

İKİ OLGU NEDENİLYE OPSOKLONUS

Dr. Yalçın YILIKOĞLU (x)
Dr. İbrahim İYİĞÜN (x)
Dr. Zeki KILIÇ (xx)
Dr. Ömer PARLAK (x)
Dr. İ. Hakkı AYDIN (xxx)

Ö Z E T

Bu makalede opsoklonus tanısı, konan biri 45 yaşında erkek diğeri 26 yaşında kadın olmak üzere iki vak'anın klinik ve laboratuvar verileri sunulmuştur, Vak'aların biri kortizon diğeri beta bloker tedavisiyle düzelmiş olup, veriler ilgili literatürlerle ayrıntılı olarak tartışılmaya çalışılmıştır.

GİRİŞ

Opsoklonus: Nistagmus dışında ani başlayan hızlı horizontal vertikal ve rotatuvar konjuge göz ossilasyonları için kullanılan terimdir. Gözlerin fiksasyonu ve volanter göz hareketleri sırasında bu ossilasyonlar daha da belirginleşir. Bu hareketler oküler flutter oküler bobbing, oküler dismetri, peltensi göz devinimleri, şimşekvari göz deneyimleri, gözlerin ataksik konjuge devinimleri adları ile de anılmaktadır. Opsoklonus gözlerin intizamsız ani ve patlayıcı konjuge hareketleridir (1,2,3).

Opsoklonusun özellikleri çeşitli istikametlerde, involanter patlayıcı ve nonnistagmoid karakterde oluşudur. Bu terim ilk defa 1913 de Orzechowsky tarafından non-epidemik ensefalit olgularında görülen alışılmamış göz hareketlerini tanımlamak için kullanılmıştır (4).

Daha sonraki yıllarda (1947) 3 çocuk vak'asında gördüğü bu tür hareketlerini ataksik göz hareketleri adı altında toplamıştır. (Nistagmistan ayrıcalıklar taşıdığı için). Daha sonra Orzechowsky ve Wals'ın izledikleri klinik vak'alarında aynı hastalık olduğu anlaşılmıştır (2).

(x): Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı Öğretim Üyesi.

(xx): Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi.

(xxx): Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroşirürji Anabilim Dalı Başkanı. Öğretim Üyesi.

Hastalığın etyolojisinde ensefalit, serebellit, maligniteler rol oynamakla birlikte, etyolojik, fizyopatolojik ve patogenetik özellikler konusunda fikir birliğine varılamadığından klinik özellikler ve yaş gibi nitelikler göz önünde tutularak bu hastalığa infantil myoklonik ensefalopati, dans eden gözler sendromu saccadomania akut oküler ossilasyonlar, infantil polimyoklonia gibi bir takım adlandırmalar yapılmıştır (5,6,7,8).

Hastalığın belirgin semptomları gözlerde sıçrayıcı hareketler, somatik myoklonik ataksi ve iritabilitedir.

Genellikle akut üst solunum yolu enfeksiyonlarına ait semptomlarla karakterize birkaç günlük prodromal dönemden sonra hastalığın oküler, somatik ve psişik belirtileri ortaya çıkmaktadır (1,2,4,5,6).

Kliniğimizde kuruluşundan bu yana ilk defa peş peşe izlenen biri kadın diğeri erkek iki olgu nedeniyle konunun gözden geçirilmesinin yararlı olacağı kanısındayız.

VAK'A-I-

S.Y. 26 yaşında kadın hasta protokol no: 13455/13456

Yatış tarihi 19.11. 1984, Çıkış tarihi 10.12. 1984

15 gün öncesine kadar hiç bir şikayeti olmayan hasta o tarihlerde hafif ateş ve kırgınlıkla seyreden hastalık geçirmiş. Daha sonra göz kürelerinde titremeler olduğunu hissetmiş, bu şikayetlerine yürüyememe, dengesini kaybetme ve düşme yakınmalarının eklenmesi üzerine Erzurum S.S.K. Hastanesine başvuran hasta tetkik için yatırılmış 3 gün S.S.K. Hastanesinde yatan hastanın şikayetleri giderek artmış ayağı kalkamaz yürüyemez olan hastanın oturması dahi güçleşmiş ve tamamen yatağa bağlı kalmış. Öz geçmişinde 26 yaşında evli 4 çocuk annesi ve halen 5 aylık civarında grossesi mevcut. Soy geçmişinde özellik yok.

Vital bulgular ateş: 36,7°C Nabız: 88/dak. ritmik, TA: 120/70 mmHg. fizik muayenede: Sistemlere ait patolojik bulgu tesbit edilemedi. Nörolojik muayenede; gövde ekstremiteler ve başta belirgin metrik ve koordinasyon kusuru yanında göz kürelerinde alışlagelmiş hareketler dışında büyük amplitüdü sıçrayıcı düzensiz hareketler en çarpıcı bulgu olarak dikkati çekiyordu. Bu hareketler spontan olarakta izlenmekte birlikte hastaya iradi bazı emirler verildiğinde çok daha belirgin bir karakter kazanıyordu. Sadece göz hareketleri değerlendirildiğinde opsoklonus akla gelen ilk tanı idi.

