

## PALATAL MYOKLONUS

M. Murat SÜMER

Zonguldak Karaelmas Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, Zonguldak

### ÖZET

Öyküsünde geçirilmiş strokları olan 67 yaşındaki erkek hasta dengezsizlik, palatal myoklonus ve solunum zorlukları ile kliniğimize başvurdu. Manyetik rezonans (MR) tetkikinde pons orta hat tegmentumda infarkt alanı görüldü. 1000 mg/gün Na valproat ile belirgin düzelme görüldü. Palatal myoklonus nadir görülür ve solunum kaslarını etkileyebilir. Çoğunlukla dentato-rubro-oliver yolu etkileyen serebellar veya beyinsapı lezyonu sonucu ortaya çıkar. Genellikle ilaç tedavisine iyi yanıt vermez. Bu yazıda palatal myoklonus etiyojisi, patogenezi radyolojik bulguları ve tedavisi tartışılmıştır.

**Anahtar Sözcükler:** Palatal myoklonus, pontin enfarkt, solunum güçlüğü.

## PALATAL MYOCLONUS

A 67 year old man with a history of old strokes admitted to our clinic with truncal imbalance, palatal myoclonus and difficulty in breathing. Magnetic resonance (MR) showed pontin midline tegmental infarct. Na Valproat administered 1000mg/d and a significant improvement occurred. Palatal myoclonus is a rare movement disorder and may affect respiratory muscles and usually due to a cerebellar or brainstem lesion disrupting the dentato-rubro-olivary pathway. It is not usually influenced by drug treatment. We discussed aetiology, pathogenesis, radiological findings and treatment options of palatal myoclonus in this report.

**Key Words:** Palatal myoclonus, pontin infarct, respiratory difficulty

### GİRİŞ

Palatal myoklonus yumuşak damak kaslarının istemsiz, ritmik veya disritmik sürekli jerkleri ile karakterize oldukça nadir görülen bir hareket hastalığıdır. Genellikle bilateral olarak dakikada 40 ile 240 arası sıklıkta görülür. Farengial, larengial, diafragmatik, fasial ve oküler kaslardaki myoklonus ile birlikte olabilir. Tutulan kas gruplarının dağılımına göre dizatri, disfaji, fonasyon bozukluğu, tinnitus, solunum güçlüğü, aspirasyon ile prezante olabilir. En sık iskemik olmak üzere çeşitli etiolojilere bağlı olarak dentat nukleus, süperior serebellar pedinkül veya santral tegmental traktı (dentato-rubro-oliver yol; myoklonik üçgen) tutan lezyonlarda ortaya çıkar.

Bu yazıda eski strok öyküleri olan, solunum güçlüğü, dengezsizlik ve boğazında istemsiz hareketler yakınması ile başvuran hastanın özellikleri sunulacaktır.

### VAKA SUNUMU

Kliniğimize dengezsizlik, boğazında istemsiz hareketler ve solunum güçlüğü yakınmaları ile başvuran 67 yaşındaki erkek hastanın özgeçmişinde 17 yıl önce birisi sağ diğeri ise sol taraftan geçirilmiş hemiparezi, hipertansiyon ve aterosklerotik kalp hastalıkları vardı.

