



Myastenia Graviste Bilateral İnternükleer Oftalmopleji *Bilateral Internuclear Ophthalmoplegia in Myasthenia Graves*

✉ Gülhan Sarıçam, ✉ Ebru Bilge Dirik, ✉ Şener Akyol, ✉ Ömer Anlar
Ankara Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, Ankara, Türkiye

Anahtar Kelimeler: Myasthenia gravis, internükleer oftalmopleji, mediyal longitudinal fasikülüs
Keywords: Myasthenia gravis, internuclear ophthalmoplegia, medial longitudinal fasciculus

Sayın Editör,

Myasthenia gravis (MG), hareketle artan kas güçsüzlüğü ile karakterize, öncelikle okülobulber kasları tutan, çoğunlukla postsinaptik yerleşimli nikotinik asetilkolin reseptörlerinin (AChR) hedef alındığı otoimmün kökenli bir hastalıktır (1).

Belirli kasların bilhassa duyarlı olması MG'ye karakteristik özelliğini verir. Çoğu zaman göz kapakları ve göz kasları, nispeten yüz, çene, boğaz ve boyun kasları ilk tutulan kaslardır. Daha spesifik olarak, olguların yarısında levator palpebra ve ekstraoküler kasların zaafı hastalığın ilk belirtileridir ve bu kaslar sonunda %90'dan fazla hastada tutulur (2). Pitoz unilateral veya bilateral olabilir, bilateral olduğu zaman asimetrik olması dikkati çeker. Ekstraoküler kas tutulumu genellikle bilateraldir ve belli bir paterne uymaz, yani güçsüz kasların dağılımının belli bir sinir innervasyonunu düşündürmesi ya da beyin sapı hastalıklarında görülen internükleer oftalmopleji (İNO) veya konjuge bakış kusuru tarzında olması olağan değildir. Ancak nadir de olsa bu tarzda tutulumlar da görülebilir (2).

Otuz üç yaşında kadın hasta, polikliniğe bir haftadır olan halsizlik, çift görme ve baş dönmesi şikayeti ile başvurdu. Daha öncesinde uzun sabah yürüyüşleri yapan hastanın giderek dinlenme ihtiyacı artmış ve kısa mesafe yürümeye başlamıştı. Hastanın yan yana çift görmesi ve bu nedenle baş dönmesi ile mide bulantısı oluyordu. Sabah uyandığında daha iyi olan hastanın yakınmalarında fiziksel aktivite ile belirgin kötüleşme oluyordu.

Özgeçmişinde bilinen hastalığı ve düzenli kullandığı ilaç yoktu. Fizik muayenesi normal olan hastanın nörolojik muayenesinde; bilinci açıktı, hasta koopere ve oryante idi. Pupilleri izokorik, ışık

refleksi bilateral direkt ve indirekt alınıyordu. Hastanın pitozu yoktu. Bilateral İNO mevcuttu (Resim 1A, 1B). Göz dibi doğaldı. Göz yorma testi negatif idi. Öğürme refleksi alınıyordu, yutması normaldi ve fasiyal asimetrisi yoktu. Hastanın dört ekstremitesinde kas gücü tamdı. Derin tendon refleksler normo-aktifti. Ataksisi ve patolojik refleksi yoktu.

