



# Palatal miyoklonus

## *Palatal myoclonus*

Dr. Bilge Tuna,<sup>1</sup> Dr. Mehmet Hamdi Şahan<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Kızılbaşan Tıp Merkezi, Kulak Burun Boğaz Bölümü, Gaziantep, Türkiye

<sup>2</sup>Kızılbaşan Tıp Merkezi, Radyoloji Bölümü, Gaziantep, Türkiye

Palatal miyoklonus, son derece nadir görülen bir hastalıktır. Tinnitus yumuşak damağın ritmik istemsiz hareketlerine bağlı olarak oluşur. Klinik tanı dışarıdan duyulabilen kulakta tıklama sesiyle beraber yumuşak damak hareketlerinin görülmesi ile konur. Bu yazıda, on yıldır kulakta tıklama sesi öyküsü olan ve esansiyel palatal miyoklonus tanısı konulan 38 yaşında bir kadın olgu sunuldu. Hastalık ve semptomatik palatal miyoklonus ile ayırıcı tanısı literatür verileri ışığında değerlendirildi.

**Anahtar Sözcükler:** Esansiyel palatal miyoklonus; objektif tinnitus; semptomatik palatal miyoklonus.

Palatal myoclonus is an extremely rare disorder. Tinnitus is secondary to rhythmic involuntary movements of the soft palate. Clinical diagnosis is based on the confirmation of the soft palate movements synchronous with an audible clicking noise outside. In this article, we report a 38-year-old female case with a 10 year-history of continuing ear click, who was diagnosed with essential palatal myoclonus. The disease and its differential diagnosis from symptomatic palatal myoclonus were discussed in the light of literature data.

**Key Words:** Essential palatal myoclonus; objective tinnitus; symptomatic palatal myoclonus.

Palatal tremor ilk kez 1878 yılında Politzer tarafından tanımlanmış nadir bir bulgudur.<sup>[1]</sup> Herhangi bir yapısal lezyon saptanmadığında 'esansiyel', beyinsapı veya serebellar bir hastalığa sekonder olarak geliştiğinde ise 'semptomatik' olarak tanımlanır.<sup>[2]</sup> Kulaktaki tıklama sesi %90 oranında esansiyel palatal miyoklonusu (EPM) işaret etmekle birlikte semptomatik palatal miyoklonuslu (SPM) hastaların da %8'inde bulunur.<sup>[3]</sup> Yumuşak damaktaki kasılmalara bağlı olarak tüpün tekrarlayan açılıp kapanmaları, EPM için tipik olan ve dışarıdan da duyulabilen tıklama sesini üretir.<sup>[4]</sup> Çeşitli medikal ve cerrahi tedaviler önerilmiştir. Medikal tedaviler çoğunlukla antikonvülsif ve sedatif tedaviler şeklinde olup, hiçbiri anlamlı ve devamlı bir iyileşme sağlayamamıştır. Cerrahi girişimlerin de sonuçları değişken olup, komplikasyon riski taşımaktadır.<sup>[5]</sup> Esansiyel palatal miyoklonuslu hastalara çoğunlukla çeşitli uzmanlık alanlarında çalışan hekimler tarafından yanlış tanımlarla çeşitli tedaviler uygulanmaktadır.<sup>[6]</sup> Bir kulak burun boğaz uzmanı veya nörolog tarafından kolaylıkla tanı konulabilecek EPM tablosundaki hastaların gereksiz tedavilere maruz kalması nedeniyle konuyu irdelemeyi uygun bulduk.

