



## YÜZÜN İSTEM DIŞI HAREKETLERİ VE 3 OLGU BİLDİRİMİ THE INVOLUNTARY MOVEMENTS OF THE FACE AND THREE CASE REPORTS -

Dr. Dilek ATAĞLI\*, Dr. Hulki FORTA\*, Dr. Baki ARPACI\*, Dr. Hülya TİRELİ\*

**ÖZET:** Bu çalışmada, yüzün istem dışı hareketleri tartışılmış ve 3 Meige sendromu vakası tedavi sonuçlarına göre sunulmuştur.

**SUMMARY:** In this study, involuntary movements of the face has been discussed and three cases with Meige syndrome were presented as to results of the treatment.

Yüz, dil ve çenenin kasları yaygın istem dışı hareketlerde genellikle tutulur, ilave olarak bazı durumlarda hareketler esas olarak yüz kasları ile sınırlıdır.

Bunlar:

- Myokimi.
- Fasial tik.
- Hemifasial spazm.
- Fasial sinkinezi.
- Blefarospazm.
- Meige Sendromu.
- İlaça bağlı orodiskinezi.
- Senil orodiskinezi.

### MYOKİMİ

Myokimi yüz kaslarının ince ufak dalgalanma hareketleridir. Göz kapağının myokimisi muhtemelen bazen yorgunluktan sonra vücuttaki birçok kasta olabilen benign fasikülasyonlar ile analogtur. Geçici ise veya göz kapağında sınırlı ise genellikle ciddi bir hastalığı göstermez. Birçok yüz kasını tutabilen devamlı myokimi intraaksiyel pontin lezyonlar ile beraber olabildiği gibi, multipl skleroz veya beyin sapı gliomasının erken belirtisi de olabilir (5). Bazı SSS lezyonlarının tahminen fasial nükleustaki motor nöronlara gelen inhibitör impulsları keserek, bu istem dışı hareketleri yaratabildiği düşünülür. Myokimi bazen periferik de olabilir, bu genellikle Guillian-Barre Sendromu'nun akut fazında görülür.

### FASİAL TİK

Fasial tiki olan hastalarda göze çarpan özellik orbikularis okülü kasının kontraksiyonlarıdır. Kontraksiyonlar genellikle iki taraflıdır ve böylece hemifasial spazmın tek taraflı hareketlerinden ayrılır.

### GİLLES DE LA TOURETTE SENDROMU

Çocukluk çağında 2-14 yaşları arasında meydana çıkar, tikler yüz ve ekstremitelerde görülür. Bunun yanısıra küfür etme (kaprolali), başkasının söylediğini (ekolali) ve yaptığını (ekopraksi) tekrarlamaya, obsesif kompulsif davranışlar görülür.

### HEMİFASİAL SPAZM

Genellikle göz çevresinde başlayıp, ardından yüzün tek tarafındaki 7. kafa çifti tarafından iner ve edilen kaslara yayılan tekrarlayıcı klonik spazmlar ile karakterlidir. Myokimi kadar ciddi bir sorun olmayıp sadece kozmetik açıdan önem taşır ve günlük yaşantıyı etkiler.

Tipik olarak orta yaş ve üzerinde meydana gelir ve kadınlarda daha sıktır. Spazmlar birkaç dakika veya daha uzun sürebilir ve diğer diskinezi-lerden farklı olarak uykuda da devam eder (4). Spazmlar tek taraflı olmasıyla orbikularis okülü kasını genellikle bilateral tutan blefarospazmdan ayrılır.

EMG çalışmaları spazm ve seyirmelerin düzensiz yüksek frekanslı motor ünit boşalmaları olduğunu göstermektedir. Bu hastaların fasial kas kuvveti muayenesinde aynı tarafta hafif derecede kuvvetsizlik bulunur.

Patogenez kesin belli değildir. Bazı vakalarda daha önce geçirilmiş periferik fasial paralizisi hikayesi vardır. Son zamanlarda, daha önce idiopatik kabul edilen bazı vakalarda 7. CS üzerinde bası yapan aberan kan damarları suçlanmaktadır (5). Nadiren bir kısım vakalarda akustik nörinom, kolesteatoma, baziller veya vertebral arter anevrizması ve posterior fassada AVM ile beraber olduğu görülmüştür. Genikülak herpes ile olan vakalar da bildirilmiştir (7). Genellikle ilaç tedavisine cevap vermediği bilinirse de carbamazepine'nin fay-

\* Bakırköy Ruh ve Sinir Hastalıkları Hastanesi, Nöroloji Kliniği

dalı bulunduğunu yazan kaynaklar vardır (5). Yine bası yapan aberan luplara yönelik cerrahinin, posterior fasso kraniotomisi ve lupun yerinin değiştirilmesi şeklindedir, faydalı olduğu bildirilmiştir (6).