Hastanın rutin kan idrar ve BOS incelemeleri normal idi. İki yönlü kraniyografi ve tele normal değerlendirildi. EEG'de özellikle sol hemisferde paroksizmal karakterli minimal bulgular görülmüş buna dayanılarak yapılan sol karotis anjiyografisi normal bulunmuştur. Hastada serebellar sendrom, posterior fossada yer kap-

layan lezyon ve M.S. ön tanıları düşünülmüş ve ancak fizik muayene ve yardımcı muayene metodları sonucu opsoklonus olduğu anlaşılmıştır.

Hastaya nisaiye konsültasyonu istendi ve 23.11.1984 tarihinde antibiotik, kortizon B vitamini tedavisine başlanmıştır. 7.12.1984, tarihine kadar aynı tedaviye devam edilmiş olup, ancak şikayetlerinde çok hafif bir düzelme izlenmiştir. Bunun üzerine 7.12.1984 tarihinde Beta bloker (dideral) verilmeye başlanmış ancak hastanın isteği üzerine 10.12.1984 tarihinde kontrole gelmesi önerilerek taburcu edilmiştir. Biray sonraki kontrol muayenesinde hastada ileri derecede salah görülmüş, yardımsız yürüyebildiği, gözlerdeki hareketlerde bariz azalma dikkati çekmiştir. İki ay sonraki kontrol muayenesinde hiçbir nörodefisit kalmadığı ve bulguların tamamen kaybolduğu görülmüştür. Daha önceki kontrolde azaltılan beta bloker tamamen kesilmiştir.

VAK'A-II-

S.Ç. 45 yaşında erkek protokol no:4581/4581

Yatış tarihi 2.5.1985, çıkış tarihi 13.5.1985

Yatışından 14 gün önce ateş, halsizlik, iştahsızlık, kırgınlık gibi şikayetleri olmuş, Erzincan Devlet Hastanesinde 3 gün müşahade altına alınmış, ancak kesin bir tanı konulmadığından Fakültemiz Hastanesine sevk edilerek İntaniye kliniğine yatırılan hasta istenen konsültasyon sonucu 6.5.1985 tarihinde servisimize alındı.

Sistem muayenelerinde patoloji bulunamayan hastanın Nörolojik muayenesinde, baş gövde ve ekstremitelerde özellikle uyaranlarla artan sıçrayıcı hareketler, denge kusuru gözlerde horizontal vertikal ve rotatuvar gayri iradi hareketle tesbit edildi. Hasta ayağı kalkamıyor ve yardımla dahi zor yürüyebiliyordu. Oturur vaziyette ve yatarken nisbeten rahatladığını ifade, ediyordu.

Rutin kan, idrar ve BOS muayeneleri normaldi. EKG ve Telede özellik yoktu. EEG'de yaygın yavaş aktivite olduğu için ensefalit olabileceği rapor edilmişti. Hastada ensefalite bağlı bir opsoklonus düşünülerek antibiyotik kortizon ve vitamin tedavisine başlandı. Ancak tedavinin 6. günü çok hafif bir düzelme görüldüğü bir sırada hasta ısrarlara rağmen arzusuyla bir aylık azalan dozlarda kortizon tedavisi verilerek taburcu edildi. Kontrole çağrıldığı halde maalesef gelmedi. Kontrole gelmeyişi iyileşmiş olabileceği şeklinde yorumlandı.

TARTIŞMA :

Taradığımız literatüre göre bu güne kadar yüzü aşkın vak'a bildirilmiştir. Buna göre opsoklonus oldukça ender görülen bir hastalıktır. Her yaşta ve her iki cinstede görülebilmektedir(2). Klinik tablo genellikle bir kaç hafta önce bir üst solunum yolu enfeksiyonu gibi ateş, halsizlik, öksürük gibi kusma ile karakterize

olan bir prodromal dönemden sonra hızla gelişen oküler, somatik ve pisişik belirtilerle tipik bir seyir izleyerek yerleşmektedir (1,2,6,7,8).

