

Millard-Gubler Sendromlu bir olguda şaşılık ve okulooplasti cerrahisi

Strabismus and oculoplastic surgery in a case with Millard-Gubler Syndrome

Derya Özkan 

Osman Bulut Ocak 

Hilal Zeynep Ceylan 

Birsen Gökyiğit 

Muhittin Taşkapılı 

Sağlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Beyoğlu Göz Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul, Türkiye

ÖZ

Millard-Gubler Sendromu (MGS), 6. ve 7. kraniyal sinir periferik felcine eşlik eden vücut karşı tarafında hemiparezi ya da hemipleji ile seyrederek. Etiyolojide yaşa göre değişkenlik görülmekle birlikte pons hasarı ön plandadır. Tedavi ve prognoz esas olarak etiyolojiye bağlıdır. Kliniğimize sağ gözde içe kayma şikayetiyle başvuran 18 yaşındaki erkek hastada Millard-Gubler Sendromu düşünülmüş, ancak etiyoloji belirlenememiştir. Hastaya şaşılık ve lagofthalmus nedeniyle operasyonlar uygulanmış, sonuç olarak ortofori sağlanmış ve lagofthalmus düzeltilmiştir. Hastalara nöroloji kliniğinin bilgisi dışında yapılacak cerrahi müdahalelerin, hastalığın oküler bulgularını maskeleyebileceği unutulmamalı, multidisipliner yaklaşımla, nörolojik rehabilitasyonu da içeren konservatif tedavi uygulanmalıdır.

Anahtar Sözcükler: Millard-Gubler Sendromu, 6. kraniyal sinir felci, 7. kraniyal sinir felci, şaşılık, lagofthalmus.

ABSTRACT

Millard-Gubler Syndrome (MGS) progresses with contralateral hemiparesis or hemiplegia accompanying peripheral palsies of 6th and 7th cranial nerves. Although the etiology varies according to age, pons damage is prominent. Treatment and prognosis mainly depend on etiology. An 18-year-old male patient applied to our clinic with the complaint of crossing in the right eye, Millard-Gubler Syndrome was considered but the etiology could not determine. Operations were performed to the patient due to strabismus and lagophthalmos, as a result orthophoria was provided and lagophthalmos was corrected. It should be kept in mind that may mask ocular findings of the disease if surgical interventions to be performed on patients without the knowledge of the neurology clinic, with a multidisciplinary approach, conservative treatment, including neurological rehabilitation should be administered.

Keywords: Millard-Gubler Syndrome, 6. cranial nerve palsy, 7. cranial nerve palsy, strabismus, lagophthalmos.

GİRİŞ

Millard-Gubler Sendromu, 6. ve 7. kraniyal sinir periferik felcine eşlik eden, vücut karşı tarafında hemiparezi ya da hemipleji ile seyreden bir hastalıktır. Nadir görülen bu sendromda klinik olarak 6. kraniyal sinir felcine bağlı dışa bakış kısıtlılığı, 7. kraniyal sinir felcine bağlı lagofthalmus

ve kontralateral kortikospinal yol tutulumuna bağlı olarak ekstremitelerde paralizi/pleji görülür. Etiyolojisinde pons hasarı ön plandadır. Pons hasarına yol açabilecek her türlü hastalık (iskemi, enfeksiyonlar, tümörler vb.) bu sendroma sebep olabilir (1).

Sorumlu yazar: Derya Özkan

Sağlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Beyoğlu Göz Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul, Türkiye

E-posta: deryaozkan512@gmail.com

Başvuru tarihi: 04.08.2020

Kabul tarihi: 02.04.2021

Bu olgu sunumunda, Millard-Gubler Sendromu tanısı alan olgumuzun klinik özelliklerini ve olguya uygulanan şaşılık ve lagoftalmus cerrahilerini sunmayı amaçladık. Hastanın yasal vasisinden tıbbi verilerinin yayınlanabileceğine ilişkin yazılı onam belgesi alınmıştır.

