

DOI: 10.14235/bs.2018.1931

Manuscript Type: Case Report

Turkish Title: Asimetrik Blefarospazm

Turkish Running Head: Asimetrik Blefarospazm

Title: Asymmetric Blepharospasm

Running Head: Asymmetric Blepharospasm

Authors: Gözde BARAN¹ Çiğdem DENİZ² Azize Esra GÜRSOY² Gülsen BABACAN YILDIZ²

Institutions: ¹Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

²Bezmialem Vakıf Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Nöroloji AD, İstanbul, Türkiye

Address for Correspondence: Gözde BARAN drgozdebaran@gmail.com

Cite this article as: Baran G, Deniz Ç, Gürsoy AE, Babacan Yıldız G. Asymmetric Blepharospasm.

Bezmialem Science 2018. DOI: 10.14235/bs.2018.1931

This article has been accepted for publication and undergone full peer review but has not been through the copyediting, typesetting, pagination and proofreading process, which may lead to differences between this version and the Version of Record. Please cite this article as: Baran G, Deniz Ç, Gürsoy AE, Babacan Yıldız G. Asymmetric Blepharospasm. Bezmialem Science 2018. DOI: 10.14235/bs.2018.1931

©Copyright 2018 by Bezmialem Vakıf University - Available online at www.bezmialemscience.org

Asimetrik Blefarospazm

ÖZ

Benign esansiyel blefarospazm(BEB) orbikularis okuli kasının iki yanlı kasılması sonucu göz kapaklarının istemsiz olarak kapatılmasına yol açan fokal bir distonidir. Elli bir yaşında bayan hasta yaklaşık 11 yıldır önce sol, 1 yıl sonra da sağ göz kapağında başlayan kasılma ve kapanma şikayetleri ile nöroloji polikliniğine başvurdu. Kraniyal manyetik rezonans görüntülemesi normal olarak değerlendirilen hastaya mevcut öykü ve nörolojik muayene bulgusu ile blefarospazm tanısı konuldu. Botulinum toksin-A enjeksiyonu yapılan hasta 2 hafta sonra kontrole çağırıldı. BEB zaman zaman fonksiyonel körlüğe varacak derecede hastanın yaşam kalitesini bozan bir hastalık olup tanı ile tedavi başlanması arası geçen süre özellikle atipik başlangıç ve seyirli olgularda belirgin gecikebilmektedir. Bu sebeple de tipik başlangıç ve seyir göstermeyen hastalarda ayırıcı tanıdaki diğer hastalıklar ile karışabilmektedir.

Anahtar kelimeler: Asimetrik, Blefarospazm, Fokal, Distoni, Botoks

This article has been accepted for publication and undergone full peer review but has not been through the copyediting, typesetting, pagination and proofreading process, which may lead to differences between this version and the Version of Record. Please cite this article as: Baran G, Deniz Ç, Gürsoy AE, Babacan Yıldız G. Asymmetric Blepharospasm. Bezmialem Science 2018. DOI: 10.14235/bs.2018.1931

Asymmetric Blepharospasm

Abstract

Benign essential blepharospasm is a focal dystonia that causes involuntary occlusion of the eyelids as result of bilateral contraction of orbicularis oculi muscle. A 51-year-old female patient evaluated at the outpatient clinic with complaints of contraction and closure of the left eye for about 11 years and the same complaints of right eye for 10 years. Cranial MRI was normal and blepharospasm was diagnosed as a result of clinical and neurological evaluation. The patient underwent a Botulinum Toxin-A injection and was called for control 2 weeks later. Benign essential blepharospasm is a disease that seriously affects the quality of life of the patient, sometimes it can cause functional blindness. The time between diagnosis and treatment may be delayed in atypical cases. For this reason; differential diagnoses of atypical cases should be done well.

Keywords: Asymmetric, Blepharospasm, Focal, Dystonia, Botox

This article has been accepted for publication and undergone full peer review but has not been through the copyediting, typesetting, pagination and proofreading process, which may lead to differences between this version and the Version of Record. Please cite this article as: Baran G, Deniz Ç, Gürsoy AE, Babacan Yıldız G. Asymmetric Blepharospasm. *Bezmialem Science* 2018. DOI: 10.14235/bs.2018.1931

©Copyright 2018 by Bezmialem Vakif University - Available online at www.bezmialemscience.org

Giriş

Benign esansiyel blefarospazm (BEB) orbikularis oculi, proserus ve komşu korugator kasların istemsiz kasılmaları sonucu oluşan, servikal distoniden sonra ikinci sıklıkta görülen fokal bir distonidir(1, 2). Bu kasların aşırı aktivitesi göz kırpmaya frekansının artmasına ya da işlevsel körlüğe yol açacak kadar sık ve şiddetli göz kapanmalarına neden olur(2). Tüm distonilerde olduğu gibi hastalığın patogenezi bilinmemekle birlikte kortiko-striato-talamo-kortikal devrelerin disfonksiyonu sonucu geliştiği düşünülmektedir(3). Nadiren unilaterale ya da asimetrik olarak başlayabilir fakat hemen her zaman her iki gözün istemsiz kapanmasını içerir(1). Bu yazıda unilaterale başlayan ve takibinde uzun yıllardır halen belirgin asimetrik seyirli olarak devam eden BEB olgumuz literatür eşliğinde sunulmuştur.

