

Hemifasiyal Spazmda Duyusal Hile: Bir Olgu Sunumu

Sensory Trick in Hemifacial Spasm: A Case Report

Ayşegül GÜNDÜZ, Feray BÖLÜKBAŞI, Nurten UZUN ADATEPE

İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Hemifasiyal spazm (HFS) fasiyal sinir innervasyonlu kaslarda, genellikle bir yüz yarısını içeren, istemsiz ve senkron kasılmalardan oluşan bir hareket bozukluğu hastalığıdır. Bu kasılmaların, dış faktörler tarafından tetiklendiği bilinmektedir. Ancak klasik HFS tablolarında klinik bulgular duyusal hilelerden etkilenmez. Bu yazıda, duyusal hile ile yakınmalarının kaybolduğunu söyleyen bir HFS olgusu sunuldu. Daha öncesinde sağlıklı olan 57 yaşında erkek hasta yüzün sol yarısında göz ve dudak köşesi etrafında istemsiz, senkron, kısa süreli klonik kasılmalar nedeni ile başvurdu. Hasta tesadüfi olarak, kasılmaların olduğu tarafta zigomatik kemik ile orbikularis okuli kasının yaklaşık olarak birleşim yeri üzerindeki deriye küçük bir kağıt parçası koyduğunda kasılmaların ya tamamen kaybolduğunu ya da büyük ölçüde azaldığını fark ettiğini bildirdi. Hastaya klinik ve elektrofizyolojik bulgular temelinde HFS tanısı konularak botulinum toksin tip A tedavisi uygulandı. Tedaviden yaklaşık dört gün sonra kasılmalarda azalma başladı ve iki hafta içinde semptomlar dramatik şekilde düzeldi. Distonilerin iyi bilinen bir klinik özelliği olan ve kompleks duyusal-motor entegrasyon süreçleriyle ilgili olduğu düşünülen duyusal hileler HFS olgularında bildirilmemiştir. Olgumuz, HFS'de de suprasegmenter değişiklikler gelişebileceğini ve duyusal hilenin bu yolla var olabileceğini düşündürdü.

Anahtar Sözcükler: Distoni; duyusal hile; hemifasiyal spazm.

Hemifacial spasm (HFS) is a movement disorder disease consisting of involuntary and synchronous spasms in facial nerve innervated muscles, generally involving one half of the face. These spasms are known to be triggered by external factors. However, in classical presentations of HFS, the clinical findings are not affected by sensory tricks. In this article, we present a case of HFS who noted disappearance of symptoms by sensory trick. A previously healthy 57-year-old male patient was admitted with involuntary, synchronous and short-lasting contractions around the eye and the corner of the mouth on the left half of his face. The patient reported he incidentally realized that when he placed a piece of paper on the skin approximately over the junction of the zygomatic bone and orbicularis oculi on the side of the face where the spasms occur, the spasms totally disappeared or decreased. The patient was diagnosed with HFS based on the clinical and electrophysiological findings and treated with botulinum toxin type A. The spasms started to decrease four days after treatment and within two weeks the symptoms improved dramatically. Sensory-tricks, which are well-known clinical features of dystonia and are suggested to be associated with complex sensorimotor integration processes, were not reported in HFS. Our case suggested that suprasegmenter changes and consecutive development of sensory-trick might also occur in HFS.

Key Words: Dystonia; sensory trick; hemifacial spasm.

Hemifasiyal spazm (HFS), fasiyal sinir inner-vasiyonlu kaslarda, genellikle tek taraflı, istemsiz, senkron spazmların olduğu bir hastalıktır. Spazmlar, klonik ya da daha nadiren tonik özellikte olabilir. İstemsiz kasılmalar, çoğunlukla alt göz kapağında başlar ve ilerleyen dönemlerde göz çevresi, yanaklar ve ağız kenarında görülebilir. Bu kasılmaları, mimik kaslardaki istemli kasılma, rüzgar gibi dış faktörler ya da anksiyete ve fatik gibi kişiye bağlı faktörlerin tetiklediği bilinmektedir. Bununla beraber, distonilerden farklı olan HFS'nin uykuda kaybolmadığı, ayrıca göz kapaklarının istemsiz sıkılması (blefarospazm), servikal distoni, işe özgü distoni^[1] ya da yazıcı krampının aksine klasik HFS'de duyusal hilelerin klinik bulguları etkilemediği bildirilmiştir.^[2]

Bu yazıda, duyusal hilenin yakınmaların kaybolmasına neden olduğu bir HFS olgusu duyusal hileye dair literatür eşliğinde sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

Daha önceden sağlıklı olan 57 yaşında erkek hasta yüzün sol yarısında, göz ve dudak kenarında istemsiz, senkron, kısa süreli kasılmalar nedeni ile başvurdu. Hastanın öyküsünden, yakınmalarının, başvurusundan yaklaşık altı ay önce göz altında başladığı ve zaman içinde yanak ve ağız kenarına yayılım gösterdiği öğrenildi. Stres dışında tetikleyici faktör ve geçirilmiş periferik fasiyal parezi öyküsü yoktu. Hasta, kasılma olan tarafta orta hatta alt göz kapağının 1.5 cm altına minik bir kağıt parçası yapıştırdığında, yapışma yerine bağlı olarak kasılmaların ya tamamen kaybolduğunu ya da büyük ölçüde azaldığını ifade etti ve göstermesi istendiğinde defalarca anlattığına benzer sonuçlar alındı.