OLGU

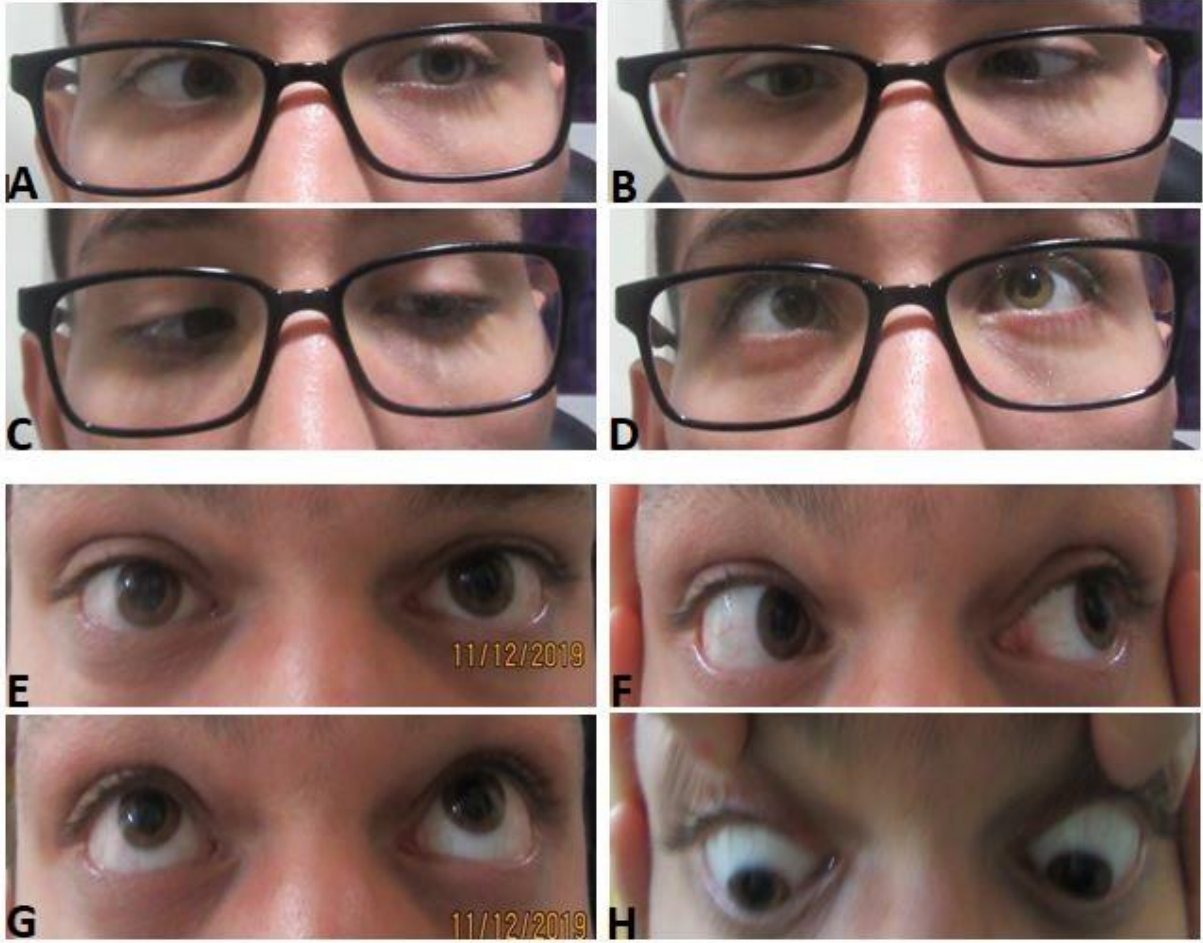
Çocukluktan beri sağ gözde içe kayma şikâyetiyle hastanemizin şaşılık birimine başvuran 18 yaşındaki erkek hastanın ailesinden alınan anamnezde, 3-4 yaşlarındayken ateşli bir hastalık geçirdiği ve bu nedenle yoğun bakım servisinde süresini tam olarak hatırlayamamakla birlikte, uzun bir süre yattığı öğrenildi. Ebeveyni tarafından şikâyetlerinin o dönemde başladığı belirtildi.

