması tanı kriterleri şeklinde tanımlanmıştır. Baş ağrısı, sıklıkla göz arkasında veya göz çevresindedir. Atak birkaç hafta sürebilir.¹⁻⁶

Bu olgu sunumunda, nadir olarak görülen, tekrarlayan ağrılı oftalmoplejik nöropati tanısı alan bir çocuk hastayı sunuyoruz. Üçüncü sinir fel-

cinin ayırıcı tanısında, tekrarlayan ağrılı oftalmoplejik nöropatinin düşünülmesi gerekliliğini bildiriyoruz.

OLGU SUNUMU

On iki yaşında erkek hasta, baş ağrısı, çift görme ve sağ göz kapağında düşüklük şikâyetleri ile kliniğimize getirildi. Hastanın öyküsünden, en son baş ağrısı atağının üç gün önce başlayıp, kafasının sağ tarafında giderek artan zonklayıcı tarzda olduğu, ağızdan parasetamol tedavisine geçici yanıt verdiği anlaşıldı. Ağrı uykuya azalmaktaydı ve kustuktan sonra hasta rahatlamaktaydı. Mevcut olan göz kapağındaki düşüklüğün, kendiliğinden, bir hafta içerisinde düzeldiği, beş-altı ay aralar ile aynı tarzda bir-iki hafta süren ataklarının olduğunu öğrenildi. Hastanın baş ve boyun travma öyküsü ile ailede benzer hastalık öyküsü yok idi.

Fizik muayenesinde genel durumu iyi, bilinci açık, oryante ve koopere idi. Vücut ısısı (koltuk altı) 36,5 °C, kalp tepe atımı 76/dk ritmik, solunum sayısı 20/dk, kan basıncı 100/65 mmHg idi. Sağ göz kapağında düşüklük, aynı gözde içe, yukarı bakış kısıtlılığı ile pupilin dilate olduğu görüldü (Resim 1a). Sol göz hareketleri ve her iki göz dibi muayenesi normal idi. Meninks irritasyon bulguları (ense sertliği, Kernig ve Brudzinski işaretleri) yok idi. Derin tendon refleksleri, serebellar testleri, dört ekstremitede kuvvet, duyu, kraniyal sinirlerin, baş ve boyun muayeleri normal olarak değerlendirildi.

Laboratuvar incelemelerinde, tam kan sayımı, rutin kan biyokimya incelemeleri ve eritrosit sedimentasyon hızı normal idi. C-reaktif proteini negatif idi. Beyin manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ve manyetik rezonans anjiyografik incelemeleri normaldi.

Elektromiyografik incelemesinde sinir ileti çalışmaları ve miyasteni protokolü çalışması normal idi. Bu bulgular ışığında hastaya tekrarlayan ağrılı oftalmoplejik nöropati tanısı konuldu. Hastaya naproksen (500 mg/gün) ve flunarizin (10 mg/gün) tedavileri başlandı. Baş ağrısı ilk üç gün içerisinde azalarak düzeldi. Sağ gözdeki üçüncü sinir felci bulgularında ilk hafta içerisinde iyileşme olduğu görüldü (Resim 1b). Hasta flunarizin profilaksisi ile taburcu edildi. Bir yıldır takip edilen hastanın yeni bir atağı olmadı. Takip ve tedavisine devam eden olgunun, resimlerinin çalışmamızda kullanılması için ailesinden yazılı olur alındı.

TARTIŞMA

Baş ağrısı, nöroloji polikliniğine başvuran hastaların en sık şikâyetlerinden biridir. Tanıda iyi bir öykü, nörolojik muayene ve gerekirse görüntüleme yöntemleri kullanılarak baş ağrısının primer mi yoksa sekonder mi olduğunun saptanması esastır. Baş ağrılarının %90'ını primer tipte olup, en sık gerilim tipi baş ağrısı görülmektedir. Tekrarlayan ağrılı oftalmoplejik nöropati, baş ağrısının nadir bir şeklidir. En sık üçüncü sinir felci ile birliktelik gösterir. Altıncı ve dördüncü sinir felçleri daha az sıklıkta görülmektedir.¹⁻³

Migren tipi baş ağrısının fizyopatolojisi tam olarak anlaşılmamıştır. Kortikal hücrelerin aşırı uyarımına bağlı geliştiği düşünülmektedir. Tekrarlayan ağrılı oftalmoplejik nöropati için en yaygın kabul edilen açıklama bunun bir migren atağı esnasında salınan inflamatuvar nöropeptidlerin neden olduğu, demiyelinizan kraniyal nöropati olduğudur. Kan-beyin bariyerinin subaraknoid



RESİM 1: Olgunun başvuru anında sağ gözünde üçüncü sinir felcinin (a) ve atak sonrası aynı gözde (b) iyileşmenin görünümü.

