

Nörofibromatozisli Bir Olguda Meningiyoma Bağlı Komplet Okülomotor Sinir Felci

Complete Oculomotor Nerve Paralysis Related to Meningioma in a Patient with Neurofibromatosis: Case Report

Adem GÜL,^a
Burhan Oral GÜDÜ,^b
Çağatay ÇAĞLAR,^c
Adil KILIÇ,^d
Adnan ÇİNAL^e

^aGöz Hastalıkları AD,
Ondokuz Mayıs Üniversitesi
Tıp Fakültesi, Samsun,

^bBeyin Cerrahi Kliniği,
Yörük Selim Devlet Hastanesi,
Kahramanmaraş,

^cGöz Hastalıkları Kliniği,
Çanakkale Devlet Hastanesi, Çanakkale,

^dGöz Hastalıkları Kliniği,
Balıkesir Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Balıkesir,

^eGöz Hastalıkları Kliniği,
Prof. Dr. N. Reşat Belger
Beyoğlu Göz Eğitim ve
Araştırma Hastanesi, İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 01.02.2013
Kabul Tarihi/Accepted: 08.04.2013

Yazışma Adresi/Correspondence:
Adem GÜL
Ondokuz Mayıs Üniversitesi
Tıp Fakültesi,
Göz Hastalıkları AD, Samsun,
TÜRKİYE/TURKEY
karsadem@yahoo.com

ÖZET Nörofibromatozis Tip 2 hastalığı tanısı olan 17 yaşındaki kadın hastada, sol üst kapakta ptosis mevcuttu. Hasta dikkatlice değerlendirildiğinde, sol gözde dışa bakış haricindeki yönlerde hareket kısıtlılığı, ayrıca pupillanın geniş olduğu görüldü. Görme keskinliği 1 m'den parmak sayma düzeyinde idi ve tashihle değişmiyordu. Fundus muayenesinde optik sinirin ileri derecede soluk olduğu görüldü. Beyin manyetik rezonans görüntüsünde, beyin içi menenjiyomları mevcuttu. Nörofibromatozisli hastalarda, nörofibromlara bağlı olarak kitle etkisine bağlı ptosis görülebilmektedir. Bu vakada ise nörofibromdan ziyade beyin içindeki bir kitle, okülomotor sinir hasarı yaparak nörojenik ptozise yol açmıştır. Literatür taraması yapıldığında, bu vakanın, nörofibromatozisli bir olguda menenjiyoma bağlı olarak okülomotor sinir felci görülmesi açısından çok nadir görülen bir vaka olduğunu düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Okülomotor sinir; nörofibromatozis; blefaroptoz

ABSTRACT A 17 years old girl who had neurofibromatosis Type 2 presented with left sided ptosis. In physical examination, medial-superior-inferior gaze restrictions were detected. Left pupilla was mydriatic. Visual acuity was finger counting from one meter and not increased with correction. Optic disc was seemed as pale in fundus examination. Intracranial meningiomas were detected in cranial magnetic resonance imaging series. Mechanical ptosis could be seen in patients with neurofibromatosis related to neurofibromas. In this case, intracranial mass causing oculomotor nerve damage led to neurogenic ptosis rather than mechanical. According to the our literature search, we think that this case is very rare in means of oculomotor nerve damage due to meningioma in a patient with neurofibromatosis.

Key Words: Oculomotor nerve; neurofibromatoses; blepharoptosis

Türkiye Klinikleri J Ophthalmol 2014;23(1):48-51

Nörofibromatozis (NF), deri, sinir sistemi ve gözde belirtiler oluşturan ve otozomal baskın geçiş gösteren bir hastalıktır. Hastalığın Tip 1 ve tip 2 olmak üzere iki alt tipi tanımlanmıştır. Hastaların çoğunluğu (%85) Tip 1'dir.¹

Tip 1 hastalarında optik sinir gliomu, santral sinir sistemi (SSS)'nde diğer glial tümörler, osseöz lezyonlar ve endokrin bozukluklar görülürken, NF Tip 2 hastalarında ise sinir sistemi tümörleri (schwannom, menenjiyom, endimom, astrositom, nörofibrom) ve periferik nöropati görülebilmektedir.^{1,2}

Bu çalışmada, NF Tip 2'li bir hastada, beyin içi menenjiyoma bağlı olarak gelişen komplet okülo-motor sinir felci olgusunun sunulması amaçlanmıştır.