Hastanın yapılan oftalmolojik muayenesinde her iki gözde en iyi düzeltilmiş görme keskinlikleri (EİDGK) 0,9 desimaldi. Biyomikroskopik muayenede, sağ gözde inferiorda punktat tarzda korneal boyanma ve açıkta kalma keratopatisi mevcutken, sol gözün ön segmenti doğal olarak izlendi ve fundus muayenesinde iki gözde de herhangi bir patolojiye rastlanmadı. Preoperatif Krimsky testi ile primer pozisyonda yakında ortalama 25 prizma diyoptrisi (PD), uzakta ortalama 30 PD sağ ezotropeya (ET) mevcuttu (Şekil-1A). Sağ gözde dışa bakışta -3 kısıtlılık saptanırken (Şekil-1B), diğer kadranlarda göz hareketleri serbestti (Şekil-1C-D). Worth 4 nokta testinde uzak ve yakında sağ gözde supresyon mevcuttu ve Titmus fly testi sonucunda olguda stereopsis bulunmamaktaydı. Yapılan Hess testi 6. sinir felciyle uyumlu bulundu. Aynı zamanda sağ tarafta periferik fasiyal paralizisi saptandı. Bell fenomeni pozitif olan hastanın lagoftalmusu mevcuttu. Altıncı ve 7. kraniyal sinir felci birlikteliği görülen hastanın öyküsünden özellikle alt ve üst ekstremitelerde güçsüzlük nedeniyle çocukluk çağından beri fizik tedavi aldığı öğrenildi. Bunun üzerine hastadan radyoloji ve nöroloji konsültasyonu istendi. Yapılan görüntüleme tetkikinde sağ pons ventral parçada hipointens alanlar saptandı. Nöroloji tarafından klinik ve radyolojik bulgular ışığında hastaya Millard-Gubler sendromu tanısı kondu, ancak

etiyojijiyi saptamak için ileri tetkiklere gereksinim olduğu öğrenildi. Sağ lagoftalmus ve keratopati nedeniyle üst göz kapağı tarsına altın ağırlık uygulaması, sağ içe kayma nedeniyle ise çift taraflı medial rektus (MR) kası 5 mm geriletme cerrahisi planlandı. Genel anestezi altında olguya her yöne zorlu düksiyon yapıldı, sağ gözde -3 abdüksiyon kısıtlılığı mevcuttu. Her iki gözde konjonktiva, limbal insizyonla açılarak MR kaslarına ulaşıldı. Önceden belirlenen miktarda geriletme yapıldıktan sonra kaslar 6/0 vikril suture kullanılarak skleraya tutturuldu. Konjonktiva 8/0 vikril suture ile kapatıldı.

Olgunun postoperatif 1. hafta muayenesinde her iki gözde EİDGK 0,9 desimaldi. Krimsky testi ile primer pozisyonda yakında ortoforken (Şekil-1E), uzakta ortalama 10 PD sağ ET mevcuttu. Sağ gözde dışa bakış kısıtlılığı devam ediyordu, diğer kadranlarda göz hareketleri serbestti (Şekil-1F-G-H). Postoperatif 1. ve 3. ayda yapılan muayenelerde EİDGK seviyelerinde değişiklik saptanmadı. Sağ gözdeki dışa bakış kısıtlılığı devam ediyordu ve stereopsis yoktu. Postoperatif 3. ayda Krimsky testi ile primer pozisyonda yakında ortofori sağlanmış iken, uzakta ortalama 12 PD sağ ET mevcuttu. Anormal baş pozisyonu (ABP) bulunmuyordu.

Olgu okulooplasti birimine yönlendirildi. Şaşılık cerrahisinden 6 ay sonrasına altın ağırlık implantasyonu planlandı. Operasyon öncesi kapağa yerleştirilecek ideal ağırlık, göz kapağı üzerine yapıştırılan deneme plakları ile değerlendirildi. Otuz dakikalık bir bekleme süresinden sonra kapak açıklığı ve her iki göz arasındaki simetri izlendi, uygun kalıcı implantın ağırlığına karar verildi. Supratarsal katlantı bölgesine cilt ve cilt altı insizyon yapıldıktan sonra orbikularis okuli kas diseksiyonu ile tarsi ulaşıldı. Operasyon öncesi belirlenen altın implant, orbikularis kas ile tarsal tabaka arasında oluşturulan küçük cebin içine tars üzerinde uygun olan bölgeye 6/0 prolensuture ile tespit edildi. Orbikularis okuli kası 6/0 vikril ET ve cilt 6/0 prolensuture dikişlerle kapatıldı. Cilt dikişleri postoperatif 5. günde alındı. Hastanın açıkta kalma keratopatisinin gerilediği izlendi.



Şekil-1. Operasyon öncesi **A)** Primer pozisyonda sağ ezotropya **B)** Sağ gözde dışa bakış kısıtlılığı **C-D)** Diğer kadranlarda göz hareketleri serbest Operasyon sonrası **E)** Primer pozisyonda ortoforik **F-G-H)** Sola, yukarı ve aşağı bakışta göz hareketleri serbest.

