

# Miller-Fisher Sendromu: İki Olgu Sunumu

## Miller-Fisher Syndrome: Two Case Reports

Selcen YAROĞLU KAZANCI\*, Gülseren ARSLAN\*\*

\*Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

\*\*Özel Avcılar Hospital

### ÖZ

Miller-Fisher sendromu, Guillain-Barré sendromunun nadir görülen bir şekli olup, 2-3 hafta içerisinde geçirilmiş gastroenterit veya üst solunum yolu enfeksiyonunu takiben ortaya çıkan eksternal oftalmopleji, arefleksi ve ataksi ile karakterizedir. Miller-Fisher sendromu genellikle kendi kendini sınırlayarak 8-10 hafta içerisinde iyileşme gösteren bir hastalık olmakla beraber, nadiren tekrarlayıcı Miller-Fisher sendromu olgularından da söz edilmektedir. Bu makalede hastanemize bir hafta arayla başvuran iki Miller-Fisher sendromu olgusu sunularak Guillain-Barré sendromunun nadir görülen bir formu olan Miller-Fisher sendromunun anımsanması amaçlandı. Olguların birinde Guillain-Barré sendromunda nadiren görülen idrar ve gaita inkontinansının gözlenmiş olması da literatürde daha önce tanımlanmamış olan otonomik sinir tutulumunun Miller-Fisher sendromuna da eşlik edebileceği düşüncesini uyandırmıştır.

**Anahtar kelimeler:** Miller-Fisher sendromu, ataksi, oftalmopleji, arefleksi

### ABSTRACT

Miller-Fisher syndrome, which is a rare form of Guillain-Barre syndrome, is characterized by external ophthalmoplegia, areflexia and ataxia occurring 2-3 weeks after gastroenteritis or upper respiratory tract infection. Recurrent diseases are rarely encountered, and Miller-Fisher syndrome is usually self limited and cures within 8-10 weeks. In this report we presented two cases with Miller-Fisher syndrome admitted to our hospital at one week intervals in order to remind this rare disease. In one of the cases the presence of urinary and fecal incontinence which is seen in Guillain-Barré syndrome rarely, reminded us the association of Miller Fisher syndrome and autonomic neuropathy.

**Keywords:** Miller-Fisher's syndrome, ataxia, ophthalmoplegia; areflexia

### GİRİŞ

Ataksi, arefleksi ve oftalmoplejiyi içeren triad ilk olarak Collier tarafından 1932'de tanımlanmıştır. Miller-Fisher'in ise 1956 yılında bu triada sahip üç olguyu yayınlaması ile Miller-Fisher sendromu (MFS), Guillain-Barré sendromunun (GBS) bir varyantı olarak literatüre geçmiştir<sup>(1,2)</sup>. Miller-Fisher sendromunun klasik triadı oftalmopleji, arefleksi, ataksidir. Bu sendromu Guillain-Barre sendromundan ayıran en önemli özellik beyin sapı tutulumunun olması olup, tanısı için kranial görüntüleme gereksinimi yoktur<sup>(3-7)</sup>. Genellikle 2-3 hafta içerisinde geçirilmiş gastroenterit veya üst solunum yolu enfeksiyonunu takiben akut olarak ortaya çıkarak 8-10 hafta içerisinde iyileşmektedir.

Nadir olarak tekrarlayıcı MFS olgularından da söz edilmektedir. Otonom sinir sistemi tutulumu GBS'de görülebilmekle beraber, MFS'nde görüldüğüne dair literatür bilgisi bulunmamaktadır. Bu makalede, hastanemize bir hafta arayla başvuran iki MFS olgusu sunularak GBS'in nadir görülen bir formu olan Miller-Fisher sendromunun anımsanması ve GBS'den ayırıcı özelliklerinin bilinmesi amaçlandı. Literatürde idrar ve gaita inkontinansının saptandığı MFS'un görülmemesi nedeniyle olguları sunmayı uygun bulduk.

