

Meige Sendromu Olgusu

Dr. Dilek Özçelikel

Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi 2. Nöroloji Klinik Asistanı

Dr. Fikri Ak

Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi 2. Nöroloji Klinik Şefi

Özet

Oral, fasial, lingual ve servikal kaslardaki distonik hareketler ile bleforaspozma Meige Sendromu denir. Meige Sendromu tedavisinde farmakolojik ajanlar, fizikoterapi ve cerrahi yaklaşımlar kullanılmaktadır, ancak günümüzde en iyi cevap botulinum toksini ile alınmaktadır. Bu yazıda Meige Sendromu'nu kısaca gözden geçirdik.

Anahtar sözcükler: Meige Sendromu, Botulinum toksini

Summary

Distonias of oral, facial, lingual and cervical musculare with blepharospasm are called Meige's Syndrome. In the treatment of Meige's Syndrome pharmacologic agents, physical therapy and surgical attempts are used but now botulinum toxin is the best choice. In this article, we briefly looked over Meige's Syndrome.

Key Words: Meige's Syndrome, Botulinum toxin

Giriş

Oral, fasial, lingual ve servikal kaslardaki tekrarlayıcı ritmik olmayan distonik hareketler ile bleforaspozma komponentlerinden oluşan Me-

ige sendromu ilk kez Fransız nörolog Henri Meige tarafından 1910 yılında tanımlanmış ve Meige sendromu'na median fasial spazm denmiştir (1,5,12,13). 1982 yılında Jonkovic ve Ford'un raporunda bu sendroma büyük sıklıkla nevrozlar, Myestenia Gravis, Parkinson hastalığı, tardiv diskinezi, temporo-mandibular eklem disfonksiyonu, Huntington koresi ve fasial tiklerin karıştığını belirtmişlerdir (1,13).

Meige sendromunun tedavisinde, farmakolojik ajanlar, fizikoterapi ve cerrahi gibi multipl yaklaşımlar kullanılmaktadır (1,5). Hastaların farmakolojik ajanlara cevapları farklılıklar göstermektedir (1). Ancak hala en iyi cevap botulinum toksini ile alınıyor gibi görünmekle beraber distonilerin tedavisinde cerrahi, gün geçtikçe ilerleme kaydetmektedir.

Olgu

66 yaşındaki erkek hasta yaklaşık iki yıl önce göz kapaklarında istemsiz kapanma şikayetleri ile çeşitli göz hastalıkları uzmanlarına gitmiş ancak verilen tedavilerden istediği sonucu alamamış. Bu şikayeti günün ilerleyen saatlerinde ve güneş ışığı, televizyon seyretmek gibi du-

rumlarla artıyormuş. Bu şikayetine önce yanaklarında ve daha sonra da boynunda geriye doğru çekilme hissi eşlik etmiş. Hastanın yapılan nörolojik muayenesinde sol göz kapağında daha belirgin olmak üzere bilateral göz kapaklarında 3-4 saniyede bir kuvvetli istemsiz üst üste 3-5 kez, eş zamanlı olarak sol orofasial bölgede kasılma oluyor, kısa süre gözlerini açabiliyor, ardı sıra tekrar aynı hareketler devam ediyordu. Bilateral bleforospazm ve sol hemifasial spazm şeklindeki bulgusu üzerine, Meige Sendromu düşünüldü. Günde iki paketin üzerinde sigara ve alkolü kırk yıldır kullanan hasta son on yıldır sigarayı bırakmış ve son bir yıldır da alkol kullanmıyor. Ailesinde herhangi bir nörolojik hastalık yok. Yapılan biyokimyasal tetkikleri normaldi. Kranial MRI'ı serebral ve serebellar atrofi dışında normaldi. Hastaya karbamezapin, L-dopa ve baklofen tedavileri uygulandı. Takiplerde bir düzelme gözlenmemesi üzerine botulinum toksin tip A total 70 IU yapıldı. Hastanın botulinum toksininden sonra şikayetleri belirgin şekilde azaldı ve günlük yaşantısını etkilemeyecek hale geldi. Şikayetlerinin beş ay sonra tekrar başlaması üzerine, ikinci kez botulinum toksini tedavisi verildi. Bu uygulamadan on ay sonra şikayetlerinin tekrar başlaması üzerine botulinum toksini üçüncü kez uygulandı. Komplikasyon gözlenmedi.