Palatal tremor ilk kez 1878 yılında Politzer tarafından tanımlanmış nadir bir bulgudur.<sup>[1]</sup> Herhangi bir yapısal lezyon saptanmadığında 'esansiyel', beyinsapı veya serebellar bir hastalığa sekonder olarak geliştiğinde ise 'semptomatik' olarak tanımlanır.<sup>[2]</sup> Kulaktaki tıklama sesi %90 oranında esansiyel palatal miyoklonusu (EPM) işaret etmekle birlikte semptomatik palatal miyoklonuslu (SPM) hastaların da %8'inde bulunur.<sup>[3]</sup> Yumuşak damaktaki kasılmalara bağlı olarak tüpün tekrarlayan açılıp kapanmaları, EPM için tipik olan ve dışarıdan da duyulabilen tıklama sesini üretir.<sup>[4]</sup> Çeşitli medikal ve cerrahi tedaviler önerilmiştir. Medikal tedaviler çoğunlukla antikonvülsif ve sedatif tedaviler şeklinde olup, hiçbiri anlamlı ve devamlı bir iyileşme sağlayamamıştır. Cerrahi girişimlerin de sonuçları değişken olup, komplikasyon riski taşımaktadır.<sup>[5]</sup> Esansiyel palatal miyoklonuslu hastalara çoğunlukla çeşitli uzmanlık alanlarında çalışan hekimler tarafından yanlış tanımlarla çeşitli tedaviler uygulanmaktadır.<sup>[6]</sup> Bir kulak burun boğaz uzmanı veya nörolog tarafından kolaylıkla tanı konulabilecek EPM tablosundaki hastaların gereksiz tedavilere maruz kalması nedeniyle konuyu irdelemeyi uygun bulduk.



## OLGU SUNUMU

Öncesinde hiçbir sağlık sorunu bulunmazken on yıldır her iki kulağından gelen ve dışarıdan işitilebilen tıklama sesi nedeniyle polikliniğimize başvuran, 38 yaşındaki kadın hastanın zaman içinde birkaç kez nöroloji ve kulak burun boğaz polikliniklerine başvurmuş olduğu öğrenildi. Tinnitus tanısıyla başlangıçta birkaç kez medikal tedavi uygulanan hasta herhangi bir düzelme olmaması üzerine uzun zamandır hekime başvurmadığını belirtti. Hastanın yapılan ilk kulak burun boğaz muayenesinde yaklaşık yarım metreden işitilebilen objektif tıklama sesi ile senkron olarak yumuşak damakta düzensiz aralıklarla, simetrik vertikal osilasyon saptandı. Konuştuğu zaman ritmik kontraksiyonlar azalıyordu. Dışarıdan duyulabilen tıklama sesinin uyku sırasında kaybolduğu görüldü. Bu yakınmalarla ilgili bir aile geçmişi saptanmadı. Objektif tıklama sesiyle eş zamanlı üstaki borusu duvarının ve yumuşak damağın iki taraflı kontraksiyonları endoskopik olarak izlenmiş olup her iki dış kulak yolu ve kulak zarı doğal görünümdeydi. Ön rinoskopi muayenesinde patoloji saptanmadı. İndirekt larengoskopi bulguları normaldi. Odyovestibüler incelemeler iki taraflı normal sınırlarda odyometrik veriler gösterdi, timpanometrik testler normaldi.

Laboratuvar incelemelerinde rutin kan incelemeleri normal sınırlar içindeydi. Karotis ve vertebral arter Doppler ultrasonografi (USG), temporal kemik bilgisayarlı tomografisi (BT) ile beyin manyetik rezonans görüntüleme (MRG), beyin fonksiyonel MRG incelemeleri normal bulundu. Hastamıza uygulanabilecek medikal ve cerrahi tedaviler yan etki ve komplikasyonları ile birlikte anlatıldıktan sonra hastamız kendisine çok fazla rahatsızlık vermeyen bu tıklama seslerine alıştığını belirterek tedaviyi kabul etmedi ve gereklilik halinde tekrar bizimle iletişime geçmesi kararlaştırıldı.

## TARTIŞMA

Palatal miyoklonus, yumuşak damağın istem dışı, dakikada 50-260 kez oluşabilen, sıçrayıcı, kısa süreli ve ritmik hareketleridir. Altta yatan bir neden belirlenemediği zaman EPM'den söz edilir. Trigeminal (üçüz sinir) sinirlerin sinirlendirdiği tensor veli palatini kasları iki yanlı olarak yumuşak damak tavanını yükselterek üstaki tüplerinin açılmasını sağlar. Esansiyel palatal miyoklonus sırasında bu kasların aşırı aktif hale geçerek kısa süreli ritmik kasılmaları sonucu üstaki boruları

aniden açılarak içlerindeki yüzey geriliminin hızla azalmasıyla bir "tıklama" sesi ortaya çıkmaktadır. Esansiyel palatal miyoklonus, uykuda kaybolur, solunum, nefes tutma ve fonasyondan etkilenir. Beynin MRG incelemesi normaldir ancak fonksiyonel MRG çalışmaları alt oliva ve komşu beyin sapı yapılarında artmış aktiviteye işaret edebilir.<sup>[7]</sup> Esansiyel palatal miyoklonus, tensor veli palatiniye lokalize olmakla beraber EPM olgularının %30'unda yumuşak damak dışı kasların da tutulduğu bildirilmiştir.<sup>[8]</sup>