Nörolojik muayenesinde sol alt göz kapağı, burun kanadı ve üst dudak sol kenarında kısa süreli klonik kasılmalar saptandı. Bu kasılmalar özellikle göz kırpma sırasında bazen de göz kırpmalardan bağımsız idi. İstemli göz kapama ve ağız hareketleri sırasında, orbikularis oris ve okuli kaslarında senkron sinkinetik yayılım izlendi. Hastanın sol alt göz kapağı iç köşesine minik kağıt parçası yapıştırılmasıyla özellikle göz etrafındaki kasılmalar tama yakın azaldı. Kas gücü, serebellar ve kraniyal sinir muayeneleri normal idi, patolojik refleks saptanmadı, derin tendon refleksleri simetrik ve normal

olarak alındı. Diğer vücut bölgelerinde istemsiz hareketler yoktu.

Standart yöntemler ile yapılan elektrofizyolojik incelemelerde, iki yanlı fasiyal sinire ait distal ileti zamanları ve yanıt amplitüdüleri ile göz kırpma yanıtlarının erken ve geç bileşenleri normal sınırlar içinde bulundu.^[3] İğne elektromiyografi (EMG) incelemesinde sol orbikularis okuli ve oris kasında istirahat sırasında aktif denervasyon potansiyelleri gözlenmedi, uzun süreli polimiyografik kayıtlamada her iki kasta senkron hızlı kasılma örnekleri ve göz kırpma çakmaları izlendi. İstemli kasıda ise normal motor üniteler ve normal interferans örneği saptandı. Polimiyografik kayıtlamada, istemli hareket sırasında da gözlenen sinkinetik yayılmayı gösteren sinkinetik aktivite izlendi. Yapılan beyin manyetik rezonans görüntüleme sol vertebral arterde dolikoektazi ve beyin sapına indentasyon saptandı.

Klinik ve elektrofizyolojik bulgular doğrultusunda HFS tanısı konulan hastada sol pretarsal kasların alt iç ve dış, üst iç ve dış kısımlarına 2.5 ünite, sol nazalis kasına 2.5 ünite, sol orbikularis okuli kasının rima palpebralisin 1 cm dış yanına 5 ünite, sağ orbikularis okuli kasının rima palpebralisin 1 cm dış yanına 2.5 ünite, sol zigomatik kasa 5 ünite olmak üzere toplam 25 ünite botulinum toksin tip A (Botox®) uygulandı. Tedaviden sonraki yaklaşık iki hafta içinde yakınmalarda belirgin düzelme gözlendi, 3. ayda yapılan kontrol muayenesinde henüz spazmların olmadığı izlendi ve herhangi bir yan etki saptanmadı.

TARTIŞMA

Sunduğumuz olgunun klinik bulguları doğrultusunda akla ilk gelen tanı HFS'dir. İstemli olarak engelleyememesi nedeniyle tik bozuklukları düşünülmeyi. Polimiyografik incelemeler ile interferans örneği şeklinde kasılma görülmemesi hemifasiyal distoni tanısını dışlamamızı sağladı. Klinik bulguları miyokimiyi düşündürmemekteydi, ek olarak polimiyografik incelemeler ile miyokimiyeye özgü kısmen ritmik, seriler halinde gelen çakmalar izlenmedi.

Hemifasiyal spazm, kadınlarda biraz daha sık olmak üzere tüm yaş gruplarında saptanır (K/E: 2.4/1). Fasiyal sinir innervasyonlu kaslarda istemsiz kasılmalar ile ortaya çıkan HFS, bir kraniyal