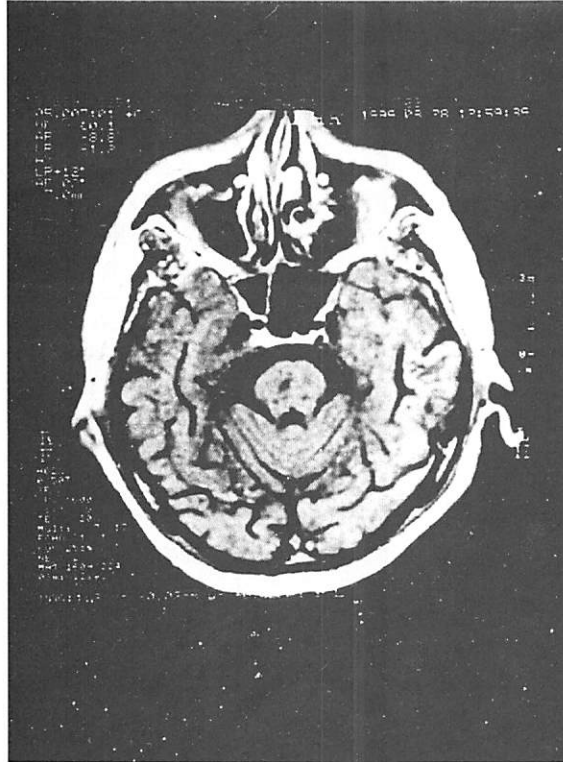
Yakınmalarının 3 aydır ortaya çıktığı ve solunum güçlüğüne nefes nefese kalma ve düzensiz nefes alma şeklinde olduğu, dengezsizliğinin ise yürümekle ortaya çıktığı ifade ediliyordu.

Genel fizik muayenede kan basıncının yüksekliği dışında özellik saptanmadı. Nörolojik muayenede kraniyal sinirler intakt, motor ve duyu defisiti yoktu, yürüyüş küçük adımlarla ve ataksikti, solda derin tendon refleksleri artmıştı. Yumuşak damakta, boğaza yayılan ve inspeksiyonla inspirasyon ve ekspirasyonu fragmente eden dakikada 90-120 frekansında ritmik ve düzensiz karakterde istemsiz hareketler görüldü. İstemsiz hareketler yeme-içme ile ve hastadan alınan öyküye göre uyumakla değişiklik göstermiyordu. Çok hafif efor gerektiren işlerde bile hastanın kolaylıkla solunum yetmezliğine girdiği görülüyordu.

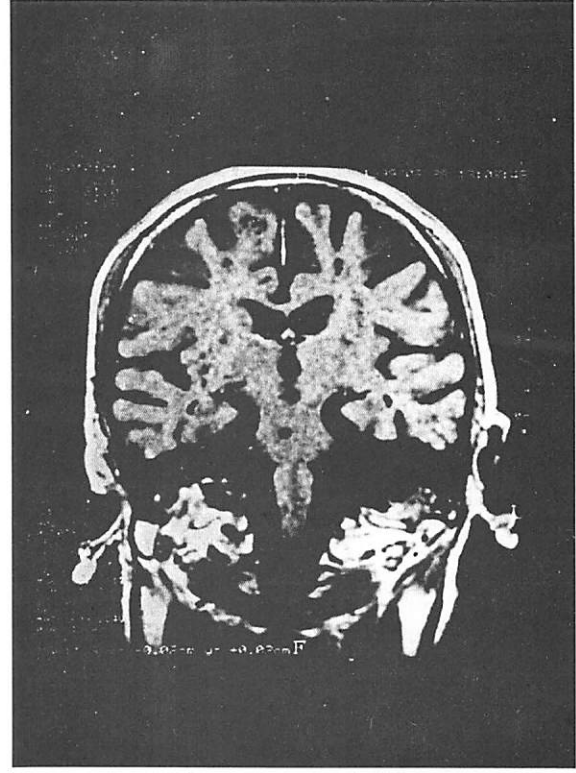
Rutin laboratuvar bulgularında özellik yoktu. Elektroensefalografi tetkiki normaldi. Kraniyal manyetik rezonans tetkikinde pons tegmentum sağ yarısında, sola doğru uzanım gösteren infarkt alanı görüldü (Fotoğraf 1,2,3). Palatal myoklonus tanısı konan hastaya 1000mg/gün Na valproat başlandı. Onbeş gün sonra kontrole gelen hastanın istemsiz hareketlerinin frekansında değişiklik olmamakla birlikte, amplitüdünde belirgin azalma saptandı ve hastanın günlük aktiviteleri sırasında solunum sıkıntısına girmediği görüldü.