Olgu Sunumu

Elli bir yaşında bayan hasta yaklaşık 11 yıldır önce sol, 1 yıl sonra da sağ göz kapağında başlayan kasılma ve kapanma şikayetleri ile nöroloji polikliniğine başvurdu. Hasta özellikle ışıklı ortamlarda yakınmasının belirgin arttığını, zaman zaman da sol gözünün tam olarak kapandığını ve bu yüzden sık sık eliyle açmak zorunda kaldığını belirtti. Nörolojik muayenesinde istirahat durumunda iken sol göz kapağında tama yakın, sağ göz kapağında ise minimal kapanması dışında özellik yoktu. Özgeçmişinde ve soygeçmişinde özellik olmayan hastanın kranial manyetik rezonans görüntülemesi normal olarak değerlendirildi. Hastaya mevcut öykü ve nörolojik muayene bulgusu ile blefarospazm tanısı kondu ve botulinum toksin-A enjeksiyonu yapılması planlandı(Figür 1). Botulinum toksin(Botox®) 2 ml %0,9 NaCl ile sulandırıldıktan sonra orbikularis okuli kasının pretarsal bölümüne subkutan olarak toplam 5 farklı noktadan 5'er ünite enjekte edildi. Ayrıca korrigatör kasa da 5 ünite yapıldı. İki hafta sonra kontrole çağrılan hastanın yakınmalarının tama yakın düzeldiği gözlemlendi(Figür 2). (Hastadan onam ve resminin yayınlanması için tüm yasal izinler alınmıştır.)

This article has been accepted for publication and undergone full peer review but has not been through the copyediting, typesetting, pagination and proofreading process, which may lead to differences between this version and the Version of Record. Please cite this article as: Baran G, Deniz Ç, Gürsoy AE, Babacan Yıldız G. Asymmetric Blepharospasm. Bezmialem Science 2018. DOI: 10.14235/bs.2018.1931

Tartışma

Benign esansiyel blefarospazm(BEB) orbikularis okuli kasının iki yanlı kasılması sonucu göz kapaklarının istemsiz olarak kapatılmasına yol açan fokal bir distonidir(2). Blefarospazmın temel semptomları göz kapaklarının istemsiz kasılmaları ile göz kırpma sıklığında artış ve sonuç olarak her iki gözü de etkileyen kronik istemsiz kasılmalardır. BEB genellikle göz kırpma sıklığının artmasıyla başlar. Zaman içerisinde kırpma frekansındaki artışı spazm takip eder. Bazı hastalarda bu spazmlar sonucu fonksiyonel körlük gelişimi görülebilmektedir. Spazm olguların yaklaşık %88'inde bilateral olarak başlar(4, 5). Sıklıkla doğru tanı konması ve tedavi öncesi süre uzun sürmektedir. Jankovic ve Orman'a göre BEB hastalarının %50'sinde semptomlar tanıdan 4-10 yıl önce, %20'sinde ise 10 yıldan daha uzun süre önce başlamaktadır(4). Bizim hastamızın da yakınmaların başlamasından sonra bir süre Göz Hastalıkları polikliniğinden, sonrasında da spazmların çok asimetrik olması nedeniyle hemifasiyal spazm tanısıyla bir nöroloji polikliniğinden takip edildiği öğrenildi. İlerleyici bir hastalık olan BEB'li olguların yaklaşık %78'inde ya BEB ile beraber ya da sonrasında gelişen alt yüz ve boyun bölgesinde(Meige sendromu, orofasiyal distoni veya oromandibüler distoni) ya da fasiyal sinirin dağılımı dışındaki bölgelerde distoni görülebilmektedir(6). Olgumuzun şikayetleri tek taraflı olarak başlamış, kısa süre içerisinde literatürle benzer şekilde diğer gözde de şikayetlerin başlaması ile bilateral ancak hep belirgin asimetrik seyir göstermiştir. Tedavisinde tamamen etkili bir yöntem bilinmiyor olsa da BEB'de etkisi gösterilmiş bazı tedaviler bulunmaktadır. Spontan remisyon oranları ise %1,2-11,4 gibi geniş bir aralıkta bildirilmiştir(7, 8). Hastaların yaklaşık üçte birinin birinci veya ikinci derecede akrabalarında BEB, Meige sendromu, Parkinson Hastalığı veya Esansiyel Tremor gibi diğer hareket bozukluklarından en az birinin görülmesi bazı hastaların genetik bir yatkınlığının olduğunu düşündürmektedir(5). Ancak çoğu BEB vakası sporadiktir ve sebep olan gen saptanamamıştır. Olgumuzun soygeçmiş sorgulandığında birinci ve ikinci derece akrabalarında herhangi bir hareket bozukluğu hastalık öyküsü saptanamamıştır.

