

İki Yanlı Esansiyel Palatal Tremor; Nadir Ancak Kolayca Tanınabilecek Bir Hastalık

Bilateral Essential Palatal Tremor; A Rare but Easily Recognizable Disorder: Case Report

Mustafa Emir TAVŞANLI,^a
Hakan TEKELİ,^a
Halit YAŞAR,^b
Mehmet Güney ŞENOL^c

^aNöroloji Servisi,
Kasımpaşa Asker Hastanesi, İstanbul
^bNöroloji Servisi,
Ankara Mevki Asker Hastanesi, Ankara
^cNöroloji Servisi,
GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi,
İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 24.01.2012
Kabul Tarihi/Accepted: 31.05.2012

*Bu olgu sunumunun özeti, 47. Ulusal Nöroloji
Kongresi (25 Kasım-1 Aralık 2011,
Antalya)'nde poster olarak sunulmuştur.*

Yazışma Adresi/Correspondence:
Mustafa Emir TAVŞANLI
Kasımpaşa Asker Hastanesi,
Nöroloji Servisi, İstanbul,
TÜRKİYE/TURKEY
tavsanli@istanbul.edu.tr

ÖZET Yumuşak damağın istem dışı ritmik kasılma hareketi “palatal tremor (Miyokloni)” olarak adlandırılır. Bu hastalık etiyojisine göre esansiyel ve sekonder olmak üzere iki alt tipte incelenebilir. Bu iki alt tip, klinik özellikleri ile birbirlerinden ayrılabilirler gibi aynı zamanda sekonder olan tipte görüntüleme ile Guillain-Mollaret üçgeni bölgesinde bir lezyon saptanması beklenir. Bu hastalığın esansiyel tipi için hastaların esas şikâyeti kulakta işitilen “klik” sesi olmakla beraber, sekonder tipte bu şikâyete pek rastlanmaz. Daha ziyade nistagmus, dizartri ve ataksinin eşlik ettiği palatal tremor muayenede saptanır. İyi bir anamnez ve basit bir inspeksiyon ile kolaylıkla tanı koyulabilmesine rağmen günümüzde halen gerekmediği halde tekrarlayan tetkikler ve yanlış tedavi/girişimler uygulanmaktadır. Bu yazıda sunacağımız olgu da buna bir örnek oluşturmakta olup yazımızda, anamnez ve muayenenin tanıda önemine ve nadir görülen hastalıkların halen yeterince tanınmadığına bir kez daha dikkat çekmeyi amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Miyoklonus; tanı, ayırıcı; tanısal hatalar

ABSTRACT The involuntary, rhythmic movements of the soft palate is called “Palatal Tremor (Myoclonus)”. The disease could be studied in two subgroups according to its etiology: Essential and secondary. These two subgroups could be differentiated by their clinical features and also a lesion in Guillain-Mollaret region is expected in secondary type. A “clic” noise is heard by the patient in essential type; whereas in secondary type, instead of a “clic” noise, nystagmus, dysarthria and ataxia accompanying to palatal tremor could be detected with physical examination. The diagnosis can easily be made with a good anamnesis and careful inspection, but clinicians order repetitive scanings and wrong treatments are given to the patients. The case presented in this paper is an example to this situation. We would like to emphasize the importance of anamnesis and examination and also we would like to underline that rare diseases are still being misdiagnosed.

Key Words: Myoclonus; diagnosis, differential; diagnostic errors

Türkiye Klinikleri J Neur 2012;7(2):77-80

Yumuşak damağın istem dışı ritmik kasılma hareketi “palatal tremor (Miyoklonus)” olarak adlandırılmakta olup; 1990 yılında “esansiyel palatal tremor (EPT)” ve “semptomatik paratal tremor (SPT)” olmak üzere iki alt tipi tanımlanmıştır.¹ EPT’de kulakta işitilen “klik” sesi ve damak hareketleri tek bulgu olurken; SPT’de “klik” sesi nadiren mevcuttur. Hastada daha çok nistagmus, dizartri ve ataksi gibi klinik bulguların eşlik ettiği palatal tremor tespit edilir.¹ Palatal tremordan sorumlu olan kaslar yumuşak damak kasları olup, motor innervasyonlarını çoğunlukla alt kranial sinir çiftlerinden (9, 10 ve 11) alırlar.²