## FASİAL SİNKİNEZİ

Bir kas grubunun kontraksiyonu ile aynı taraftaki diğer fasial kasların aynı andaki kontraksiyonu daha önce fasial sinirde bir hasar olduğunu ve bazı rejeneren olan aksonların, orjinal olarak diğer aksonlardan inerve olan kas lifleri ile sinaps yaptığını gösterir. En çok rastlanan sinkinetik hareket göz kırpmaya veya tek taraflı gözü kapama hareketi sırasında tek taraflı orbikülaris orisin kontraksiyonudur. Gözlenen sinkinezinin fasial zayıflık ile beraber olması fasial sinirin periferik seyirinde daha önce olan hasar sonucu olduğunu gösterir ve fasial kuvvetsizliğin santral nedenlerini ekarte eder.

## BLEFAROSPAZM

Gözlerin sım sıkı kapanması durumudur, orbikülaris okülü kaslarının kontraksiyonu ile meydana gelir. Tek başına olabileceği gibi özellikle Meigi Sendromu veya parkinson hastalığında görülebilir. Spasmotik distoni veya tortikolis ile beraber olabilir. Tek taraflı ve tekrarlayıcı blefarospazmlar tik veya hemifasial spazmın bir parçası olabilir. Antiparkinson ilaçlar ve trankeilizanlar denemiştir, ancak kesin bir sonuç alınamamıştır. 7 CS in orbikülaris okülü kasına giden dallarının termolitik yolla etkisiz hale getirilmesi spazmı rahatlatır.

## OROMANDİBULAR DİSTONİ

Çene kaslarının spazmı sonucu ağız istem dışı açılması çenenin bir tarafa deviasyonu, dilin dışarı çıkması, göz kırpmaya ile karakterlidir. Bunun sonucu olan fonksiyonel körlük çok rahatsız edici olup, bazen başvuru nedeni olabilir. Oromandibular distonik spazmlar blefarospazmdan önce olabileceği gibi onu takip de edebilir (4). Spazmlar çene dislokasyonu veya diş kırıklarına neden olacak kadar kuvvetli olabilir (4). Genellikle bir süre sonra servikal ve boyun kaslarına bazen de üst ekstremitiyeye yayılır.

Tedavi pek başarılı değildir. Nöroleptik ve antikolinergik ajanlar kısmi rahatlama sağlayabilir. Orbikülaris okülü kasının cerrahi denervasyonu blefarospazmı kontrol edebilir ve 7.CS in parsial lezyonları fasial spazmı azaltabilir (4). Etiyolojide striatal dopaminerjik üstünlük olduğu düşünülür.

## TARDİF DİSKİNEZİ

Uzun süreli nöroleptik, özellikle fenotiazin ve buterofenon gruplarının kullanılması ile meydana

na gelen, sinsi başlangıçlı, kronik diskinezilerdir. Diğer ekstrapiramidal yan etkilerin aksine antipsikotik tedavi sırasında geç beliren ve çoğu kez de ilacın kesilmesi ile artış gösteren ve devamlı kalabilen bir durumdur. Major trankeilizan kullanan hastaların takriben %15'inde görülür. Yaşlı hastalar ve kadınlarda daha siktir. Etkilenen hastaların 1/3'de belirtiler aylar veya yıllar içinde kendiliğinden yatışabilir, kalanlarda süresiz olarak devam eder.

Tardif diskinezilerin en sık rastlanan şekli buccolinguomastikator sendromudur. Dilin ağız içinde solucan gibi kıvrılıp bükülmesi en erken belirtidir. Tam oluşmuş olgularda dilin dışarı çıkması, katlanması, dudakların büzülmesi, emme ve kıvrılma hareketleri ve çenenin iki tarafa oynatılması görülür. Göz kırpmaya, blefarospazm gözüne kısa bir süre için bir tarafa kayması görülebilirse de yüzün üst kısmı genellikle hareketsizdir. Oldukça sıklıkla ekstremitelerde koreoatetoid, distonik hareketlerde görülür.