### OLGU SUNUMLARI

**Olgu 1:** İki yaşındaki kız hasta, 1 hafta önce bacakları üzerine basamama ile başlayan yakınmalarının 3

**Alındığı tarih:** 06.04.2015

**Kabul tarihi:** 04.08.2015

**Yazışma adresi:** Uzm. Dr. Selcen Yaroğlu Kazancı, Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk-6 Polikliniği B-Blok Zuhuratbaba 34147 İstanbul

**e-posta:** selcenkazanci@yahoo.com.tr

gün önce kötüleşerek yürüyemeyecek duruma gelmesi nedeniyle hastanemize getirildi. Bu yakınmalarına ek olarak 2 gündür sol gözünün içe bakması ile karakterize şaşılık gelişmiş. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı 12,5 kg (%50 persentil), boyu 85 cm (%50 persentil), kan basıncı 92/70 mmHg, bilinci açık, cildi doğal, sol göz mediale deviye, ışık ve kornea refleksi doğaldı. Alt ekstremitelerde derin tendon refleksi (dTR) alınamıyor, üst ekstremitelerde bilateral dTR hipoaktifti. Alt ekstremitelerde kas gücü 2/5, üst ekstremitelerde kas gücü 4-5/5 olup, gövde ataksisi mevcuttu. Göz dibi normal olup, papilla ödemi gözlenmedi. Diğer sistemik muayenesinde özellik yoktu. Özgeçmiş ve soygeçmişinde benzer hastalık öyküsü yoktu. Laboratuvar tetkiklerinden hemogram, sedimentasyon, CRP, elektrolitler, AST, ALT, kreatin kinaz, alkalen fosfataz normal sınırlardaydı. Öyküsünü derinleştirdiğimizde yaklaşık bir ay önce ateşin eşlik ettiği kanlı ishal geçirdiği, yedi gün sürüp geçtiği öğrenildi. Lomber ponksiyon yapıldı. Beyin omurilik sıvısı (BOS) / serum kan şekeri 104/103, BOS proteini 65 mg/dl idi. Hücre görülmedi. Albümino-sitolojik disosiyasyon mevcuttu. Acil şartlarda çekilen elektromyografi (EMG) akut motor nöropati ile uyumlu sonuçlandı. Guillain-Barré sendromu tanısı konan hastanın eksternal oftalmoplejisi ve ataksisinin olması üzerine Guillain-Barré sendromunun MFS varyantı olduğu düşünüldü. Hastaya hospitalizasyonunun ilk günü, yakınmalarının başlangıcının 7. günü, intravenöz immünglobin (IVIG) 0,4 g/kg/gün (beş gün) verildi. İlk haftanın sonunda klinik tablosunda iyileşme gözlemlendi. Öncelikle oftalmopleji geriledi. İkinci haftada kas gücü düzelmeye başladı. Çocuk nörolojisi takiplerinde iki ay sonunda yürümeye başladığı görüldü

**Olgu 2:** Üç yaşındaki erkek hasta, 15 gün önce aniden başlayan yürürken dengesizlik, bacaklarında güçsüzlük yakınmasıyla getirildi. Bir hafta önce bronşiolit nedeniyle tedavi edildiği merkezde bacaklarındaki güçsüzlüğün hâlsizlik olarak yorumlandığı öğrenildi. Bacaklarındaki güçsüzlüğün giderek kötüleşmesi, idrar ve gaita kaçırma yakınmalarının ve gözlerde kaymanın gelişmesi nedeniyle hastanemize başvuruldu. Öyküsünden üç hafta önce gribal bir enfeksiyon geçirdiği öğrenildi. Soygeçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı 14 kg (%50 persentil), boyu 94 cm (%25-50 persentil), kan basıncı 98/76 mmHg, huzursuz, bilinci açıktı. Sol