This article has been accepted for publication and undergone full peer review but has not been through the copyediting, typesetting, pagination and proofreading process, which may lead to differences between this version and the Version of Record. Please cite this article as: Baran G, Deniz Ç, Gürsoy AE, Babacan Yıldız G. Asymmetric Blepharospasm. Bezmialem Science 2018. DOI: 10.14235/bs.2018.1931

BEB tanısı konulmadan önce ayırıcı tanıda bazı hastalıklar düşünölmelidir. Kasılma yüzün sadece bir tarafında ise hemifasiyal spazm olma olasılığı yüksektir ancak blefarospazmın da nadiren de olsa başlangıçta tek taraflı olarak başlayabileceği unutulmamalıdır. Hemifasiyal spazmın her zaman unilateral olarak kalması, BEB ise unilateral başlangıçlı olsa bile neredeyse her zaman bilateral seyirli olması önemli bir noktadır(6). Spazm orbikularis okulünün sadece bir grup liflerini tutmuşsa tanı büyük ihtimalle okuler myokimidir. Eğer bilateral göz kapağı spazmları yüzün bir yarısındaki seyirme ya da spazmlar ile ilişkili ise en doğru tanı Meige Sendromu ya da 'İdiyopatik kranial-servikal distoni'dir. Antidepresanlar, antihistaminikler, sempatomimetikler, dopamin bloke edici veya uyarıcı ilaçlar ve dekonjestanlar BEB olası tetikleyicileri olarak araştırılmalıdır(6). Ayırıcı tanıda düşünölmesi gereken diğer hastalıklar orbikularis okuli kasında spazm görülmeden göz kapağını istemli olarak açmakta zorluğun olduğu göz kapağı açma apraksisi, refleks blefarospazm, blefarittir(6, 9).

Sonuç

BEB; zaman zaman fonksiyonel körlüğe varacak derecede hastanın yaşam kalitesini bozan bir hastalık olup tanı ile tedavi başlanması arası geçen süre özellikle atipik başlangıç ve seyirli olgularda belirgin gecikebilmektedir. Bu sebeple de tipik başlangıç ve seyir göstermeyen hastalarda ayırıcı tanıdaki diğer hastalıklar ile karışabileceğinden dikkat edilmelidir.

This article has been accepted for publication and undergone full peer review but has not been through the copyediting, typesetting, pagination and proofreading process, which may lead to differences between this version and the Version of Record. Please cite this article as: Baran G, Deniz Ç, Gürsoy AE, Babacan Yıldız G. Asymmetric Blepharospasm. Bezmialem Science 2018. DOI: 10.14235/bs.2018.1931

Kaynaklar

- 1- Jankovic J, Kenney C, Grafe S, Goertelmeyer R, Comes G. Relationship Between Various Clinical Outcome Assessments in Patients with Blepharospasm. *Movement Disorders*. 2009; 24(3): 407-13.
- 2- Durmaz NF, Akbostancı CM. Primer Distoniler. In: Emre M, editor. *Nöroloji Temel Kitabı*. Ankara; 2013. p.857.
- 3- Hallett M. Blepharospasm: recent advances. *Neurology*. 2002; 59: 1306–12.
- 4- Jankovic J, Orman J. Blepharospasm: demographic and clinical survey of 250 patients. *Ann Ophthalmol*. 1984; 16(4): 371-6.
- 5- Malinovsky V. Benign essential blepharospasm. *J Am Optom Assoc*. 1987; 58: 646–51.
- 6- Ben Simon GJ, McCann JD. Benign Essential Blepharospasm. *Int Ophthalmol Clin*. 2005; 112(12): 49-75.
- 7- Grandas F, Elston J, Quinn N, Marsden CD. Blepharospasm: a review of 264 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1988; 51: 767–72.
- 8- Castelbuono A, Miller NR. Spontaneous remission in patients with essential blepharospasm and Meige syndrome. *Am J Ophthalmol*. 1998; 126: 432–35.
- 9- Jinnah HA, Berardelli A, Comella C, Defazio G, DeLong MR, Factor S, Galpem WR, Hallett M, Ludlow CL, Perlmutter JS, Rosen AR; Dystonia Coalition Investigators. The Focal Dystonias: current views and challenges for future. *Mov. Disord*. 2013; 28(7): 926-43.

This article has been accepted for publication and undergone full peer review but has not been through the copyediting, typesetting, pagination and proofreading process, which may lead to differences between this version and the Version of Record. Please cite this article as: Baran G, Deniz Ç, Gürsoy AE, Babacan Yıldız G. Asymmetric Blepharospasm. *Bezmialem Science* 2018. DOI: 10.14235/bs.2018.1931