EPT’de tüm incelemeler normal bulunurken SPT’de dentato-olivar traktı (Guillain-Mollaret üçgeni) etkileyen bir lezyon ya da olivar hipertrofi bulunur.^{3,4}

Bu tablo uzun zamandır bilinmekte, iyi bir anamnez ve basit bir inspeksiyon kolayca tanı koyulabilmektedir. Ancak aşağıda sunacağımız olguda olduğu gibi halen gereksiz tetkikler ve yanlış tedavi/girişimler uygulanabilmektedir. Bu yazıda, anamnez ve muayenenin tanıda önemine ve nadir görülen hastalıkların halen yeterince tanınamadığına bir kez daha dikkat çekmeyi amaçladık.

OLGU SUNUMU

Nöroloji polikliniğimize başvuran 21 yaşında erkek hasta, yaklaşık 3-4 yıl önce başlayan ve kesintisiz olarak duyduğu “tahtakurusunun tahtayı yemesi sesi” şikâyetinin olduğunu belirtti. Hasta bu sesin bir yakınına kaybettiği gün başladığını ifade etti. Uyuduğunda bu sesin farkında olmadığını; heyecan ve stres anlarında ise mevcut şikâyetinin şiddetlendiğinden yakındı. Bu durum için farklı zamanlarda farklı branş hekimlerince (psikiyatri, kulak-burun-boğaz ve nöroloji) değerlendirildiğini söyleyen hastanın elindeki raporlardan üç kez Beyin manyetik rezonans (MR) ve bir kez temporal bilgisayarlı tomografi görüntülemesi yapıldığı ve bunlarla hiçbir patoloji saptanmadığı görüldü. Şikâyetinin başlangıcının bir stres faktörüne dayanması sebebi ile bugüne dek türlü antidepressanlar, anksiyolitikler ve antipsikotikler denendiği ve bir kez de valproik asit başlandığı ancak hastanın bunlardan fayda göremediği anlaşıldı. Hastanın başvurduğu son hekim tarafından palatal tremor tanısı konulduğu ve bir kez botulinum toksini uygulaması yapıldığı öğrenildi. Bu uygulamadan fayda görmediğini söyleyen hastanın elinde uygulanmış olan botulinum toksininin dozunu gösterir bir belge mevcut değildi. Öz geçmiş ve soy geçmişinde özellik bulunmayan hastanın yapılan nörolojik muayenesinde çıplak gözle bilateral palatal tremoru görüldü ve kulağına yakın mesafeden “klik” sesi duyulabildi (Video Görüntüsü). Hastanın diğer nörolojik muayene bulguları normaldi. Hastaya,

teknik yetersizliklerden dolayı palatal tremor için elektromiyografi çekimi uygulanamadı.

TARTIŞMA

Palatal tremor 1862’de ilk kez Politzer tarafından tanımlanmış olup; daha çok genç erişkin ve orta yaş grubunda görülen bir hastalık tablosudur.^{2,5,6} EPT tablosunda hastaların yakınmakta olduğu “klik” sesinden tensor veli palatini (TVP) kası sorumlu tutulmaktadır. Bu kastaki ritmik kasılmalar ile östaki tüpünün açıldığı ve böylelikle tüp içerisinde aniden düşen yüzey geriliminin duyulan sese sebep olduğu öne sürülmektedir.³ EPT etiyojisinde başlıca 4 mekanizma üzerinde durulmaktadır:

Santral jeneratör mekanizması bunlardan ilki olup, dayanak noktası fonksiyonel manyetik rezonans (fMR) çalışmalarında inferior olive ve buna komşu beyin sapı yapılarında artmış aktiviteye rastlanılmış olunmasıdır. İkinci mekanizma mekanik-periferik kaynaklı mekanizmadır. Bu teorideki çıkış noktası EPT’li hastaların nazal ve oral kavite mukozalarındaki lokal akut inflamatuvar değişikliklere veya kronik hipertrofiye sıklıkla rastlanmasıdır. Bunun yanında bazı EPT olgularında bir üst solunum yolu enfeksiyonundan sonra şikâyetlerin başlaması ve bazı olgularda da tonsillektominin faydalı oluşu bu mekanizmayı desteklemektedir. EPT’nin ayrıca kulak kanalındaki basınç değişikliklerinden ve farenks kaslarının tonus ve pozisyon değişikliklerinden etkilendiği bildirilmiştir. Üçüncü mekanizma ise istemli olarak palatal tremora sebep olan hareketleri yapabilen kişilerde (örneğin; nefesli çalgı çalan kişiler) bu hareketin bir alışkanlık haline gelmesidir. Son mekanizma ise sekonder kazanç amaçlı olarak palatal tremorun hasta tarafından taklit edilmesidir.³

EPT’de duyulan ses hastalar tarafından çeşitli şekillerde, örneğin; çıtırtı, tıkırtı, patırtı gibi, tarif edilebilmektedir.^{2,3} EPT’de yapılan incelemelerde bir patolojinin saptanmaması beklenir. Bunun yanında SPT Guillain-Mollaret üçgeni olarak adlandırılan dentato-olivar traktı etkileyen multipl skleroz, spinoserebellar dejenerasyon, vertebral arter anevrizması, tümör ve ensefalit gibi hastalıklar neticesinde ortaya çıkar. Bazı hastalarda ise

oliva hipertrofisi mevcuttur.² Yazının giriş kısmında belirtildiği gibi SPT'de "ses duyma" nadir görülen bir semptomdur.

Yukarıda sunmuş olduğumuz olguda şikâyetlerin bir stres faktörü sonrasında ortaya çıkması; anksiyete ile şiddetlenmesi ve uykuda hastanın fark etmemesi sebebi ile hastanın başvurduğu hekimlerce ön planda konversif bozukluk olarak değerlendirilmiştir. Ancak hasta dikkatli muayene edilmediğinden inspeksiyonla kolaylıkla fark edilebilen palatal tremor gözden kaçmış ve ancak sessiz bir ortamda ve iyice yakından dinlendiğinde işitilebilen "klik" sesi atlanmıştır. Bu yüzden hastaya gereksiz miktarda psikiyatrik ilaç denenmiş ve tedavide zaman kaybı yaşanmıştır.

Diğer bir nokta da kraniyal görüntülemenin normal bulunmasına rağmen sürekli tekrarlanmış oluşudur. EPT'de görüntülemenin normal olarak bulunması beklenirken SPT'de yukarıda da bahsedildiği gibi dentato-olivar yol patolojileri saptanır. Aslında "klik" sesi %90 EPT'de; %8 SPT'de görülmesi beklenen bir bulgudur.^{1,2,7} Dolayısı ile klinik özellikler ve ilk görüntülemenin normal oluşu tanıyı EPT lehine desteklerken hastadan gerekmediği halde tekrar kraniyal görüntülemeler istenmiştir.

Bazen bu tablo bir psikojen stres faktörünü takiben de ortaya çıkabilir. Bu hastalarda genelde distraktibilite, plaseboya yanıt veya tedaviye beklenenden uzun yanıt (örneğin; botulinum toksini ile beklenenden fazla süre iyilik hali olması), emosyonel bir stres faktörünü takiben akut başlangıç, ekstrapalatal kasların tutulumu (ancak SPT'de tutulan oküler ve uzuv kasları ile ataksinin aksine,

çene, dil ve farinks tutulumu görülmesi), telkine yatkınlık, semptomlarda kısa veya uzun vadede değişkenlik gibi faktörler bulunur.³ Sunduğumuz olguda da emosyonel bir stresi takip ederek akut olarak başlayan şikâyetler psikojen bir etiyojolojiyi düşündürmekle beraber diğer özelliklerin bulunmayışı tanıyı daha çok EPT lehine düşünmemize neden olmuştur.