distoni formu olarak kabul edilmemektedir.^[4] İstemsiz kasılmalar, en çok göz etrafında ve sırayla yanakta ve ağız kenarında izlenirken frontal ve platizma kaslarına da yayılabildiği bilinmektedir.^[4] Blepharospasm (uncontrollable blinking) ve diğer kranial distonilerin aksine HFS'de bulgular genellikle tek yanlıdır. Belirtiler, çoğunlukla kısa süreli klonik özelliktedir. Fakat göz kapağının uzun süre kapanmasıyla sonuçlanan tonik form da görülebilir.^[5] Klinik olarak ayırt edilebilmelerine karşın elektrofizyolojik incelemeler bu iki tipin daha net belirlenmesini sağlar. İlk tipte bir ya da daha fazla sayıda motor ünite potansiyelinin senkronize saniyeler süren kasılmaları izlenir.^[6] Tonik tipte ise spontan aktivitenin kısmen normal istemli kasılmaya benzeyen yavaş kasılma örneğinde olduğu dikkati çeker.^[7,8] Spazmların yanı sıra HFS'de bildirilen bir başka özellik fasiyal sinirin diğer dallarındaki sinkinetik kasılmalardır.^[5,9] Bizim olgumuzda da dudak kenarı ve burun kanadındaki klonik kasılmalar özellikle göz kırpma sırasında bazen de göz kırpmalardan bağımsız görüldü. Sivak ve ark.da^[10] ani başlangıçlı yüksek frekanslı çakmaların göz kırpma ile senkron ortaya çıkabildiğini bildirmişlerdir.

Distonilerden farklı olarak uykuda kaybolmasına karşın distonilere benzer şekilde istemli kasılma, istemsiz kasılmaların ortaya çıkmasına ya da var olanların artmasına neden olur. Stres veya duygusal değişiklikler de benzer etki gösterir. Distonilerin iyi bilinen bir başka klinik özelliği, hastaların belirtileri baskılamak amacıyla duysal hileler geliştirmesidir. Farklı distoni tiplerinde çeşitli duysal hile yöntemleri gözlenmiştir. Sadece bir Parkinson hastalığı olgusunda istirahat tremorunun ve bir hemikore-hemiballismus olgusunda istemsiz hareketlerin duysal hile ile düzeldiği bildirilmiştir.^[11] Buna karşın, Pubmed veritabanı taramamız sonucu olgumuzun HFS'de bildirilen duysal hile varlığı açısından özellikli olduğu görüşündeyiz.

Servikal distonide dokunma ile kasılmaların azalması,^[12] göz kapaklarının istemsiz sıkılması ya da oromandibüler distonilerdeki şarkı söyleme, okuma, konuşma gibi vokalizasyonlar duysal hileler arasında yer alır.^[13] Bunlar arasında en sık kullanılan ilgili duysal alana dokunmakla istemsiz hareketlerin kaybolmasıdır. Bu duysal geribildirim için fiziksel dokunma da şart değildir.^[12]

Hemifasiyal spazmda sadece motor belirtiler görülmez; göz yaşarması, gözde iritasyon, fasiyal pareteziler ve klik şeklinde tinnitus eşlik eden diğer belirtilerdir. Ağrı gibi duysal belirtilerin yanı sıra trismus ve bruksizm gibi diğer motor belirtiler ve otonom belirtiler de görülebilir.^[14] Bu farklı bulgular, HFS'de trigeminal ve otonom sistemlerle ilişkiyi akla getirmektedir. Primer motor ve duysal korteksteki homunkulus varlığı iyi bilinmektedir. Ek olarak, traktografi çalışmalarıyla talamus ve talamokortikal liflerdeki homunkulus varlığı da bildirilmiştir.^[15] Homunkulusun baş kısmı, talamik ventroposteromedial çekirdekte, bacak kısmı ise ventroposterolateral çekirdekte yerleşmiştir. Olgumuzda da trigeminal sinir invazyonlu bölgelere uyarının istemsiz kasılmalara olan farklı oranlardaki etkisi talamus, bazal gangliyonlar ya da kortikal yapıların arasındaki bağlantılardaki homunkulus imajının organizasyonuna ait farklılıklara bağlı olabilir.

Hemifasiyal spazmda istemsiz hareketler distraksiyon ile kaybolabilirse de duysal hile, basit bir mental efor olarak yorumlanamaz. Duysal hilelerin, karmaşık duysal-motor entegrasyon süreçleri ile ilgili olduğu bildirilmiştir.^[16] Pozitron emisyon tomografi çalışmalarıyla da duysal hilelerin parietal lob ve oksipital kortekste aktivasyona yol açarken suplementer motor korteksin aktivitesinin azalmasına neden olduğu bildirilmiştir.^[17,18] Bu yolla, postür önce normalize olur ve ikinci aşamada duysal hileler merkezi adaptasyonu değiştirerek elde edilen pozisyonun stabilize olmasını sağlar.^[19] Duysal hilelerin globus pallidus ve sensorimotor korteks arasında desenkronizasyona neden olduğu bildirilmiştir.^[20] Hemifasiyal spazm ve distoninin mekanizmaları farklıdır. Hemifasiyal spazm daha çok alt motor nöron ile ilişkili olduğu için HFS'de duysal hile görülmesi beklenmeyebilir.

