

MEİGE SENDROMU (Bir Olgu Dolayısıyla)

Dr. Orhan YAĞIZ (*)

Dr. Bahattin YARDIMCI (**)

Dr. Metin TAMSON (***)

İdyopatik blefarospazm ve oromandibuler distoni ilk kez 1910 yılında Fransız nöroloğu Henry Meige tarafından tanımlanmıştır (6). Hastalarda istemsiz, kısa süreli göz kapaklarının kapanması, ağız çevresi ve çene adalelerinin kontraksiyonu majör bulguları teşkil etmektedir. Buna dizartri, disfaji, solunum zorluğu ve abdominal spazm eşlik edebilmektedir (2, 5, 6, 9). Bu sendrom uzun yıllar istemli bir hareket veya tik olarak değerlendirilmiş ve gözden kaçmıştır. Ancak son yıllarda bazı yazarlar bu sendromun benzerlerini yayınlamışlar ve bunlara; orofasyal diskinezi, median fasyal spasm, oromandibuler distoni, «Meige sendromu» ve «Brueghel sendromu» adını vermişlerdir (1, 3, 4, 8, 9).

50-70 yaşları arasında sık görülen, etyolojisi bilinmeyen blefarospazm ve oromandibuler distoni fenomen olarak diğer istemsiz hareketlerle seyreden hastalıklara benzemektedir. Muhtemelen bazal ganglia seviyesinde dopaminerjik-asetilkolinerjik dengenin düzensizliğinden kaynaklanmaktadır. Bu konuda yapılan tedaviler ve alınan sonuçlar çelişkili düşünceler doğurmuş, ancak, son yıllarda daha çok striatal dopaminerjik aktivitenin ön plânda olduğu kanısı ağırlık kazanmıştır (3, 8).

Olgu :

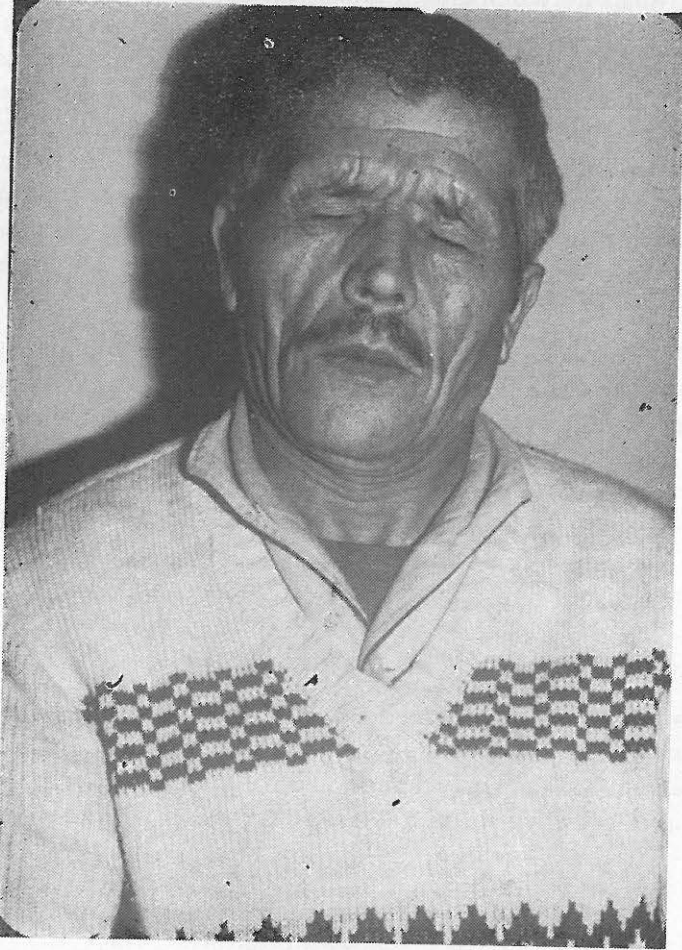
Hastamız A.P. 48 yaşında, Bursa doğumlu, evli ve bekçilik yapmaktadır. 11.11.1983 tarihinde her iki gözünü istemsiz olarak kırpıştırma, ağızını büzüştürme, içinde sıkıntı hissetmesi yakınmaları ile polikliniğimize başvurdu ve tetkik-tedavi amacı ile yatırıldı.

(*) Şişli Etfal Hastanesi Nöroloji Kliniği Başasistanı,

(**) Şişli Etfal Hastanesi Nöroloji Kliniği Şefi.