OLGU SUNUMU

On yedi yaşındaki kadın hasta, sağ konjonktival kızarıklık ve sol üst kapakta ptozis nedeni ile kliniğimizde konsülte edildi. Beyin cerrahisi bölümü tarafından NF Tip 2 hastalığı tanısıyla takip edilen hastaya beyin içi kitle nedeni ile cerrahi planlanmakta idi.

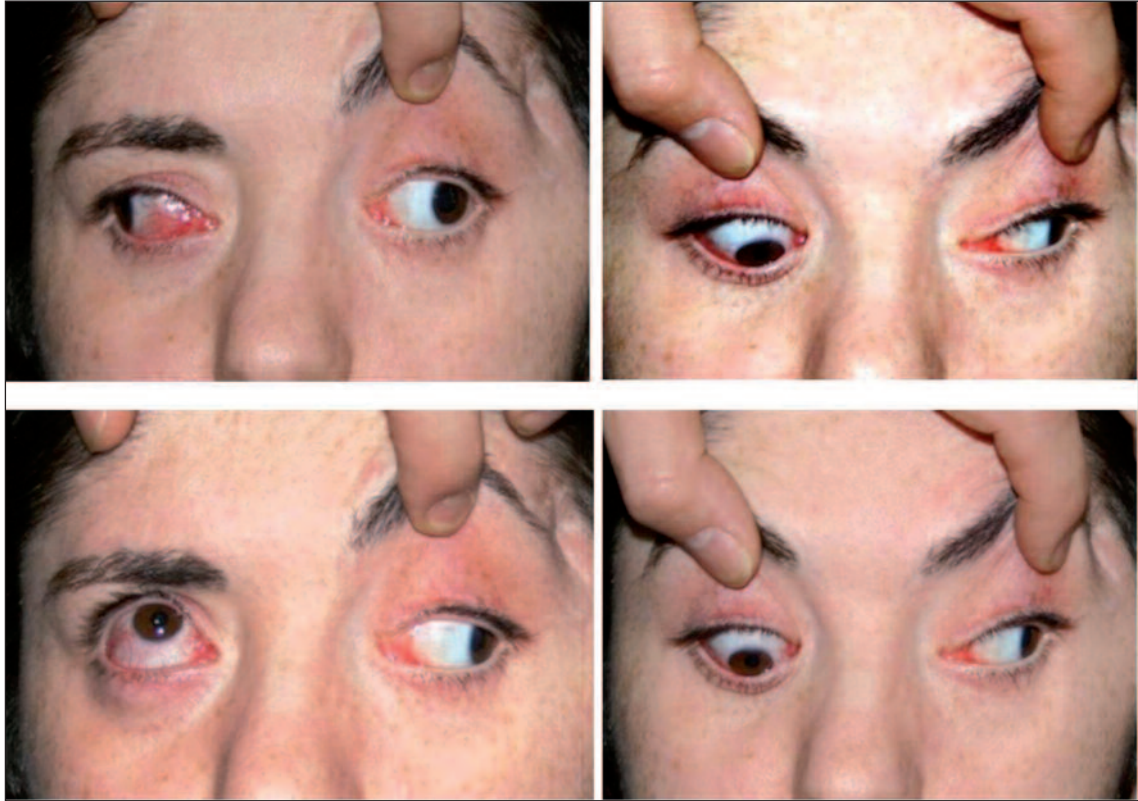
Hastanın öyküsünde dokuz kez, üç ayrı merkezde beyinden ve belden ameliyat olma hikâyesi vardı. Ameliyat tarihlerini kendisi ve hastanın yakını da pek hatırlamadıklarını ifade ettiler. İlk ameliyatının sekiz yaşındayken yapıldığını ifade eden hastaya, sol göz kapağının ameliyattan sonra mı düştüğü soruldu. Cevaben, göz kapağı düşüklüğünün çocukluğundan beri ve ameliyatlardan önce de zaten var olduğu belirtildi.

Hastadan bilgilendirilmiş olur formu alındı.