Semptomatik palatal miyoklonus, farengeal pleksusun sinirlendirdiği levator veli palatini kaslarının yumuşak damağı kaldırıp geri çekmesi ile oluşur; komşu kasların da aynı anda kasılmaları tabloya eşlik edebilir hatta uzuv kaslarına yayılabilen uzak etki oluşabilir. Semptomatik palatal miyoklonus uykuda da hafif şiddette sürebilir. Semptomatik palatal miyoklonusda aynı taraflı serebellar bulgular gözlenebilir. Beynin MRG incelemesi, T<sub>2</sub> ağırlıklı kesitlerde tremorun karşı tarafındaki oliva alt çekirdeğinde hipertrofiye işaret eder. Semptomatik palatal miyoklonus, Guillain-Mollaret üçgeninde (dentat çekirdek, kırmızı çekirdek ve alt oliver çekirdek üçgeni) yer alan yapılarıdaki lezyonlardan ileri gelir.<sup>[4,8,9]</sup>

Miyoklonus saptanan bir hastada, sınıflamayı doğru yapabilmek için öncelikle iyi bir öykü alınmalıdır. Miyoklonus ile birlikte başka semptomların varlığı iyi araştırılırsa gereksiz incelemelerin önüne geçilmiş olur. Öyküde, hastalığın başlangıç yaşı, miyoklonusun karakteri, tetikleyen ve baskılayan durumlar, aile öyküsü, eşlik eden semptomlar ve bulgular önemlidir.<sup>[10]</sup>

Miyoklonus yayılmasına göre (fokal, multifokal, generalize), provoke eden faktörlere göre (spontan, refleks), etyolojiye göre (fizyolojik, esansiyel, epileptik, semptomatik, psikojenik), kaynaklandığı yere göre (kortikal, subkortikal, spinal, periferik) sınıflanabilir.<sup>[10]</sup> Kaynaklandığı yere göre sınıflama diğerlerine göre daha pratiktir. Örneğin kortikal miyoklonus için en iyi tedavi yanıtı alınan ilaçlar segmental miyoklonusta etkili değildir.<sup>[11]</sup> Palatal miyoklonus segmental beyinsapı miyoklonusunun bir tipidir.<sup>[8]</sup>

Esansiyel palatal miyoklonusdan daha sık görülen SPM'nin nedenleri arasında vasküler lezyonlar, beyinsapı tümörleri, multipl skleroz, ensefalit, sifiliz, servikal travmalar yer alır.<sup>[6]</sup> Bazı metabolik bozukluklar da SPM'ye neden olabilir. Böbrek ve karaciğer yetmezliği, solunum yolu hastalıkları,

diyabet, elektrolit bozuklukları, hipertiroidi, metabolik alkaloz veya asidoz, vitamin E eksikliği, Haşimato ensefalopatisi ve hipoksi gibi nedenlere yönelik sorgulama araştırmalar yapılması faydalıdır.<sup>[12]</sup> Miyoklonusun toksik nedenleri arasında kronik alkol kullanımı veya yoksunluğu, alüminyum zehirlenmesine bağlı diyaliz sendromu, kronik toluen kullanımı, metil bromid ve gazolin koklamak sayılabilir.<sup>[13]</sup>

Miyoklonusa neden olabilecek ilaçlar arasında levodopa, antidiyareik bizmut subsalisilat, benzo-diazepinler, antidepresanlar (siklik antidepresanlar, selektif serotonin geri alım inhibitörleri, monamin oksidaz inhibitörleri), lityum, antienfeksiyöz ajanlar (kinolonlar, sefalosporinler), klozapin, opioidler, antikonvülzanlar (gabapentin, pregabalın, lamotrijin, fenitoin, fenobarbital), anestezi propofol, kalsiyum kanal blokörleri, antiaritmik kalp ilaçları sayılabilir.<sup>[11]</sup>