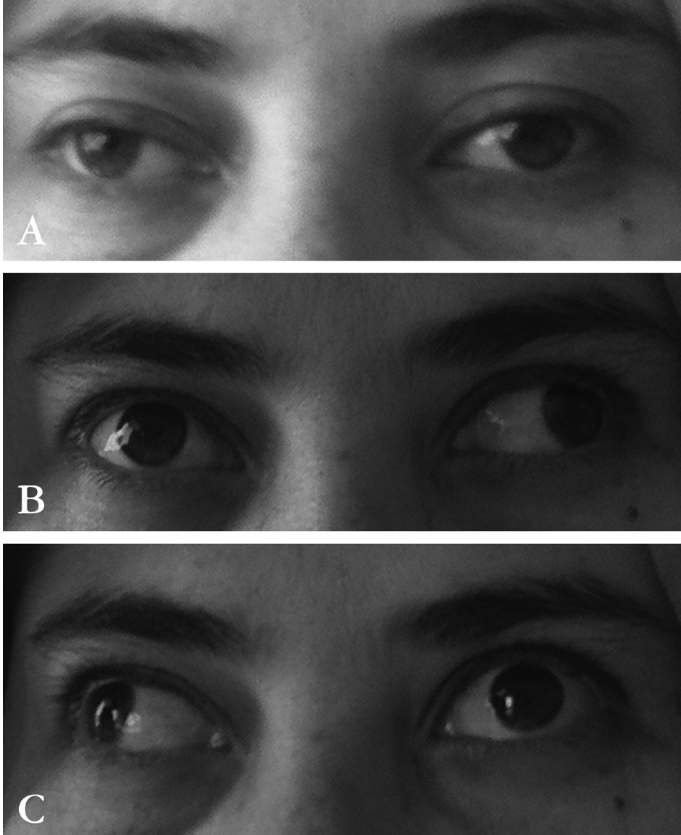
Hastanın gelişinde yapılan tam kan, biyokimya, tam idrar tetkiki, sedimantasyon, C-reaktif protein, ön arka akciğer grafisi ve elektrokardiyogram, tiroid fonksiyon testleri, serolojik testleri, vaskülit belirteçleri normal sınırlarda idi. Bilateral İNO'su olan hastaya intrakraniyal patolojileri ekarte etmek amacı ile kranial manyetik rezonans görüntüleme yapıldı ve normal olarak raporlandı. Kanda asetilkolin reseptör antikoru (AChR-Ab); 5,15 nmol/L (n: <0,25 nmol/L) olarak geldi. MG ön tanısı ile nazal kasa uygulanan repetitif stimülasyon normal olarak değerlendirildi. Tek lif elektromiyografide (EMG) patolojik düzeyde jitter artışı tespit edildi. Hastanın toraks tomografisinde timoma saptandı.

Hastaya tanısı konulduktan sonra piridostigmin bromür 60 mg başlanarak 6 tb/gün'e kadar çıkıldı. Aynı zamanda metilprednisolon 16 mg, 5 tb/gün başlandı. Hastanın stabilizasyonu sağlanıp şikayetleri geriledikten sonra metilprednisolon dozu aşamalı olarak azaltılarak kesildi. Tedavi sonrası göz hareketlerinde tam olarak düzelmeye gözlenen ve halsizlik, yorgunluk şikayetleri azalan hasta, timektomi planlanarak taburcu edildi (Resim 1C, 2A, 2B).

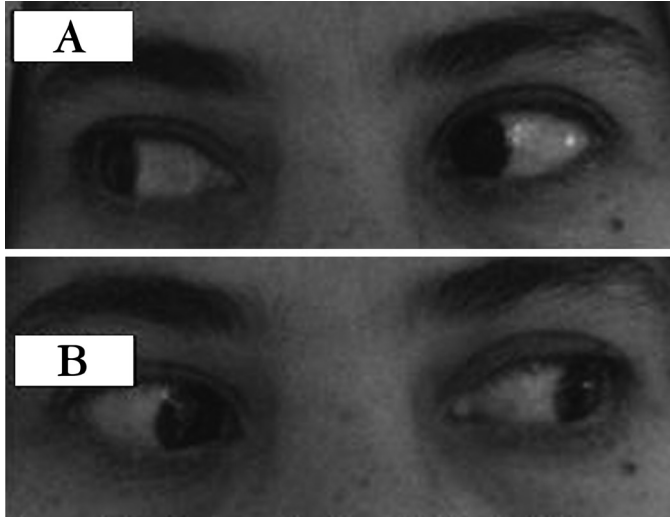
Jeneralize MG'de bulber, ekstremit ve solunum kasları etkilenirken, MG'nin bir alt tipi olan oküler MG'de kas güçsüzlüğü levator palpebra ve orbikularis okuli kaslarında görülür. Pitoz ve diplopi %50'nin üzerinde hastada ilk semptomdur ve bu hastaların

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Gülhan Sarıçam, Ankara Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, Ankara, Türkiye
Tel.: +90 505 629 84 66 E-posta: gulhansar01@hotmail.com ORCID ID: orcid.org/0000-0002-9032-6877
Geliş Tarihi/Received: 28.03.2016 **Kabul Tarihi/Accepted:** 02.08.2017

©Telif Hakkı 2018 Türk Nöroloji Derneği
Türk Nöroloji Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.