Fotoğraf: 1



Fotoğraf: 2



Fotoğraf: 3

Kraniyal MR T2 ağırlıklı aksiyel kesitlerde hiperintens, T1 ağırlıklı aksiyel ve koronal kesitlerde ise hipointens görünümü pons sağ yarısında iskemik lezyon

## TARTIŞMA

Palatal myoklonus yumuşak damak kaslarının çoğunlukla bilateral olmak üzere istemsiz, ritmik kontraksiyonları ile karakterizedir. Bu hareketler sürekli ve uyku, konuşma, intravenöz barbitüratlar, karotis sinüs stimülasyonu veya koma gibi şuur bozukluklarından etkilenmezler. Palatal myoklonus dentato-rubro-oliver traktusu tutan çeşitli lezyonlarda ortaya çıkmaktadır. Myoklonik üçgen olarak anılan bölge dentat nukleusdan süperior serebellar pedinkül yolu ile kontrateral inferior oliv ve red nukleus arasındaki yolu tanımlamakta santral tegmental trakt içinden geçmektedir. Guillan-Mollaret üçgeni olarak anılan bölgedeki iletişimi kesintiye uğratan lezyonlarda oliver nukleusdaki hipertrofi ve genişleme transnöral dejenerasyona bağlı olarak gelişmektedir (1). Bu bölgede yer alan lezyonlarda palatal myoklonusun ortaya çıktığı iyi bilinmektedir. İskemik, demyelinizan, dejeneratif, inflamatuvar, travmatik lezyonlar etiolojide yer almaktadır. En sık olarak iskemik lezyonlarda ortaya çıkmaktadır (2). Literatürde subaraknoid kanama,

Alexander hastalığı, serebellar astrositoma, multipl skleroz, travma sonrası, nörobekçete bağı olarak görülen palatal myoklonus olgularına rastlanmaktadır (3,4,5,6,7,8,9). Ensefalit, sifiliz, malarya, vertebral arter anevrizmaları daha nadir görülen nedenlerdendir (10). Olgumuzda pontin tegmentumda yer alan iskemik lezyonun semptomatolojiden sorumlu olduğu düşünülmektedir.

Palatal myoklonusda semptomlar tutulan kas gruplarına göre çeşitlilik göstermektedirler. Solunum güçlüğü palatal myoklonusda sık görülmemekte, bu durumda palato-faringo-laringeal myoklonus terminolojisi kullanılabilir (2). Ancak semptomlar dışında her iki tablo arasında hiçbir fark olmadığı için orjinal terminolojiye sadık kalmayı tercih ettik. Hastamızda palatal myoklonusun yanısıra görülen solunum güçlüğüne, hava-yolu valvi gibi çalışmaları nedeniyle laringeal kasların myoklonusunun yol açtığı solunumun fragmantasyonun sorumlu olduğu düşünülmektedir. Beyinsapı enfarktüsü sonrası palatal myoklonus semptomları ortalama 10-11 ay sonra ortaya çıkmaktadır (11). Semptomlardaki bu gecikme inferior olivler nöronlarında denervasyon hipersensitivitesi gelişimi ile açıklanabilir. Böylece bu nöronlar normal düzeylerdeki nörotransmitterlere bile hiperaktif yanıt vermektedirler (1). Alt motor nöronlar ve kranial motor sinir nukleuslarında inhibisyonun ortadan kalkması bu nöronlarca innerve olan kaslarda ritmik kontraksiyonlara yol açabileceği savunulmaktadır (12). Patolojik olarak inferior olivler nukleuslarda hipertrofik dejenerasyon, gliozis ve hücrelerde su içeriğinde artış görülmektedir. Oliver nukleuslardaki hipertrofi, MR'da bilateral inferior olivlerde genişleme, bu bölgede proton dansite ve T2-ağırlıklı kesitlerde sinyal artışı şeklinde tanınabilmektedir (7).