TARTIŞMA

Fasiyal Abducens Hemipleji Sendromu ya da Ventral Pontin Sendrom olarak da bilinen Millard-Gubler

(9) etyolojili vaka takdimleri yapılmıştır Sendromu iki Fransız hekim tarafından tanımlanmıştır. Auguste Louis Jules Millard (1830-1915), 1855 yılında hastalığı ilk kez tanımlayan kişiyken, Adolphe Marie Gubler (1821-1879), bu olguyu bir yıl sonra bir tıp dergisinde yayınlamıştır (2). Ponsun ventromediyal bölümünü etkileyen lezyona bağlı gelişen sendromda, karşı kortikospinal yol lifleri, aynı taraf 6. kranial sinir lifleri ve 7. kranial sinirin fasiküler intrapontin parçası etkilenir. Buna bağlı olarak aynı tarafta dışa bakış kısıtlılığı, fasiyal paralişi, karşı taraf ekstremitelerde hemiparezi/hemipleji izlenir. Bu sendromda medial lemniskus ve spinotalamik yol tutulumu olmadığından duyu kaybı görülmez (3).

Etiyoloji yaşa göre değişkenlik gösterir. Literatür incelendiğinde, son 10 yıl içinde tanı alan Millard-Gubler sendromlarına ait başvuru semptomları ve etiyolojik veriler Tablo-1'de gösterilmiştir. Genç yaşlarda, tümörler, enfeksiyöz ve demyelinizan hastalıklar daha sık görülürken; daha ileri yaşlarda hemoraji, iskemi, travma sonrası prepontin subaraknoid hematoma bağlı arter basısı gibi vasküler patolojiler daha ön plandadır (1). Literatürde günümüze kadar, 7 yaşında bir kız çocuğunda pontomedüller sistiserkoza bağlı enfeksiyöz (4), serebral infarkta bağlı iskemik (5, 6), kavernoöz hemanjioma bağlı hemorajik (7), serebellopontin köşede hemanjioperisitoma ve kavernoöz sinüs menenjiomuna bağlı tümöral (8) ve travmatik. Görüntüleme yöntemleriyle iskemik dört vakada vertebroziler sistemde oklüzyon saptanırken, iki vakada iskeminin sebebi net olarak ortaya konamamıştır. Bizim olgumuzda da görüntüleme ile pons hasarı tespit edilmiş olsa da sendroma neden olan patoloji açıklanamamıştır.

Tablo-1. Son 10 yılda tanı alan Millard-Gubler Sendromları başvuru semptomları ve etiyolojileri.

Bildiri yılı	Yaş / Cinsiyet	Başvuru anındaki semptomlar	Etiyoloji
2010	45 yaş erkek	Horizontal diplopi, sol 7. kranial sinir felci, sağ alt ve üst ekstremitelerde güçsüzlük	Sol pons akut enfarktı (+MDSA* meningovaskülit)
2011	27 yaş kadın	Sol periferik 7. kranial sinir paralizi, sağ hemipleji, diplopi	Sol pons kavernöz hemanjiomuna bağlı hemoraji
2012	7 yaş kadın	Kusma, ağız kenarında sağa kayma, 6. ve 7. kranial sinir felci, alt ve üst ekstremitelerde güçsüzlük	Nörosistiserkoz
2013	63 yaş erkek	Sol hemiparezi, sağ 7. kranial sinir felci	Ventromedial medüller infarkt, baziller sistemde diffüz aterosklerotik değişiklikler
2016	42 yaş erkek	Baş dönmesi, yürüme güçlüğü, sağ periferik 7. kranial sinir felci, 6, kranial sinir felci, sol hemiparezi	Primer meningeal hemanjioperisitom
2016	60 yaş kadın	Sağ 6. ve 7. kranial sinir felci, sol hemiparezi	Pons kavernöz anjiomu
2019	49 yaş erkek	Baş dönmesi, bulantı, geveleyerek konuşma, sağ 7. kranial sinir felci, sol hemiparezi	Vertebrobaziller arter disseksiyonu
2019	58 yaş kadın	Akut vertigo, ani horizontal diplopi, 7. kranial sinir felci, kontralateral hemiparezi	İzole pons enfarktı

*MDSA: Metisiline dirençli Staphylococcus aureus.