(Renkli hali için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/pediatric-dergisi/1300-0381/>)

aralıktaki olağan dışı gözenekli yapısı demiyelinizasyon ve remiyelinizasyon siklusundan sorumlu olabilir.¹⁻³ Diğer potansiyel mekanizmalar, sinirin beyin kökünden çıkış bölgesinde lokalize geçici iskemisine ve kan beyin bariyerinin bozulmasına yol açan okülomotor sinirin, vasa nervosum denilen damarının vazokonstriksiyonu olabilir. Ayrıca, steroidlerin yararlı etkileri olayın inflamatuvar temeli olduğunu düşündürmektedir.⁴

Tanıda doğru ve eksiksiz alınan hikâye esastır. Çocuk ve adölesanlar sorulara çok çeşitli şekillerde yanıt verebilirler. Küçük çocuklar baş ağrısına bağırarak, sallanarak, bir kenara çekilerek reaksiyon gösterebilirler. Daha büyük çocuklar ise ağrıyı anlar, lokalize eder ve hatırlarlar. Bu nedenle sorular çocuk, anne ve babaya birlikte yöneltilmelidir. Standart pediatrik hikâyede hamilelik, doğum, büyüme ve gelişme, daha önce geçirilmiş önemli hastalıklar, ensefalopatik bulgular, ilaçlar, allerjileri hakkında geniş ve detaylı bilgi edinilmelidir. Kişilik ve davranış değişiklikleri, ataksi, şok, letarji, konvülsiyon, görme bozuklukları ve güçsüzlük gibi spesifik nörolojik semptomların olup olmadığı sorgulanmalıdır. Aynı zamanda hipertansiyon, kronik sinüs hastalığı, daha önce geçirilmiş psikişik hastalıklar, travma ve daha önce uygulanan tedaviler hakkındaki bilgileri de kapsmalıdır. Fizik muayene, kan basıncı ölçümünü, derinin peteşi, hipo veya hiperpigmente lezyonlar yönünden incelenmesini kapsmalıdır. Hikâye alınırken ve fizik muayene sırasında hastanın şuur seviyesine ve etrafı olan ilgisine dikkat edilmelidir. Nörolojik muayene baş çevresinin ölçümü, saçlı derinin hassas nokta açısından palpasyonu ile başlamalıdır. Palpasyon sinüzit ve gizli bir travmanın tanınmasında yardımcı olabilir. Göz muayenesi dikkatlice yapılmalı, herhangi bir alt kranial sinir ve serebellar anormallikle birlikte olup olmadığı saptanmalı, birliktelik varsa santral sinir sistemi içerisinde lokalizasyon yapılmaya çalışılmalıdır. Göz dibi muayenesinde papil ödemi, optik atrofi veya retinal kanamanın olup olmadığı araştırılmalıdır. Ayırıcı tanı sol posterior komunikan arter anevrizması, Tolosa-Hunt sendromu, muhtemel kronik menenjit, miyostenia gravis ve konjenital superior levator palpebra paralizisi ile yapılmalıdır.⁵⁻¹¹

Tekrarlayan ağrılı oftalmoplejik nöropatide okülomotor sinir en çok etkilenen sinir olmasına rağmen dördüncü ve altıncı kranial sinirler de etkilenmektedir.¹² Hastaların yaklaşık %10'unda altıncı sinir etkilenmektedir. Lee ve ark. bir hastada baş ağrılı ve baş ağrısız dönemlerde MRG'de sinirin intraparakimal kısmında geri dönüşlü sinyal artışı olan sağ altıncı sinir felci birlikteliğini tanımlamıştır.¹³ Ayrıca ince MRG kesitlerinde sinirin intraparakimal yolunda posterior beyin köküne karşılık olan alanda gadolinyum sinyalizasyonunu göstermişlerdir. Bu alan migrende kritik role sahip nörotransmitter olan serotonin üretiminin düzenlendiği nukleus rapheanın bulunduğu yerdir. Verhagen ve ark., Hollanda'dan orta yaşta başlayan tekrarlayan ağrılı oftalmoplejik nöropatinin özelliklerini gösteren abusus felci ile başvuran başka bir hastayı bildirmişlerdir.¹⁴ Van der Dussen ve ark. MRG'de dördüncü sinirde kalınlaşma, geri dönüşlü sinyal artışı olan okülomotor ve trochlear sinir felci birlikteliği olan başka bir vakayı bildirmişlerdir.¹⁵