Palatal myoklonus nörofarmakolojisi halen tam olarak bilinmemektedir. Bazı hastalarda serotonin prekürsörü olan 5-hidroksitriptofana alınan yanıt, serotoninin ilişkili olabileceğini düşündürmektedir. Ayrıca endojen opioid peptidlerin palatal myoklonus fizyopatolojisinde rol oynayabilecekleri de düşünülmektedir (13). Palatal myoklonusda kesin bir tedavi yoktur. Literatürde kullanılan çeşitli ilaçlar arasında antikonvülsanlar (karbamazepin, fenitoin, Na Valproat) sedatifler ve

antispazmodikler, botulinum toksini, pirasetam, sumatriptan, 5-hidroksitriptofan çoğunlukla yararlı olmamaktadır. Hastamızda 1000mg/gün valproat ile oldukça iyi yanıt almamız Na valproatın etki mekanizmasında bir inhibitör nörotransmitter olan Gama Amino Bütirik Asiti (GABA) arttırmasının etkili olabileceğini düşündürmektedir.

Sonuç: Palatal myoklonus oldukça nadir görülen bir hareket bozukluğudur. En sık görülen nedenini beyinsapı infarkları oluşturmaktadır. Tutulan kas gruplarına göre semptomlar değişmektedir. Olgumuzda solunum güçlüğünün önde gelen yakınma olması ayırıcı tanı ve tedavi açısından tabloyu önemli hale getirmektedir.

## KAYNAKLAR

- 1-Dubinsky RM, Harlett M. Palatal myoclonus and facial involvement in other types of myoclonus. in: *Advances in Neurology*, vol.49:Facial dyskinesias, Jankovic J,Tolosa E,Eds.,Raven press, New York, 1988,p.263-278
- 2-Drysdale A J, Ansell J, Adeley J. Palato-pharyngo-laryngeal myoclonus: an unusual cause of dysphagia and dysarthria *The Journal of Laryngology and Otology* 1993 Aug;107: 746-747
- 3-Karacostas D, Doskas T, Artemis N et all. Beneficial effect of piracetam monotherapy on post-ischaemic palatal myoclonus. *The journal of international Medical Research* 1999;27:201-205
- 4-Deprez M, D'Hooge M, Misson J P et all. Infantile and juvenile presentations of Alexander's disease: a report of two cases. *Acta Neurol.Scand.* 1999 Mar;99(3):158-165
- 5-Nishigaya K, Kaneko M, agaseki Y, Nukui H. Palatal myoclonus induced by extirpation of a cerebellar astrocytoma. *Case report J. Neurosurg.* 1998 Jun;88(6): 1107-1110
- 6-Tranchant C, Bhatia K P, Marsden C D. Movement disorders in multiple sclerosis *Mov. Disord.* 1995 Jul; 10(4): 418-423
- 7-Birbamer G, Gerstenbrand F, Kofler M et all. Post-traumatic segmental myoclonus associated with bilateral olivary hypertrophy. *Acta Neurol.Scand.* 1993;87:505-509
- 8-Sakurai N, Koike Y, Kaneoke Y, et all. Sleep apnea and palatal myoclonus in a patient with neuro-behçet syndrome. *Internal medicine* 1993 Apr;32:336-339
- 9-Birbamer G, Buchberger W, Kampfl A, Aichner F. Early detection of post-traumatic olivary hypertrophy by MRI. *J.Neurol.* 1993;240:407-409
- 10-Tolando A D, Porubsky E S,Coker N J, Adams H G. Velopharyngo-laryngeal myoclonus:evaluation of objective tinnitus and extrathoracic airway obstruction. *Laryngoscope*1984;94 :691-695
- 11- Matsuo F,Ajax E T. Palatal myoclonus and denervation supersensitivity in the central nervous system. *Ann. Neurol.* 1979;5:72-78
- 12-Lapresle J. Palatal myoclonus. in *Advances in Neurology*, vol 43:Myoclonus.(Fahn S, Marsden C D, Van Woert M H, eds.) 1986 Raven press, New York, p.265-272
- 13-Martinez V E, Martinez L A, Luquin M R, Martinez Lage J M. Palatal myoclonus and opioid peptides. *Acta Neurol. Scand.* 1993;88:227-228