göz mediyale deviye olup, bilateral göz dibinde papilla ödemi yoktu. Alt ekstremitelerde 1-2/5 kas gücü, dTR alınamıyor; üst ekstremitelerde 4/5 kas gücü ve dTR normoaktifti. Gövdesel ataksisi nedeniyle desteksiz oturamıyordu. Laboratuvar tetkiklerinde hemogram, sedimentasyon, CRP, elektrolitler, AST, ALT, kreatin kinaz, alkalen fosfataz normal sınırlardaydı. Yapılan lomber ponksiyonunda BOS/ Serum kan şekeri 65/88, BOS proteini 61 mg/dl saptanıp Toma camında hücre görülmedi. Albümino-sitolojik disosiyasyon ile uyumluydu. Çekilen EMG'de motor lifleri tutan aksonal dejenerasyon, polinöropati saptandı. Tuvalet alışkanlığını 2,5 yaşında kazandığı belirtilen hastaya idrar ve gaita inkontinansının olması nedeniyle transvers myelit, poliradikülönörüt, tümör ve spinal kord zedelenmesinin ayırıcı tanısı amacıyla kontrastlı spinal MRG çekildi, normal olarak sonuçlandı. Oftalmoplejinin ve ataksinin eşlik ettiği GBS olması nedeniyle MFS tanısı konan hastaya beş günlük 0,4 g/kg/gün IVIG tedavisi verildi. Altuncu kranial sinir tutulumuna bağlı olan oftalmopleji 10 günde düzelirken, tedavinin 15. gününde kendi kendine oturmaya başladı. Yaklaşık bir ay içinde kas gücünde belirgin düzelme olan hasta çocuk nörolojisi polikliniği tarafından takibe alındı.

## TARTIŞMA

Guillain-Barré sendromu, kranial ve spinal sinirleri tutan akut enflamatuvar bir hastalıktır. Nedeni tam olarak bilinmemekle beraber, çoğunlukla 2-3 hafta önce geçirilmiş bir gastroenterit veya üst solunum yolu enfeksiyonu öyküsünün olması daha çok postenfeksiyöz bir nedeninin olduğunu düşündürmektedir. *Campylobacter jejuni* başta olmak üzere suçlu olduğu, kızamık, kabakulak gibi enfeksiyöz ajanların neden olduğu olgular gösterilmiştir. Patogenezinde, enfeksiyöz ajanların başlattığı antijenik yanıtın schwann hücreleri ve aksonların glikopeptitlere karşı otoimmün yanıtı neden olması suçlanmaktadır<sup>(6,8)</sup>. Distalden başlayarak proksimale doğru çıkan simetrik kas güçsüzlüğü diğer nöropatilerden ayıran en önemli bulgusudur. Olgularımızın öyküsü sorgulandığında birinin yaklaşık bir ay önce kanlı ishal, diğerinin ise üç hafta önce üst solunum yolu enfeksiyonu geçirdiği öğrenildi. Her yaşta tanı konabilen Guillain-Barré sendromu erkeklerde daha sık görülmektedir<sup>(7)</sup>. Miller-Fisher sendromunun da erkeklerde daha sık görüldüğü bilinen bir gerçektir<sup>(2,5)</sup>. Bizim olgularımızı