Tartışma

Meige Sendromu genellikle hayatın beşinci ve altıncı dekatlarında spontan olarak başlar ancak Jonkovic ve Ford'un serisinde %17 hastada kırk yaşının altında hastalık başlangıcına rastlanıldığı belirtilmiştir (1,3,13,15). Primer Meige Sendromu'nun etyopatogenezi hala tam olarak bilinmiyor ancak sekonder Meige Sendromu bazal ganglionlardaki sitrüktürel bozukluklar ile ilişkilidir (4,16). Hindistan'da yetiştirilen bir çeşit hurmanın ve tütünün Meige Sendromu'nun patogenezindeki rolü hakkında yayın bulunmaktadır (11). Bu hastalık kadınlarda erkeklerle göre iki kat daha sık görülmektedir.

En yaygın ve hastayı en rahatsız eden semptom bleforaspazmdır (1,13). Meige Sendromu'nda dizartri, spazmodik disfoni, istemsiz dil ve çene hareketleri, noktürnal dış gıçırdatma, temporo-mandibüler eklem ağrısı, kas spazmları ile ilişkili yüz ağrısı, yanak ısırılmaları, kuru göz (10), serebellar dejenerasyona bağlı ataksiye (4) de rastlanmıştır (1,13).

Meige Sendromu'nda çeşitli semptomların başlangıç semptomuna eklenmesi iki ay ile on sekiz yıl arasında değişmektedir (1,17). Bu geniş aralık Meige Sendromu'nun tanısında zorluklara neden olmaktadır (1). Tonik spazmların süresinin tardiv diskinezide beş saniyenin altında olması karakteristik iken, Meige Sendromu'nda bu süre daha uzundur (1,14). Emosyonel streslerle Meige Sendromu şiddetlenir (1,7,13). Meige Sendromuna sıklıkla depresyon ve çeşitli psikolojik problemler eşlik eder (1). Marsden %36 (18) ve Tolosa %41 (17) insidans ile depresyona rastladığını bildirmişlerdir (1,17,18). Meige Sendromu'nda elektrokonvulziv tedavinin yeri ise tartışmalıdır (8). Ayrıca göz kamaştırıcı ışık, okumak, televizyon seyretmek, konuşmak, yorgunluk da semptomları şiddetlendirir (1, 13,17).

Ailede hareket bozukluğu veya diğer nörolojik hastalık hikayesi de önemlidir (1).

Bleforaspazm kendi kendini nadir vakada sınırlamıştır, bu durum semptomların başladığı ilk beş yılda daha sık görülür (9,3).

Meige Sendromu'nun tedavisinde günümüzde botulinum toksini temel tedaviyi oluşturmaktadır. Botulinum toksinleri anaerobik spor oluşturan clostridium botulium isimli bakteri tarafından üretilir (2). Periferik sinir uçlarından asetilkolinin sinir kas kavşağına salınımını engelleyerek yapar (2,7,19). Bu etki aksonların filizlenmesi sonucunda 3 ile 6 ayda sonlanır (2). Ancak botulinum toksininin yüksek dozlarda uygulanması veya 2 - 3 hafta gibi kısa aralıklarla zerk edilmesi antikor gelişmesine yol açmaktadır (2-3). Botulinum toksininin aşırı duyarlılık dışında Myasthenia Gravis, Eaton-Lambert Sendromu,

motor nöron hastalığı, aminoglikozit tedavisinde, koagülopati ve gebelik durumunda uygulanmamalıdır (2). Bleforaspazmda kullanılmasında tolerans dışında pitozis, ektopion, entropion, göz yaşı akması, çift görme gibi komplikasyonlara rastlanabilir (3). Uzun dönemli takipte kaslarda atrofiye rastlanmamıştır (7). Spazmodik disfonide kullanımı bildirilmektedir (6). Meige Sendromu'nun özellikle bleforaspazm komponentinde uzun dönemde tolere edilebilirliği, faydaları ve diğer farmakolojik ajanlara üstünlüğü gösterilmiştir (5).