## OLUŞ MEKANİZMASI

Nigrostriatal dopaminerjik nöronların ulaştığı postsinaptik striatal nöronlarda iki tip dopamin reseptörü yeri vardır. DA1 reseptörleri dopamin ulaşımı ile striatal nöronlarda inhibisyon, DA2 reseptörü ise aynı veya başka striatal nöronlarda eksitasyon yaratırlar. DA terminallerinde presinaptik DA otoreseptörleri de bulunur. Uzun süre antipsikotik tedavi ile DA1 reseptörlerinde blokaj meydana gelir ve parkinsonizm ortaya çıkar. DA2 reseptörleri bu blokaja daha rezistandır. Öte yandan, Fenotiazin ve butirofenon'un nigrostriatal nöronlarda dopamin sentezini ve striatal sinapslarda dopamin atılımını arttırdıkları saptanmıştır, böylece DA2 reseptörlerinde muhtemelen artmış bir dopaminerjik aktivite meydana gelir ve bu durum diskinezilerin ortaya çıkışına neden olur.

Nöroleptiklerin DA reseptör yerlerinde dopamine karşı denervasyon hipersensitivitesi yaratması ile diskinezilerin oluştuğu görüşü yer alır. Nöroleptik moleküllerinin blokajı ile reseptör yerine DA'nın ulaşmaması uzun süreli şimik bir denervasyon halini oluşturur, nitekim bu ilaçların kesilmesi ile normal miktarda DA1'in reseptör yerlerine ulaşmasının aşırı dopaminerjik hiperaktiviteye yol açtığı söylenir. Asetil kolin-dopamin dengesinin dopamin lehine bozulması da patogeneze katkıdır.

Diğer bir görüş de DA nöron uçlarında bulunan presinaptik DA otoreseptörlerine ilişkin mekanizmadır. Fenotiazin ve butirofenon molekülleri DA erjik otoreseptörleri de bloke ettikleri için, bu olay dopaminerjik nöronlarda DA artışına ve sentezinde hızlanmaya yol açar. Çünkü bu reseptörlerin inhibe edilmesi normalde DA transmitter uyarımı şeklinde tepki yaratmaktadır. Bu

nedene postsinaptik DA reseptör duyarlılığında artışa ek olarak presinaptik DA otoreseptörlerinin inhibisyonu ile dopamin sentez artışı diskinezileri ortaya çıkarabilmektedir.

### TEDAVİ

Tardif diskinezi belirdiğinde yapılacak ilk iş nöroleptik ajanı dozunu giderek azaltarak kesmek, eğer bu yapılamıyorsa günlük devam dozu olabildiğince minimale indirmek ve tedavi süresini kısaltmaktır.

Reserpine ve tetrabenazine dopaminin nöronal depo yerlerinde birikimini azaltırlar ve reseptör blokörü olmadıkları için tardif diskinezilerde en olumlu görülen ilaçlar arasındadırlar.

Kolinerjik aktiviteyi arttıran ilaç olarak Physostigmine'nin I.V. verilmesi ile iyileştirici etki bazı olgularda sağlanabilmektedir. Aynı şekilde Deanol da vakaların bir kısmında iyileştirici etki sağlamaktadır.

Clozapine etkisi mesolimbik dopaminerjik sistem reseptörleri üzerine blokaj yapışı ile açıklanırken, striatal dopamin blokajı etkisi yoktur. Bu tardif diskinezi üzerine iyileştirici etki yapabilmekte ve bu arada antipsikotik etkisinden de yararlanılmaktadır.

### SENİL OROFASİYAL DİSKİNEZİ

Yüzün ve dilin istem dışı hareketleri genellikle yaşlılarda, özellikle senil demansı olanlarda meydana gelebilir. Bunlar, düzensiz dudak hareketleri, dilin dışarı çıkarılması, ağzı açıp kapama hareketleridir. Beraber olan bu hareketler çiğneme ve yutkunmayı düşündürür. Hareketler dinlenmede belirgindir, maksatlı hareket ile yatışmaya meyilidir. Patofizyolojisi bilinmiyor, ancak serebral kortikal inhibisyonun kalkması ile infantil oral motor aktivitesinin ortaya çıktığı sanılıyor.