zın da bir erkek diđeri kız olup, literatürde söz edilen MFS'lu hastalara göre daha küçük yaştaydılar <sup>(2,5,9,10)</sup>. Başvuru anında MFS hastalarının yakınmaları hastadan hastaya deđişebildiđinden dolayı tanının atlanma veya gecikme olasılıđı bulunmaktadır. Her ne kadar klasik triadda ataksinin varlıđından söz edilse de başvuru anında yalnızca %21 hastada ataksi gözlenebilmektedir <sup>(2)</sup>. Gövdesel ataksinin ekstremitelerde ataksisinden daha belirgin tutulduđunun belirtildiđi Yavaşcan ve ark.'nın <sup>(5)</sup> çalışmasını destekler nitelikte her iki olgumuzda da gövdesel ataksi belirgindi. Oftalmopleji çođunlukla abducens sinir tutulumuna bađlı olmakla beraber, diđer kranial sinir tutulumlarının da eşlik edebileceđi bilinmektedir <sup>(5,6)</sup>. Olgularımızda yalnızca abducens sinir tutulumu saptanmış olup, diđer kranial sinir muayeneleri normaldi. Literatürde GBS'e bađlı otonomik sinir sistemi tutulumuna bađlı idrar ve gaita inkontinansının nadiren olabileceđinden söz edilirken, MFS'de idrar ve gaita inkontinansının eşlik ettiđi olgu tanımlanmamıştır <sup>(9)</sup>. İkinci olguda hastanın idrar ve gaita inkontinansı olması nedeniyle transvers myelit, poliradikülonörit, tümör ve spinal kord zedelenmesi ayırıcı tanısı için spinal MRG çekildi ve özellik saptanmadı. İdrar ve gaita inkontinansının MFS'na bađlı olduđuna karar verildi. Yavaşcan ve ark.'nın <sup>(5)</sup> yayınladıđı olguların birinde, gaita inkontinansının eşlik etmediđi kısa süreli anal sfinkter tonusunda azalma olduđu belirtilmiş olup, hastamızdaki gibi idrar ve gaita inkontinansının eşlik ettiđi Miller-Fisher olgusu literatürde bulunmamaktadır.

Sonuç olarak, her yaşıta görülebilen MFS farklı klinik bulgularla başvurabilmektedir. Özellikle ataksi ve gözlerde kayma yakınmasının eşlik ettiđi GBS olgu-

larında akıldan çıkarılmaması gerekmektedir. Sık görülmemekle beraber, MFS olgularında idrar ve gaita inkontinansının da eşlik edebileceđi unutulmamalıdır. Ancak, idrar ve gaita inkontinansını deđerlendirirken hastanın yaşı dolayısıyla tuvalet alışkanlıđının iyi bilinmesi gerekmektedir. Erken şüphe, dolayısıyla erken tanı, erken tedavi ve dođru takibi beraberinde getirecektir.

## KAYNAKLAR

1. **Aysun S.** Guillain-Barré sendromu. *Katkı Pediatri Dergisi* 1997;18:496-500.
2. **Berlit P, Rakicky J.** The Miller Fisher syndrome. Review of the literature. *J Clin Neuroophthalmol* 1992;12:57-63.
3. **Fross RD, Daube JR.** Neuropathy in the Miller Fisher syndrome: clinical and electrophysiologic findings. *Neurology* 1987;37:1493-8. <http://dx.doi.org/10.1212/WNL.37.9.1493>
4. **Wong V1.** A neurophysiological study in children with Miller Fisher syndrome and Guillain-Barré syndrome. *Brain Dev* 1997;19:197-204. [http://dx.doi.org/10.1016/S0387-7604\(96\)00554-2](http://dx.doi.org/10.1016/S0387-7604(96)00554-2)
5. **Yavaşcan Ö, Sütçüođlu S, Dizdärer G, Özgür S, Aksu N.** Olgu Takdimi Miller-Fisher sendromu iki olgu takdimi. *Cocuk Sag Hast Derg* 2004;47:283-6.
6. **Li H, Yuan J.** Miller Fisher syndrome: toward a more comprehensive understanding. *Chin Med J* 2001;114:235-9.
7. **Korinthenberg R, Mönting JS.** Natural history and treatment effects in Guillain-Barré syndrome: 160 a multicentre study. *Arch Dis Child* 1996;74:281-7. <http://dx.doi.org/10.1136/adc.74.4.281>
9. **Berlit P, Rakicky J.** The Miller Fisher syndrome. Review of the literature. *J Clin Neuroophthalmol* 1992;12:57-63.
10. **Yiş U, Bayram E, Topçu Y, Karakaya P, Hız Kurul S.** A case of atypical Miller Fisher syndrome with negative anti-GQ1b immunoglobulin G and importance of H reflex. *Turk J Pediatr* 165 2013;55:235-6.