Kaynaklar

1. Stevens MR, Wrong ME : Meige syndrome: An unusual cause of involuntary facial movements : *Oral Surg, Oral Med, Oral Pathol* 1988 ; 66 : 427-9
2. Hülya Apaydın, Sibel Ertan, Sibel Özekmekçi : Botulinum Toksini ve Klinik Uygulaması : *Parkinson Hast. ve Hareket Boz.Der* : 1988 ; 1 (2) : 28-33
3. Mauriello JA, Aljian J : Natural history of treatment of facial dyskinesias with botulinum toxin : a study of 50 consecutive patients over seven years : *Br J Ophthalmol* : 1991 ; 75 : 737-9
4. Khara JS, Calabrese VP : Cerebellar Degeneration and Meige's Syndrome : *South Med J*. 1991 Mar; 84 (3) : 387-9
5. Mauriello JA, Dhillon S, Leone T, Pakeman B, Mostafavi R, Yezpe MC : Treatment selections of 239 patients with blepharospasm and Meige syndrome over 11 years : *Br J Ophthalmol* 1996 Dec ; 80 (12) : 1073-6
6. Bhattacharyya N, Tarsy D : Impact on Quality of Life of Botulinum Toxin Treatments for Spasmodic Dysphonia and Oromandibular Dystonia : *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* : 2001 ; 127 : 389-392
7. Song KH : Botulinum toxin type A injection for the treatment of frown lines : *Ann Pharmacother* 1998 Dec ; 32 (12) : 1365-7
8. Boshes RA, Afonso JA, Tanev K: Treatment of Meige's syndrome with ECT: *J ECT* 1999 Jun; 15 (2):1547
9. Castelbuono A, Miller NR: Spontaneous remission in patients with essential blepharospasm and Meige syndrome: *Am J Ophthalmol* 1998 Sep; 126(3):432-5
10. Tsubota K, Fujihara T, Kaido M, Mori A, Mimura M, Keto M : Dry eye Meige's syndrome : *Br J Ophthalmol* 1997 Jun ; 81 (6) : 439-42
11. Behari M, Sharma AK, Changkakoti S, Sharma N, Pandey RM : Case-control study of Meige's syndrome. Result of pilot study : *Neuroepidemiology* 2000 Sep-Oct ; 19 (5) : 275-80
12. Gould Medical Dictionary Reviseded. New York: McGraw Hill, 1972
13. Jonkovic J, Ford J : Blepharospasm and orofacial cervical dystonia clinical and pharmacological findings in 100 patients : *Ann Neurol* 1983 ; 13 : 402-11
14. Glazer WM, Moore DC, Hanse TC, Brenner LM: Meige's syndrome and tardive dyskinesia : *Am J Psychiatry* 1983 ; 140 : 798-9
15. Nutt JG, Hamerstad JP : Blepharospasm and oromandibular dystonia (Meige's syndrome) in sisters : *Ann Neurol* 1980 ; 9 : 189-91
16. Jonkovic J, Pastel SC : Blepharospasm associated with brainstem lesions : *Neurology* 33 : 1237-1240, 1983
17. Tolosa ES : Clinical features of Meige's disease; idiopathic orofacial dystonia : *Arch Neurol* 1981; 36: 147-51
18. Marsden CD : Blepharospasm-oromandibular syndrome (Brulghel's syndrome): a variant of adult-onset torsion dystonia? : *Neurol Neurosurg Psychiatry* 1976 ; 39 : 1204-9
19. Alderson K, Holds JB, Anderson RL : Botulinum induced alteration of nerve-muscle interactions in the human orbicularis oculi following treatment for blepharospasm: *Neurology* 1991 ; 41 : 1800-1805