Tedavi atak ve profilaksi tedavisi olmak üzere ikiye ayrılmaktadır. Atak başladığında en iyi tedavi, çocuğu sakin ve karanlık bir odaya alarak uyutmaktır. Asetil salisilik asit, asetaminofen, ibuprofen, naproksen sodyum ve sumatriptan atak tedavisinde verilebilir. Kusma varsa anti-emetikler önerilmektedir. Ataklar ayda iki-üç kereden fazla olup, okul devamını etkileyip, başarısını aksatıyor ve nörolojik bulgu eşlik ediyorsa profilaktik tedavi başlanmalıdır. Amitriptilin, siproheptadin, propranolol, naproksen sodyum, karbamazepin, kalsiyum kanal blokerleri (flunarizin) ve valproik asit profilakside kullanılan ajanlardır. Profilaktik tedavide kullanılacak ilaç düşük dozda başlanmalı, uygun doz ve sürede verilmeli, baş ağrısı kontrol altına alındıktan sonra azaltılarak kesilmelidir. Profilaksi genellikle dört-altı ay önerilmektedir. Ayrıca baş ağrısını tetikleyen nedenler (peynir, dondurma gibi gıdalar, yorgunluk ve uykusuzluk) ve uyaranlar ortadan kaldırılmalıdır.⁸⁻¹¹

Sunulan olgu baş ağrısı ve üçüncü sinir felci ile geldi. Genel durumu iyi olan hastanın meninks irritasyon bulgularının olmaması, göz dibi, elektromiyografik ve MRG'nin normal olması ile organik

sebepler dışlandı. Hastanın daha önceden aynı nitelikte ataklarının olması, ağrı kesici ve flunarizin tedavisine yanıt vermesi ile tekrarlayan ağrılı oftalmoplejik nöropati tanısı konuldu.

Sonuç olarak, tekrarlayan ağrılı oftalmoplejik nöropati, migren tipi baş ağrılarının nadir bir şeklidir. Üçüncü sinir felci ile gelen olgularda ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

KAYNAKLAR

1. Bek S, Genc G, Demirkaya S, Eroglu E, Odabasi Z. Ophthalmoplegic migraine. *Neurologist* 2009;15(3):147-9.
2. Bharucha DX, Campbell TB, Valencia I, Hardison HH, Kothare SV. MRI findings in pediatric ophthalmoplegic migraine: a case report and literature review. *Pediatr Neurol* 2007;37(1):59-63.
3. Carlow TJ. Oculomotor ophthalmoplegic migraine: is it really migraine? *J Neuroophthalmol* 2002;22(3):215-21.
4. Lal V, Sahota P, Singh P, Gupta A, Prabhakar S. Ophthalmoplegia with migraine in adults: is it ophthalmoplegic migraine? *Headache* 2009;49(6):838-50.
5. Shetty A, Khardenavis S, Deshpande A. Ophthalmoplegic migraine with isolated third cranial nerve palsy in a known case of juvenile myoclonic epilepsy. *BMJ Case Rep* 2013; 2013. doi: 10.1136/bcr-2013-201718.
6. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS). The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition (beta version). *Cephalalgia* 2013;33(9):629-808.
7. Annequin D, Toumiaire B, Massiou H. Migraine and headache in childhood and adolescence. *Pediatr Clin North Am* 2000;47(3):617-31.
8. Massano D, Julliard S, Kanagarajah L, Gautier M, Vizeneux A, Elmaleh M, et al. Headache with focal neurologic signs in children at the emergency department. *J Pediatr* 2014;165(2):376-82.
9. Casucci G, Terlizzi R, Cevoli S. Headache in school age. *Neurol Sci* 2014;35(Suppl 1):31-5.
10. Tavasoli A, Aghamohammadpoor M, Taghibeigi M. Migraine and tension-type headache in children and adolescents presenting to neurology clinics. *Iran J Pediatr* 2013;23(5):536-40.
11. Cavestro C, Montrucchio F, Benci 3, Pompilio D, Mandrino S, Cencio PG, et al. Headache prevalence and related symptoms, family history, and treatment habits in a representative population of children in Alba, Italy. *Pediatr Neurol* 2014;51(3):348-53.
12. Levin M, Ward TN. Ophthalmoplegic migraine. *Curr Pain Headache Rep* 2004;8(4):306-9.
13. Lee TG, Choi WS, Chung KC. Ophthalmoplegic migraine with reversible enhancement of intraparenchymal abducens nerve on MRI. *Headache* 2002;42(2):140-1.
14. Verhagen WI, Prick MJ, van Dijk Azn R. Onset of ophthalmoplegic migraine with abducens palsy at middle age? *Headache* 2003;43(7):798-800.
15. van der Dussen DH, Bloem BR, Liauw L, Ferrari MD. Ophthalmoplegic migraine: migrainous or inflammatory? *Cephalalgia* 2004; 24(4):312-5.