(***) Şişli Etfal Hastanesi Nöroloji Kliniği Asistanı.

1 yıldan bu yana gözlerini istemsiz olarak kırıştırmaya, ağzında büzülme şeklinde yakınmaları başlamış ve zaman içinde bu durum ilerleme göstermiş. Hasta zaman zaman içinde bir sıkıntı hissi duyuyor, nefesi daralıyor ve bu esnada gözlerini kırıştırmaya, ağzını büzütürmesi daha belirli olarak ortaya çıkıyormuş. Uyku esnasında bu tür yakınmaları olmamaktaymış. Hasta bu yakınmaları nedeniyle çeşitli dönemlerde trankilizan tedavisine alınmışsa da yarar görmemiş. Hayatının herhangi bir döneminde nöroleptik ilaç almamış. (Resim 1)



Resim — 1

Öz geçmişinde özellik yok. Ailesinde distoni veya diğer ekstra-piramidal hastalıklardan birinin bulunmadığını ifade ediyor.

Genel durum iyi idi. Sol gözde konjonktivit tespit edildi. Sistem muayenelerinde patolojik bulgu tespit edilmedi. T.A. : 120/80 mmHg NDS : 72, ritmik idi.

Nörolojik muayenesinde; hastanın dakikada 3-6 kez birkaç saniye süreli olarak göz kapaklarını kuvvetle kapattığı, ağzını büzüstürdüğü gözlemlendi. Göz dibi normal olarak değerlendirildi. Kranial sinir fonksiyonları normal idi. Ekstremitelerde parezi yok. Tonus normal. KVR simetrik normoaktif alınıyor. Objektif ve sübjektif his kusuru yok. Postür refleksi bilateral (+) bulundu. Serebellar bulgu yok.

Ruhi muayenesinde hafif debilite ve anksiete hali tespit edildi.

Laboratuar Bulguları :

Rutin kan ve idrar tetkikleri normal sınırlar içinde bulundu. VDRL (—), Colmer (—). Kraniografi ve akciğer grafileri normal idi. EEG tetkiki normal olarak değerlendirildi.

Hasta yatmadan önce göz hastalıkları polikliniğince konjonktivit olduğu tespit edilmiş ve tedavisi verilmiş idi. 7.12.1983 tarihli göz hast. konsültasyonunda her iki gözde selim pterijium dışında patolojik bulgu tespit edilmedi. 23.11.1983 günü yapılan cildiye konsültasyonunda herpes labialis tespit edildi ve tedavisi verildi.

Tedavi :

Anamnez, muayene ve tetkikleri sonucu hastanın orofasyal diskinezi gösterdiği ve «Meige sendromu»na uyduğu kanısına varıldı.

Hasta herhangi bir tedavi verilmeksizin bir hafta süreyle gözlemlendi. Emosyonel durumla artma gösteren spontan blefarospazm ve oromandibuler diskinezi nöbetleri izlendi. Bu dönem içinde daha önce tespit edilen konjonktivit tedavi edildi. 1. hafta sonunda hastaya Akineton tablet (Biperiden-hydrochlorid) 2 mg 3x1/2 başlandı ve doz arttırılarak 3x1 tablete ulaşıldı. Hasta 2. günden itibaren kendisini daha rahat hissettiğini ve istemsiz hareketlerin şiddetinin azaldığını belirtti. Hastanın gözlemiyle de diskinezilerin azaldığı farkedildi. Nörolojik muayenesinde ise daha önce şüpheli olarak beliren postür refleksinin kaybolduğu görüldü.

Bu ilk gözlemden sonra, hastaya çift kör ilaç uygulaması plânlandı. Kaşeler halinde Akineton (Biperiden-hydrochlorid) ve plâsebo hazırlatıldı. Hazırlanan kaşeler bir hafta süreyle 3x1 dozda hastaya verildi. Klinik takipte ise 15 dakikada ortaya çıkan blefarospazm ve oral diskinezi gözlenerek somut bir sonuç ortaya çıkması sağlandı. Akineton aldığı dönemlerde hastanın sübjektif bir iyilik hissetmesiyle paralel olarak klinik gözlemden de diskinezilerde belirgin azalma görüldü.