Muayenesinde sağ görme keskinliği tam, sağ konjonktival kızarıklık dışında ön ve arka segment muayeneleri doğaldı. Hasta, dört gün öncesinde sağ gözünde kızarıklık ve iltihaplanma şikâyetleri ile dış merkezde muayene olmuştu ve günde beş kez ofloksasin damla kullanmakta idi. İltihaplanmasının geçtiğini, kızarıklığının ise yavaş yavaş azalmakta olduğunu belirtti. Hastanın antibiyotik tedavisine devam etmesi önerildi.

Sol göz kapağı total olarak pitotik olan hastada göz kapağı kaldırıldığında, sol gözün dışa dönük olduğu görüldü. Göz hareketleri sağda her yönde doğal iken solda içe, yukarı ve aşağı yönlerde kısıtlı idi (Resim 1). Sol göz muayenesinde; görme keskinliği 1 m'den parmak sayma seviyesinde, ön segment doğal, fundus muayenesinde ise optik sinir ileri derecede soluktu.

Sağ gözde direkt ve indirekt ışık refleksi doğal, sol gözde pupilla geniş idi ve direkt ve indirekt ışık



RESİM 1: Hastanın sol göz hareketlerinde kısıtlılık.

(Renkli hali için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/oftalmoloji-dergisi/1300-0365/>)



RESİM 2: Sağ ve sol pupilla.

(Renkli hali için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/oftalmoloji-dergisi/1300-0365/>)

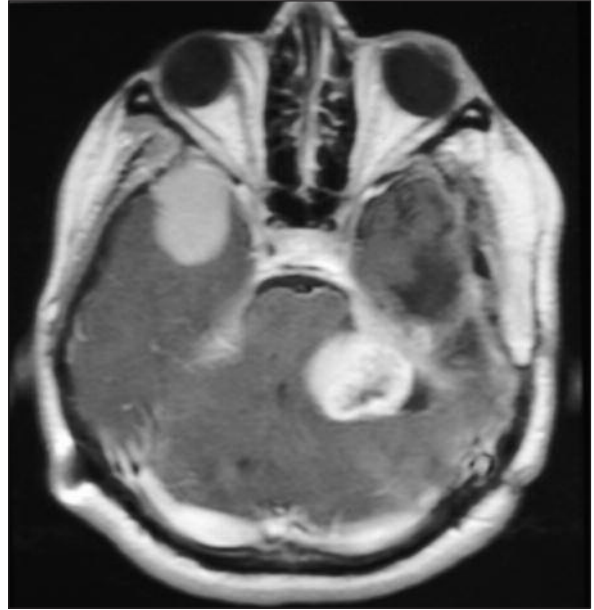
refleksleri alınamadı (Resim 2). Her iki gözde de Lisch nodülü saptanmadı. Tüm vücut cildi muayenesinde nörofibrom görülmedi.

Hastanın beyin manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'sinde; Sağ temporal lobda, sfenoid kanatta dural kuyruğu olan 3,5x2 cm'lik intravenöz kontrast madde verilmesi sonrası kontrast tutan hiperdens lezyon (sfenoid kanat menenjiyomu), sol oksipitotemporal bölgede 4x4 cm boyutlarında, düzgün sınırlı, kontrast tutan, mezensefalonda ve ponsa bası yapan kitle (menenjiyom) bulguları vardı (Resim 3).

TARTIŞMA

NF, hamartomlar içeren bir hastalık olmakla birlikte, sinir sisteminin çeşitli kısımlarında veya vücudun herhangi bir yerinde tümör gelişmesine zemin hazırlayabilen ve bunun yanı sıra kemik ve cilt gibi dokuları da etkileyebilen fakomatözler grubundan bir hastalıktır.

NF Tip 2 olan bu hastada sol ptozise yönelik değerlendirme yapılırken, sol göz hareketlerinin ve pupillasının patolojik olduğu görülmüştür. NF'li hastalarda ptozis görülmesi nadir bir durum değildir. Çünkü göz kapağındaki pleksiform nörofibromlar kitle etkisi ile ptozis yapabilmektedir. Bu hastada ise göz kapağında nörofibroma rastlanmadı ve klinik tablosunun okülomotor sinir felci tanısına uyduğu görüldü. Bilindiği üzere, okülomotor sini-



RESİM 3: Hastanın beyin manyetik rezonans görüntülemesi.

rin çekirdeği mezensefalonda bulunmaktadır. Bu hastada okülomotor sinir felcinin sebebi olarak da mezensefalondaki kitlenin (menenjiyom) basısı olduğu düşünüldü.