Psikojenik miyoklonus kendiliğinden veya dışardan bir travma neticesinde, fokal veya jeneralize olarak gelişebilir. Kasılmalar genellikle gündün güne değişkendir ve ani başlangıç ve bitişler gözlenebilir. Uyarılara karşı genellikle aşırı bir duyarlılık söz konusudur. Bu özelliklere rağmen psikojenik ve organik miyoklonusu ayırt etmek güçtür ve elektrofizyoloji yardımcı olabilir.<sup>[10]</sup>

Miyoklonus tedavisi nedenine bağlıdır. Düzeltilebilir nedenler arasında toksik-metabolik bozukluklar, ilaç zehirlenmeleri veya cerrahisi mümkün lezyonlar sayılabilir. Ancak miyoklonusa neden olan patoloji çoğunlukla düzeltilemez ancak sadece semptomatik tedaviler mümkün olmaktadır. Miyoklonusu kontrol etmede tek ilaç çok seyrek olarak yeterli gelir ve genellikle ilaç kombinasyonları ve birçok deneme gerekli olur. Valproat, levitirasetam ve pirasetam kortikal miyoklonusta genellikle etkili olsa da diğer miyoklonus tiplerinde daha az etkili bulunmuştur.<sup>[10]</sup> Klonazepam bütün miyoklonus tiplerinde yardımcı olabilir. Fokal ve segmental miyoklonuslar ise kaynağına bakılmaksızın botulinum toksin enjeksiyonlarından yarar görebilir.<sup>[10]</sup>

Segmental miyoklonus (palatal miyoklonus) tedavisinde antikonvülzanlar ve sedatifler kullanılmış ve etkisi genellikle çok kısıtlı bulunmuştur. Botulinum toksin uygulamaları artan şekilde yaygınlaşmaktadır, fakat tek uygulamada başarıyla sonuçlanan ve uzun dönem takipli hasta sayısı azdır.<sup>[3,4,14,15]</sup> Botulinum toksini, güçlü bir nörotoksin olup, sinaptik kavşakta kalsiyum aracılı

asetilkolin salınımını engelleyerek lokal kimyasal denervasyon sağlamakta ve hedef organda nöronal aktiviteyi engellemektedir. Böylece lokal uygulama sonrası selektif kas paralizisi gerçekleşir.<sup>[16]</sup> Nöromusküler kavşakta blokaj, yaklaşık 28 gün sonra azalmaya başlar ve bu yüzden sıklıkla tekrarlayan enjeksiyonlar gerekli olur.<sup>[14]</sup> Aydın ve ark.<sup>[17]</sup> yumuşak damağa radyofrekans uygulamasının palatal tremor olgularında yeni bir tedavi yöntemi olabileceğini bildirmişlerdir. Fakat üstaki borusuna yayılan tremor durumlarında sadece yumuşak damağa radyofrekans uygulamasının yararı sınırlı olacaktır. Ayrıca uzun süreli etkilerinin bilinmemesi nedeniyle bu uygulamanın rutin tedavi protokolüne girmesi için ileri çalışmalara gereksinim vardır.<sup>[6]</sup> Esansiyel palatal miyoklonus, spontan düzelme bildirilen birkaç olgu dışında genellikle yaşam boyu devam eden bir durumdur.<sup>[18,19]</sup>

Palatal miyoklonusa bağlı objektif tinnitus ile orta kulak miyoklonusuna bağlı objektif tinnitusun birbirinden ayrılması önemlidir. Orta kulak miyoklonusunda palatal tremor görülmezken, kulaktaki tıklama sesi ile senkronize timpan membran hareketi görülebilir. Orta kulak miyoklonusu sıklıkla tek taraflıdır ve tedavisi timpanotomi ile birlikte stapedial ve tensor timpani kaslarının kesilmesi ile sağlanabilmektedir.<sup>[20]</sup>