Müteakiben hastaya Aparkan tablet (trihexyphenidyl) 5 mg 3x1 başlandı ve eşdeğer ölçüde iyilik sağlandı. 1 haftalık bu tedavi sürecinden sonra 1 hafta süreyle hastaya ilaç verilmedi. İlaç kesilmesinden 2 gün sonra yeniden diskinezilerde artma görüldü. Bu gözlemlerden sonra hasta 20.1.1984 tarihinde Aparkan 3x1 tedavisi altında kısmi salah ile taburcu edildi.

Tartışma :

Blefarospazm ve oromandibuler distoninin etyolojisi bilinmemektedir. Semptomlar, bazal ganglia fonksiyon bozukluklarında ortaya çıkan diğer istemsiz hareket hastalıklarına benzemektedir.

E. Garcia-Albae postmortem incelemesini yaptığı, orofasyal diskinezi ve blefarospazm gösteren 62 yaşındaki kadın hastanın beyin, beyincik ve medulla spinalis incelemelerinde patolojik bir bulgu tespit edememiş ve patolojinin moleküler seviyede araştırılması gerektiğini belirtmiştir (4).

P.H. Altrocchi ise 44 yaşında orofasyal diskinezi gösteren bir hastada yaptığı nöropatolojik tetkikte mikroskopik incelemede kaduad nukleusun dorsal bölümünde ve putamende sinir hücresi kaybı ile şiddetli gliosis ve mozaik manzarası gördüğünü belirtmiştir (1).

Çeşitli ilaç kullanımları sonucu oluşan Meige veya Meige benzer klinik vakalar yayınlanmıştır. J.M. Pawers dekonjenstan kullanan bir hastada orofasyal diskinezi ve blefarospazm geliştiğini ve ilacın kesilmesinden 6 ay kadar sonra semptomların büyük ölçüde geçtiğini bildirmiştir (7).

W.J. Weiner uzun süre nöroleptik kullandıktan sonra oromandibuler distoni ve blefarospazm gösteren 2 vakayı bildirmiştir. Meige benzer belirtiler gösteren bu vakalarda kronik nöroleptik kullanılmasıyla postsinaptik dopamin blokajı meydana geldiği ve bu uzayan blo-

kajın dopamine karşı deęişken cevap ortaya çıkardığını öne sürmüştür (11).

W.J. Weiner ve A.P. Nausidea uzun süre levodopa kullanan iki Parkinson hastasında fasial distonik postürler ve blefarospazm gözlemişlerdir (10). Yazarlar Parkinsonlu hastalarda levodopanin oluşturduğu fasial distoninin izole ve nadir bir durum olmadığını, olguların öneminin spontan Meige sendromunun bazal gangliada dopaminerjik metabolizmanın deęişimiyle ilgili olduğu konusunda ek, ayrıntılı bir delil sağlamasında olduğunu belirtmişlerdir.

Meige sendromunun fizyopatolojisine açıklık getirmek için de araştırmalar yapılmıştır. E.Ş. Tolosa yaptığı çalışma sonucu Meige sendromunda striatal dopaminerjik üstünlük olduğunu ve dopaminerjik antagonistlerin tedavide yardımcı olduğunu, agonistlerin ise semptomları arttırdığını bildirmiştir. Buradan da Meige sendromunun fizyopatolojisinde dopaminin rol oynayabileceğini öne sürmüştür (8).

D.E. Casey ise Meige sendromunda kolinerjik ve dopaminerjik mekanizma hakkında çelişen raporlar dolayısıyla, dopaminin rolünün belli olmadığını, ancak striatal dopamin reseptör hipersensivitesinin idyopatik bir formu olarak sendromun oluşabileceğini belirtmiştir (3)

Meige sendromunun klinik görünümünü sergileyen 17 vakalık bir seriyi E.S. Tolosa 1981 yılında yayınlamıştır (9). 10 kadın, 7 erkek hastanın başlangıç semptomları olarak 9 vakada blefarospazm tek başına, 2 vakada blefarospazm ve çene açılmasında spazm, bir vakada blefarospazm ve nefes almada spazm, bir vakada konuşurken fasial spazm ve dizartri, bir vakada çene açılırken spazm, bir vakada disfaji ve zor nefes alma, bir vakada sağ elde tremor ve abdominal spazm tesbit edilmiş. 2 ile 18 yıl arasında deęişen sürelerde semptomlar belirgin derecede yerleşmiş. Vakaların büyük çoğunluğunda spazmlar yürümeyle, konuşmakla, etrafla ilgilenmekle, okumakla, stresle artma gösteriyor, uykuda kayboluyormuş. 17 hastanın 7'sinde depresyon tespit edilmiş.