Bildirilen olguların hemen hepsinde başvuru anında ipsilateral fasiyal paralizi ve kontralateral ekstremitelerde tutulumu gözlenirken, yalnızca bir kısmında göz hareketlerinde kısıtlılık, diplopi ve kayma saptanmıştır (1). Bizim vakamızda hastanın bize başvuru sebebi sağ gözde içe kaymaydı, diplopi tariflemiyordu. Sağ gözde abduksiyon kısıtlılığı olan hastada 6. kranial sinir felci mevcuttu. 6. kranial sinir felcinde lateral rektus kasının etkilenme derecesine göre cerrahi prosedür seçimi yapılabilir. Hafif dereceli parezilerde MR kası geriletmesi yeterli olurken, tam parezide abduksiyonu kuvvetlendirmek için geriletmeye vertikal transpozisyon eklenebilir (10). Biz, olgumuzda ABP olmadığı ve hasta abduksiyon kısıtlılığından çok içe kaymadan şikâyetçi olduğu için MR geriletme yapmayı tercih ettik. Literatürde, MR kası geriletme cerrahisine ilaveten vertikal kas transpozisyonunun da eklendiği kavernöz sinüs menenjiomuna bağlı bir Millard-Gubler Sendromu da bildirilmiştir. Ancak bu olgunun öncesinde diğer gözüne MR kası geriletme ve lateral rektus kası rezeksiyonu yapılmış olup hastada konsektif ekzotropya ve anormal baş pozisyonu gelişmiştir (10).

SONUÇ

Tanı için detaylı bir hikaye ve fizik muayene gereklidir, klinik ya da radyolojik bulgular tanıya yardımcı olabilir (1). Tedavi ve prognoz esas olarak etiyolojiye bağlıdır (1). Nadir görülen bu sendromda; nörolojik bulguların atlanmaması ve tanı için multidisipliner yaklaşım gerekmektedir, nörolojik rehabilitasyonu da içeren konservatif tedavi önerilir (1). Özellikle oftalmolojik açıdan, yapılacak olası tüm şaşılık ve kapak cerrahileri, nöroloji kliniğinin bilgisi dahilinde olmalıdır. Nöroloji kliniğinin bilgisi dışında yapılacak cerrahi müdahaleler, hastalığın oküler bulgularını maskeleyebilir. Cerrahide esas amaç, içe kayma ve eğer varsa ABP'nin düzeltilmesi ve olası kornea hasarlarından korunmak için lagofthalmus cerrahileridir. Ekstraoküler kas ve kapak cerrahileri ile ortofori sağlanabilmekte ve lagofthalmus düzeltilebilmektedir.

Çıkar çatışması: Bu yayına ilişkin yazarların herhangi bir çıkar çatışması yoktur.

Kaynaklar

1. Sakuru R, Elnahry AG, Bollu PC. Millard Gubler Syndrome. StatPearls [Internet] 2020 [cited 15 Jan 2020]. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30422502/>
2. Walusinski O. Adolphe Gubler (1821-1879) or Parisian neurology outside La Salpêtrière in the age of Jean-Martin Charcot. *Rev Neurol (Paris)* 2019; 175 (4): 207-16.
3. Ceballos-Lizarraga R, Palomino-Díaz C, Romero-Figueroa JÁ. Wall-Eyed Monocular Internuclear Ophthalmoplegia (WEMINO) and Millard-Gubler Syndromes in a patient with isolated pontine infarction: Topographic, oculomotor, and radiological analysis of two very uncommon conditions. *Case Rep Neurol* 2019; 11 (2): 230-7.
4. Prasad R, Kapoor K, Srivastava A, Mishra O. Neurocysticercosis presenting as Millard Gubler syndrome. *Journal of Neurosciences Rural Practice* 2012; 3 (3): 375-7.
5. Rose DZ, Parra-Herran C, Petito CK, Post MJ. Restricted diffusion of pus in the subarachnoid space: MRSA meningo-vasculitis and progressive brainstem ischemic strokes – A case report. *Case Reports in Neurology* 2010; 2 (2): 101-10.
6. Li XT, Yuan JL, Hu WL. Vertebrobasilar artery dissection manifesting as Millard-Gubler Syndrome in a young ischemic stroke patient: A case report. *World Journal of Clinical Cases* 2019; 7 (1): 73-8.
7. Kesikburun S, Safaz İ, Alaca R. Pontine cavernoma hemorrhage leading to Millard-Gubler Syndrome. *American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation* 2011; 90 (3): 263.
8. Ben Nsir A, Badri M, Kassab AZ, Hammouda KB, Jemel H. Hemangiopericytoma of the cerebellopontine angle: A wolf in sheep's clothing. *Brain Tumor Research and Treatment* 2016; 4 (1): 8-12.
9. Matsuyama T, Masuda A. A rare case of delayed traumatic Millard-Gubler Syndrome. *No Shinkei Geka* 1992; 20 (6): 697-9.
10. Dourado Leite R, Freitas C, Guimaraes S. Vertical muscle transposition with silicone band belting in VI nerve palsy. *BMJ Case Rep* 2016 doi: 10.1136/bcr-2016-216722