Palatal tremor tedavisinde çeşitli ajanların faydalı olabileceği gösterilmiştir. Bunlar arasında 5-Hidroksitriptofan, karbidopa, flunarizin, sodyum valproat, radyofrekans ablasyonu ve triheksifenidil gibi tedaviler sayılabilir.⁸⁻¹² Sumatriptan ise az sayıda hastada fayda göstermiştir.¹³⁻¹⁵ Özellikle son zamanlarda yumuşak damak kaslarına botulinum toksin uygulaması giderek artmaktadır ve palatal tremor tedavisinde giderek ilk seçenek tedavi olarak kullanılmaya başlanmaktadır.² Olgumuzda bir kez botulinum toksin uygulaması yapılmış ancak ilacın dozu öğrenilememiştir. Bu uygulamanın etkin dozda yapıp yapılmadığı bilinmemektedir. Olgumuz polikliniğimizde değerlendirildikten sonra başka bir şehre gittiğinden dolayı botulinum toksini uygulaması tekrarlanamamış ve kontrol amaçlı takibi yapılamamıştır.

Sonuç olarak, bu olguyu sunmamızdaki ilk amaç, özellikle emosyonel stres sonrası ortaya çıkan şikâyetlerin hasta iyice muayene edilmeden psikojen olarak yorumlanmasına dikkat çekmektir. Diğer bir amacımız ise palatal tremor gibi klinik olarak kolayca tanı konulabilen bir hastalığın halen klinisyenlerce yeterince tanınamamasının ve gereksiz miktarda tetkiklerin istenmesinin altını çizmektir.

KAYNAKLAR

1. Deuschl G, Mischke G, Schenck E, Schulte-Mönting J, Lücking CH. Symptomatic and essential rhythmic palatal myoclonus. *Brain* 1990;113 (Pt 6):1645-72.
2. Alp R, İlhan Alp S, Kaytaz A, Apaydın H. [Essential palatal tremor (palatal myoclonus): case report]. *Parkinson Hast Hareket Boz Der* 2008;11(2): 33-8.
3. Zadikoff C, Lang AE, Klein C. The 'essentials' of essential palatal tremor: a reappraisal of the nosology. *Brain* 2006;129(Pt 4): 832-40.
4. Deuschl G, Toro C, Valls-Solé J, Zeffiro T, Zee DS, Hallett M. Symptomatic and essential palatal tremor. 1. Clinical, physiological and MRI analysis. *Brain* 1994;117 (Pt 4) :775-88.
5. De Bleecker J, Van Landegem W, Crevits L, De Reuck J. Unusual CT and MRI findings in palatal myoclonus. *Acta Neurol Scand* 1992;85(2):150-3.
6. Jero J, Salmi T. Palatal myoclonus and clicking tinnitus in a 12-year-old girl--case report. *Acta Otolaryngol Suppl* 2000;543:61-2.
7. Cho JW, Chu K, Jeon BS. Case of essential palatal tremor: atypical features and remarkable benefit from botulinum toxin injection. *Mov Disord* 2001;16(4):779-82.

8. Bhatt M, Snow B, Varelas M, Calne D. Palatal myoclonus: treatment with 5-hydroxytryptophan and carbidopa. *Mov Disord* 1990; 5(4):339-40.
9. Cakmur R, Idiman E, Idiman F, Baklan B, Ozkiziltan S. Essential palatal tremor successfully treated with flunarizine. *Eur Neurol* 1997; 38(2):133-4.
10. Borggreve F, Hageman G. A case of idiopathic palatal myoclonus: treatment with sodium valproate. *Eur Neurol* 1991;31(6):403-4.
11. Aydın O, Iseri M, Ozturk M. Radiofrequency ablation in the treatment of idiopathic bilateral palatal myoclonus: a new indication. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2006;115(11):824-6.
12. Jabbari B, Scherokman B, Gunderson CH, Rosenberg ML, Miller J. Treatment of movement disorders with trihexyphenidyl. *Mov Disord* 1989;4(3):202-12.
13. Scott BL, Evans RW, Jankovic J. Treatment of palatal myoclonus with sumatriptan. *Mov Disord* 1996;11(6):748-51.
14. Jankovic J, Scott BL, Evans RW. Treatment of palatal myoclonus with sumatriptan. *Mov Disord* 1997;12(5):818.
15. Gambardella A, Quattrone A. Treatment of palatal myoclonus with sumatriptan. *Mov Disord* 1998;13(1):195.



Video 1