Klinik olarak bu denli deęişkenlik gösteren Meige sendromunda bugün için kat'i tedavi bilinmemektedir. Dopaminerjik agonist-antagonist, kolinerjik agonist ve antagonist ilaçlarla tedavi denemelerine girilmiş, sonuçta kolinerjik ilaçlarla yapılan tedavilerden daha iyi sonuç alınıyor intibai alınmıştır.

Daniel E. Casey 2 vakada bir kolinerjik agonist olan (asetil kolin prekürsörü olarak düşünülen) Deanol'ün tedavi etkinliğini araştırmıştır (3). EMG kontrolünde yaptığı çalışmada Deanol'ün, Levodopa-karbidopa ve benztrofin'e (kolinerjik antagonist) göre semptomları azaltmada daha etken olduğunu göstermiştir. Ancak araştırmacı elde ettiği bu sonuca rağmen bir başka araştırmasında Deanol'ün 4 Meige vakasından 2'sinde yararlı olmadığını belirtmekte ve kolinerjik antagonist tedavinin veya dopaminerjik reseptör antagonistlerinin bazı araştırmacıların belirttiğine göre daha iyi sonuç vermesini fizyolojik mekanizmanın heterojen oluşu ile izah etmeye çalışmaktadır.

Deanol Türkiye'de bulunmamaktadır. Bu nedenle bu ilacı hastamızda kullanamadık. Kolinerjik antagonist Akineton (biperiden hydrochlorid) ve Aparkan (trihexyphenidyl) kullandık. Tedavi etkinliğini somut hale getirmek için 15 dakikada oluşan istemsiz hareketler sayıldı. Plasebo aldığı döneme göre istemsiz hareketlerin belirgin olarak azaldığı görüldü. Kolinerjik antagonistlerle elde edilen bu iyilik hali, bazal ganglia seviyesindeki fizyolojik mekanizmanın değişken olması ile izah edilebilir.

Özet

Bu bildiride Meige sendromu gösteren bir olgu takdim edildi. Hastaya uygulanan tedavi, mevcut literatürle tartışılmış ve Meige sendromu konusundaki literatür gözden geçirilmiştir.

Summary

In this paper, a patient who has Meige syndrome, have been presented. Therapy of patient has been compared with present literature and it's gone over the literature about Meige syndrome.

KAYNAKLAR

1. Altrocchi, P.H., M.P.H. and Forno, L.S. : Spontaneous oral facial dyskinesia : Neuropathology of case. Neurology 33 : 802-805, 1983.
2. Baker, A.B., Baker, L.H. : Clinical neurology. Third edition. Hagerstown Maryland Harper and Row publishers 1971. Vol. 3. Chap. 30. p. 39.
3. Casey, E.D. : Pharmacology of blepharospasm-romandibular dystonia syndrome. Neurology 30 : 690-695, 1980.

4. Garcia-Albea, E., et al : Brueghel's syndrome, report of a case with post-mortem studies. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 44 : 437-440, 1981.
5. Guillaumat, L., Morax, P.V. et Offret, G. : *Neuro-Ophthalmologie*. Paris Masson and Cie 1959. Tome I. Ch. 7, P. 500-501.
6. Meige, H. : Les convulsions de la face, une forme clinique de convulsion faciale, bilaterale et mediane. *Rev. Neurol (Paris)* 20 : 347, 1910.
7. Powers, J.M. : Decongestant induced blepharospasm and orofacial dystonia. *J.A.M.A.* June 18, 1982. Vol. 247 N. 23, 3244-3245.
8. Tolosa, S.E. : Dopaminergic preponderance and cholinergic hyperfunction in Meige syndrome (Blepharospasm-romandibular dystonia syndrome). *Neurology* 28 : 358, 1978.
9. Tolosa, E.S. : Clinical features of Meige's Disease (Idiopathic orofacial dystonia) A report of 17 cases. *Arch. Neurol*, 38, 147-151, 1981.
10. Weiner, J.W. Nausidea A.P. : Meige's syndrome during long term dopaminergic therapy in Parkinson's disease. *Arch. Neurol*, 39 : 451-452, 1982.
11. Weiner, J.W., et al. : Meige syndrome (Blepharospasm-romandibular dystonia) after long term neuroleptic therapy. *NEUROLOGY (Ny)* 1981; 31 : 1555-1556.