Resim 1. Bilateral İNO'su olan hastanın göz hareketleri: A) Nötral pozisyon, B) Sola bakış, C) Sağa bakış



Resim 2. Tedaviden sonra hastanın göz hareketleri: A) Sağa bakış, B) Sola bakış

%50-80'inde jeneralize MG gelişir (3). Oküler MG başladıktan sonraki ilk iki yıl içinde %90 hasta jeneralize forma ilerler (4).

MG'deki ekstraoküler kas güçsüzlüğü İNO ile aynı okülomotor görünüme neden olabilir fakat merkezi sinir sistemi hasarı yoktur ve bu nedenle psödo-İNO olarak isimlendirilir. MG'de ekstraoküler nöromusküler iletimdeki aralıklı bloklar kas güçsüzlüğüne neden olur. MG'de adduksiyon zayıflığı İNO'dan farklı bir nedene bağlı olmasına rağmen abduksiyon nistagmusunun patogenetik mekanizması pseudo-İNO ile aynıdır. Psödo-İNO klinikte Guillain-Barre sendromu (GBS) veya GBS varyantı olan Miller-Fisher sendromunda da görülebilir. Psödo-İNO ve İNO ayırıcı tanısında orbikularis refleks testleri gibi değerlendirmeler ve çalışmalar devam etmektedir (5).

Bizim olgumuzda da hasta kliniğimize bilateral psödo-İNO ile başvurdu. Ayırıcı tanıda multipl skleroz, Graves oftalmopatisi, Miller-Fisher sendromu, mitokondriyal hastalıklar, okülofaringeal müsküler distrofiler, vasküler nedenler ve tümörler düşünüldü. Fakat hastanın anamnez bulguları, tek lif EMG'de jitter artışı saptanması, AChR antikör yüksekliği ve antikolinesterazlara yanıt alınması MG tanısını koymamızı sağladı. Ayrıca hastada timoma varlığı tanyı destekledi.

Sonuç olarak; MG'li hastalar çok çeşitli klinik tablolarla karşımıza gelebilir. Pitoz ve diplopinin yanında İNO da MG ön tanısında düşünülmesi gereken bozukluklardan biridir.

Etik

Hasta Onayı: Alınmamıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Konsept: G.S., **Dizayn:** E.B.D., **Veri Toplama veya İşleme:** Ş.A., **Analiz veya Yorumlama:** Ö.A., **Literatür Arama:** G.S., **Yazan:** G.S.

Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

Finansal Destek: Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.

Kaynaklar

1. Öge AE, Baykan B. Kas ve Nöromusküler Kavşak Hastalıkları. In: Serdaroğlu Oflazer P, Deymeer F (eds). İstanbul Tıp Fakültesi Temel ve Klinik Bilimler Nöroloji Ders Kitapları. 2nd ed. İstanbul: 2011:759-669.
2. Nair AG, Patil-Chhablani P, Venkatramani DV, Gandhi RA. Ocular myasthenia gravis: a review. Indian J Ophthalmol 2014;62:985-991.
3. Antonio-Santos AA, Eggenberger ER. Medical treatment options for ocular myasthenia gravis. Curr Opin Ophthalmol 2008;19:468-478.
4. Oosterhuis HJ. Observations of the natural history of myasthenia gravis and the effect of thymectomy. Ann N Y Acad Sci 1981;377:678-690.
5. Nijse B, Bettink MW, Neuteboom RF. Pseudointernuclear ophthalmoplegia as a presenting feature of ocular myasthenia gravis. BMJ Case Rep 2014;2014:bcr2013203234.