Hastalığın en tipik bulgusu göz, gövde ve ekstremitelerde görülen sıçrayıcı karakterdeki gayri iradi hareketlerdir. Gövde baş ve ekstremitelerdeki tremor ve gayri iradi hareketler değişik nitelik ve çoğunlukla sıçrayıcı vasıta olup, beden ve ekstremitelerin görevlerini bozucu özellikte olup, miyokloni korea ve gövde ataksini andırır (3). Her iki vak'amızda da ateş kırıklık, halsizlik kusma bulantı gibi prodromal belirtilerin oluşu bu hastalık için tipiktir. Değişik laboratuvar ve nekropsi incelemeleri ile kökeni konusunda geniş sayıda araştırmalar yapılan opsoklorusun etyolojisi bu günde henüz tam anlamıyla anlaşılammıştır. Ancak etyoloji ne olursa olsun klinik gösterilerinin aynı doğada olduğu ortak fikrinde birleşilmektedir. (1,5,7,9,10).

Bu arada dikkati çeken husus hastalığa bir ensefalopati olarak bakma eğilimi olup, ateş, öksürük, kırıklık gibi genel enfeksiyon belirtilerinin ortaya çıkışı bu görüşü destekler gibi görülmektedir. Yapılan kültürlerde ortak bir etken bulunamamakla birlikte kabakulak korio menenjit virüsleri ve adeno virüs izole edilen vak'alar bildirilmiştir(9). Ayrıca nöroblastomların serebellar atrofiye yol açtığı ve bu gibi vak'alarda opsoklonik hareketlerin görüldüğünü belirten yazarlar mevcuttur. Nöroblastomların hormoaktif tümörler oluşu ve uzaktaki oluşumları etkileyerek opsoklonus gibi klinik tablolar oluşturması ilgi çekicidir. Bunların yanında nöroblastom dışındaki bazı neoplazik durumlarında opsoklonusa neden olmaları dikkate değer bir olaydır (11,12). Nitekim uterus göğüs, akciğer kanserlerinde karsinomatoz serebellar dejeneresans gözlenmiş ve bu durum paraneoplastik komplikasyon olarak açıklanmak istenmiştir. Yapılan anatomo-fizyolojik incelemeler patolojinin daha çok olivo-dentato-rubral sistemin oluşturduğu üçgendeki bir bozuklukta yoğunluk kazandığını göstermektedir. Hastalığın oluşunda otoimmün bir mekanizmanın rol oynadığı sanılmaktadır. Nitekim kortiko steroid tedaviyle düzelme sağlanması bunu destekler niteliktedir (3,11,12)

Vak'alarımızda yaptığımız yardımcı incelemeler klinik belirtilerin kökenini bulmağa ışık tutabilecek nitelikte değildir. Olanaksızlıklar nedeniyle IgA tayini dahi yapılamamıştır. Kliniğimizde ilk kez görülen ve ensefalite bağlı olduğu sanılan biri kortizon diğeri beta bloker tedavisinden yararlanan iki olgu literatürler ışığında tartışılmaya çalışılmıştır.

RESUME

OPSOCLONUS A PROPOS DE DEUX CAS

Dans cet article on a etudie deux cas d'opsoclonus L'un a 45 ans et l'autre a 26 ans. Tout les deux cas ont amelioré avec le traitement me'dicale on a discute les donne es laboratoires et cliniques avec les litteratures concernantes.

- 1- Bellur-SN: Opsoclonus: It's clinical value-Neurology 25-502-1975.
- 2- Cogon, DG: Opsoclonus body tremulousness and benigne encephalitis-Arch. Ophthal. 79: 545, 1968
- 3- Cooper, J.C. Eye movements associated with myoclonus. Amer. J. Opthol 46 205-1958.
- 4- Smith J. L. Walsh F.B.: Opsoclonus ataxic conjugate movement of the eyes, Arch. Ophtol-64, 244-1968.
- 5- Kinsbocorne. M. Myoclonic encephalopathy in infants J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry 25:271, 1962.
- 6- Ford. F.R.: Disease of the nervous systme in infoncy child hood and adolescence. Chorles C Thomas Public Sprin gfield illion's USA-1966 pp. 391.
- 7- Hoyt. W.F. Daroff, R.B. Supranuclear disorders of ocular control systems in man. In The control of eye movements C.C. Academic press. New York London 1971 pp. 191.
- 8- Chiba S. Moyota, H-Shinoda, M. Nakao-I: Myoclonic encephalopathy of infants. Areport of two cases of donsinig eyes syndrome Develop. Med. Child. Neurology 12.767, 1970.
- 9- Jonny . P. Tournilhac. M. Montrieul B. Palaue M: Acute encephalopatly with opsoclonus spontanevusly tegressing. Rev-nev. Neurology. 22: 112.1978.
- 10- Rouzaud. M. Degiovanni. E. Deploce MP, Lamaire JF. Paulin M. Lencephalopathie avec opsoclonies. Rev. otoneuro. opht. 48. 43, 1976.
- 11- Fowler, G.W.: Propranolol treatement of in fantilepolymyoclonia. Neuropaediatrie 7: 44. 1976.
- 12- Dyken, P. Kolor D: Dancing eyes, dancing feet: Infantile polymyoclonia-Brain 91: 305, 1968.