Bu vakadan yola çıkılarak okülomotor sinir felçleri ile malignite arasındaki ilişki araştırıldı. Çocukluk çağında okülomotor sinir felci olan tüm hasta gruplarında yapılmış olan çalışmalarda, kitle sıklığının %0-22 arasında değiştiği

görüldü.³⁻¹⁰ Okülomotor sinir felci olan NF'li hastaları içeren çalışmalar değerlendirilmek istendiğinde literatürde pek fazla bildirinin olmadığı görüldü.

Bildirilen bir çalışmada Ng ve ark., 14 yaşın altında 18 okülomotor felci olan hastayı araştırmış ve bu hastalardan 1'inde, NF saptandığını bildirmişlerdir.¹⁰ Diğer bir çalışmada, Cotticelli ve ark.nın bildirdiği vakada, 17 yaşındaki NF Tip 2 tanılı kadın hastada sadece üst rektus ve levator palpebra kası felç olmuş, okülomotor sinirin etki ettiği diğer kaslar korunmuş olarak görülmüştür.¹¹

Bizim vakamızda; ptozisin varlığı, göz hareketlerinin yukarı-aşağı-içe bakışta kısıtlı olması ve pupillanın geniş olması nedeni ile okülomotor sinirin kısmi olarak değil, tam olarak etkilendiği anlaşılmaktadır. NF'li hastalarda, nörofibromlara bağlı olarak kitle etkisiyle ptozis görülebilmektedir. Bu vakada ise nörofibromdan ziyade beyin içindeki bir hastalık, okülomotor sinir hasarı yaparak nörojenik ptozise yol açmıştır.

Literatür taraması yapıldığında, bu vakanın, NF'li bir olguda menenjiyoma bağlı olarak okülomotor sinir felci görülmesi açısından çok nadir görülen bir vaka olduğunu düşünmekteyiz.

KAYNAKLAR

- Pivnick EK, Riccardi VM. The neurofibromatosis. In: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, Fitzpatrick TB, eds. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. 5th ed. New York: Mc Graw-Hill; 1999. p.2152-8.
- Asthagiri AR, Parry DM, Butman JA, Kim HJ, Tsilou ET, Zhuang Z, et al. Neurofibromatosis type 2. Lancet 2009;373(9679):1974-86.
- Miller NR. Solitary oculomotor nerve palsy in childhood. Am J Ophthalmol 1977;83(1):106-11.
- Harley RD. Paralytic strabismus in children. Etiologic incidence and management of the third, fourth, and sixth nerve palsies. Ophthalmology 1980;87(1):24-43.
- Keith CG. Oculomotor nerve palsy in childhood. Aust NZJ Ophthalmol 1987;15(3):181-4.
- Kodsi SR, Younge BR. Acquired oculomotor, trochlear and abducens cranial nerve palsies in pediatric patients. Am J Ophthalmol 1992; 114(5):568-74.
- Özden RG, Atilla H, Erkam N. [The evaluation of the paralytic strabismus patients in our clinic between 1990 and 1995]. MN Oftalmoloji 1997;4(1):10-4.
- Orer HN, Kaufman DI, Eggenberger E, Duman S. [The indications of neuroradiologic evaluation in isolated oculomotor nerve palsy]. Türkiye Klinikleri J Ophthalmol 1997;6(4):229-32.
- Özbek Z, Berk TA, Hızlı T, Akman F. [Oculomotor, trochlear and abducens nerves paralysis in children]. Türkiye Klinikleri J Ophthalmol 2003;12(3):139-44.
- Ng YS, Lyons CJ. Oculomotor nerve palsy in childhood. Can J Ophthalmol 2005;40(5):645-53.
- Cotticelli L, Romano M, Russo S, Borrelli M. Neurofibromatosis type 2: a case of ptosis. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 2007; 245(9):1393-6.