### OLGULAR

1) K.T., 58 y., bayan hasta, 30.6.1987 günü 2499 protokol no. ile nöroloji kliniğine yatırıldı. 8 yıl önce her iki göz kapağında titreme şeklinde başlayan hareketleri, giderek orobuccalingual diskineziye dönüşmüş ve hasta 2 ay poliklinikimizde takip edilmiş. Yatışından 20 gün önce titreme tarzındaki hareketleri sağ koluna da yayılmış. Hastanın genel sistem muayenesinde, öz ve soy geçmişinde özellik saptanamadı. Nörolojik muayenesinde blefarospazm, ağız kenarında çekilme tarzında hareketler, sağ kolda kaba tremor saptandı. Kranial sinirlere ait patolojik bulgu tesbit edilmedi. İstemli aktif hareketler, kas gücü normal, ekstrapiramidal sistem ve serebellar sisteme ait özellik saptanamadı. DTR normoaktif olup, patolojik refleks ve duyu kusuru saptanamadı.

Laboratuvar incelemelerinde, Hb, lökosit, idrar incelemeleri normal, sedim 84/mm st bulundu.

Hastaya poliklinik takibi sırasında 4x5 mg Haloperidol başlandı. Başlangıçta oldukça faydalanmasına rağmen, daha sonra hareketler tekrar arttı. Servise yatışından sonra sırası ile Lithuril, Mysolin, Lioresal denendi, ancak faydalı olmadı. Daha sonra tekrar Haloperidol, Dideral ve B6 vitamini verildi. Hasta tam bir düzelme göstermesizin Haloperidol 3x15 damla, Dideral 3x1 tb, Adervit 1x1 tb aldığı halde taburcu edildi.

2) A.K., erkek hasta, 4.2.1987'de 977 protokol no.su ile nöroloji kliniğine yatırıldı. Hastanın 2 yıl önce ağzında çekilmeler, tükürüğünü yutamama, gözlerini istem dışı açıp kapama şeklinde hareketleri başlamış ve giderek artmıştır. Hastanın genel sistemik muayenesinde, öz ve soy geçmişinde özellik saptanamadı. Nörolojik muayenesinde konuşma dizartrik, kranial sinirler intakt, kas gücü tam, DTR (+ + +), TDR iyi planter değildi, ekstrapiramidal sistem muayenesinde tremor saptandı, duyu kusuru bulunmadı.

Laboratuvar bulguları: Rutin laboratuvar muayeneleri içinde Hb %53 mg olup, diğerleri normal idi.

Hastaya Lityum 3x300 mg başlandı, daha sonra Haloperidol 4x10 damla eklendi. Bu tedavi altında iken blefarospazm kayboldu, orofasiolingual hareketler ileri derecede azaldı ve hasta bu şekilde taburcu edildi.

3) I.A., erkek hasta, 60 y. da, 3.11.1986'da 8800 protokol no.su ile nöroloji kliniğine yatırıldı. Hastanın 10 ay önce dudaklarında gerilme, dilinde tutukluk olmuş ve giderek artmış. Genel muayenesinde öz ve soy geçmişinde, özellik saptanamadı. Nörolojik muayenesinde konuşma dizartrik, ağız kenarında çekilme hareketleri mevcut olup, kranial sinirler intakt, kas gücü tam, DTR (+ +), TDR solda dorsal, ekstrapiramidal sistemde sağda daha belirgin olarak, her iki tarafta dişli çark bulundu. Serebellar sistem normal idi, duyu kusuru saptanamadı.

Laboratuvar muayenelerinde rutin kan, idrar, elektrolitler, T3-T4, EEG normal bulundu.

Hastaya Madopar, Diazem ve Benexol denendi. Başarılı olmadı. Daha sonra Lityum 2x750 mg., Norodol 3x1 mg. verildi. Klinik tabloda ileri derecede düzelme gözlenerek taburcu edildi.

### TARTIŞMA

Meige sendromu tanısı konulan 3 vaka tedaviye verdikleri cevaba göre tartışılmıştır.

### KAYNAKLAR

- 1- Adams Raymond D. Maurice Victor: Principles Of Neurology, Singapore, 1986.
- 2- Ertekin Cumhuri: Nörolojide Fizyopatoloji ve Tedavi, İzmir, 1987.

- 3- Merritt's Textbook of Neurology: Seventh Edition, Philadelphia, 1984.
- 4- Rosenberg Roger N: The Clinical Neuro sciences, New York, 1983.
- 5- Rosenberg Roger N: Neurology, New York 1980.
- 6- 1985 Year Book of Neurology and Neurosurgery, Chicago.
- 7- Sir John Walton: Disorders of Voluntary Muscle, Fourth edition, New York, 1981.
- 8- Zileli Turgut: Nörolojik Hastalıklarda Tedavi El Kitabı, Ankara, 1985.