### Sonuç

Palatal miyoklonus birçok farklı hastalığa eşlik edebilecek klinik bir bulgudur. Miyoklonus saptanan bir hastada etyolojiye yönelik araştırmalardan önce, gereksiz incelemelerin önüne geçilmesi için iyi bir öykü alarak, tam bir kulak burun boğaz ve nörolojik muayene yapılması önemlidir. Objektif tinnitus nedeniyle daha çok KBB kliniğine başvuran ve esansiyel palatal miyoklonus tanısı konan olgular medikal tedavilere yeterli yanıt vermediğinden, bu olgularda ilk tedavi olarak botulinum toksin uygulaması yapılması semptomatik tedavi için yeterli gibi görülmektedir. Yumuşak damağa radyofrekans uygulaması ile ilgili ileri çalışmalara gereksinim vardır.

### Çıkar çakışması beyanı

Yazarlar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamasında herhangi bir çıkar çakışması olmadığını beyan etmişlerdir.

### Finansman

Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

## KAYNAKLAR

1. Politzer A. Lehrbuch der Ohrenheilkunde für praktische Ärzte und Studierende. Stuttgart: Enke; 1878.
2. Deuschl G, Mischke G, Schenck E, Schulte-Mönting J, Lücking CH. Symptomatic and essential rhythmic palatal myoclonus. *Brain* 1990;113:1645-72.
3. Cho JW, Chu K, Jeon BS. Case of essential palatal tremor: atypical features and remarkable benefit from botulinum toxin injection. *Mov Disord* 2001;16:779-82.
4. Deuschl G, Löhle E, Heinen F, Lücking C. Ear click in palatal tremor: its origin and treatment with botulinum toxin. *Neurology* 1991;41:1677-9.
5. Saeed SR, Brookes GB. The use of clostridium botulinum toxin in palatal myoclonus. A preliminary report. *J Laryngol Otol* 1993;107:208-10.
6. Alp R, Alp Sİ, Kaytaz A, Apaydın H. Esansiyel palatal tremor (palatal myoklonus): Olgu sunumu. *Parkinson Hast Hareket Boz Der* 2008;11:33-8.
7. Zadikoff C, Lang AE, Klein C. The 'essentials' of essential palatal tremor: a reappraisal of the nosology. *Brain* 2006;129:832-40.
8. 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 :775-88.
9. Fahn S, Jancovic J. Myoclonus phenomenology, etiology, physiology and treatment. In: Fahn S, Jancovic J, editors. *Principles and Practice of Movement Disorders*. Pennsylvania: Churchill Livingstone Elsevier; 2007. p. 519-40.
10. Kojovic M, Cordivari C, Bhatia K. Myoclonic disorders: a practical approach for diagnosis and treatment. *Ther Adv Neurol Disord* 2011;4:47-62.
11. Caviness JN, Brown P. Myoclonus: current concepts and recent advances. *Lancet Neurol* 2004;3:598-607.
12. Borg M. Symptomatic myoclonus. *Clin* 2006;36:309-18.
13. Gordon MF. Toxin and drug-induced myoclonus. *Adv Neurol* 2002;89:49-76.
14. Penney SE, Bruce IA, Saeed SR. Botulinum toxin is effective and safe for palatal tremor: a report of five cases and a review of the literature. *J Neurol* 2006;253:857-60.
15. Lagueny A, Tison F, Burbaud P, Le Masson G, Kien P. Stimulus-sensitive spinal segmental myoclonus improved with injections of botulinum toxin type A. *Mov Disord* 1999;14:182-5.
16. Thant ZS, Tan EK. Emerging therapeutic applications of botulinum toxin. *Med Sci Monit* 2003;9:RA40-8.
17. Aydin O, Iseri M, Ozturk M. Radiofrequency ablation in the treatment of idiopathic bilateral palatal myoclonus: a new indication. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2006;115:824-6.
18. Litman RS, Hausman SA. Bilateral palatal myoclonus. *Laryngoscope* 1982;92:1187-9.
19. Jacobs L, Newman RP, Bozian D. Disappearing palatal myoclonus. *Neurology* 1981;31:748-51.
20. Badia L, Parikh A, Brookes GB. Management of middle ear myoclonus. *J Laryngol Otol* 1994;108:380-2.