Hemifasiyal spazm patofizyolojisinde iki ayrı patofizyolojik mekanizma kabul görmektedir. İlk hipotez bası altındaki demiyelinizan sinir bölgesindeki anormal boşalımların kasılma oluşumuna neden olduğudur.^[21-23] Bu ektopik boşalımlar efaptik yayılım yoluyla diğer dallardan beslenen kaslara da yayılır. Fasiyal çekirdek hipotezine göre periferik lezyon fasiyal çekirdeğin hiperekstabilitesine neden olur ve ektopik boşalımların kaynağı de

çekirdektir.^[24,25] Distonilerde ise dopaminerjik iletimin ön planda olduğu beyin sapı refleksleri ve fasiyal çekirdeğin suprasegmental dizinhibisyonu rol oynamaktadır.^[26] Olgumuz, HFS'de de suprasegmenter değişiklikler gelişebileceğini ve duyusal hilenin bu yolla etki ediyor olabileceğini düşündürmüştür.

Sunduğumuz tek olgunun HFS'de duyusal hile varlığına dikkati çekmesine karşın ilişkinin kesinleştirilmesi için çok sayıda olguda test edilmesi gerekmektedir.

KAYNAKLAR

- Lo SE, Gelb M, Frucht SJ. Geste antagonistes in idiopathic lower cranial dystonia. *Mov Disord* 2007;22:1012-7.
- Brown WF, Bolton CF, Aminoff MJ. *Neuromuscular Function and Disease: Basic, Clinical, and Electrodiagnostic Aspects*. Philadelphia: W. B. Saunders Company; 2002.
- Preston DC, Shapiro BE. Blink reflex. In: Preston DC, Shapiro BE, editors. *Electromyography and Neuromuscular Disorders. Clinical-Electrophysiologic Correlations*. 2nd ed. Philadelphia: Butterworth-Heinemann; 2005. p. 59-64.
- Kraft SP, Lang AE. Cranial dystonia, blepharospasm and hemifacial spasm: clinical features and treatment, including the use of botulinum toxin. *CMAJ* 1988;139:837-44.
- Auger RG. Hemifacial spasm: clinical and electrophysiologic observations. *Neurology* 1979; 29:1261-72.
- Aramideh M, Valls-Sole J, Cruccu G, Ongerboer de Visser BW. Assessment of the cranial nerves. In: Brown WF, Bolton CF, Aminof MJ, editors. *Neuromuscular Function and Disease*. Philadelphia: W. B Saunders Comp; 2002. p. 757-80.
- Blumental F, Mark May. Electrodiagnosis. In: May M, editor. *The Facial Nerve*. New York: Thieme; 1986. p. 241-63.
- Hjorth RJ, Willison RG. The electromyogram in facial myokymia and hemifacial spasm. *J Neurol Sci* 1973;20:117-26.
- Kimura J. Blink reflex in facial dyskinesia. In: Jankovic J, Tolosa E, editors. *Facial Dyskinesias*. New York: Raven Press; 1988. p. 39-63.
- Sivak M, Ochoa J, Fernandez JM. Positive manifestations of nerve fiber dysfunction: Clinical electrophysiologic and pathologic correlates. In: Brown WF, Bolton CF, editors. *Clinical Electromyography*. Boston: Butterworth-Heinemann; 1993. p. 117-47.
- Lewitt PA, Gostkowski MT. "Sensory trick" in hemichorea-hemiballism and in Parkinson's disease tremor. *Mov Disord* 2010;25:1312-3.
- Weiner WJ, Nora LM. "Trick" movements in facial dystonia. *J Clin Psychiatry* 1984;45:519-21.
- Wissel J, Müller J, Ebersbach G, Poewe W. Trick maneuvers in cervical dystonia: investigation of movement- and touch-related changes in polymyographic activity. *Mov Disord* 1999; 14:994-9.
- Rudzinska M, Wójcik M, Szczudlik A. Hemifacial spasm non-motor and motor-related symptoms and their response to botulinum toxin therapy. *J Neural Transm* 2010;117:765-72.
- Yamada K, Nagakane Y, Yoshikawa K, Kizu O, Ito H, Kubota T, et al. Somatotopic organization of thalamocortical projection fibers as assessed with MR tractography. *Radiology* 2007;242:840-5.
- Abbruzzese G, Berardelli A. Sensorimotor integration in movement disorders. *Mov Disord* 2003; 18:231-40.
- Bhidayasiri R, Bronstein JM. Improvement of cervical dystonia: possible role of transcranial magnetic stimulation simulating sensory tricks effect. *Med Hypotheses* 2005;64:941-5.
- Naumann M, Magyar-Lehmann S, Reiners K, Erbguth F, Leenders KL. Sensory tricks in cervical dystonia: perceptual dysbalance of parietal cortex modulates frontal motor programming. *Ann Neurol* 2000;47:322-8.
- Schramm A, Reiners K, Naumann M. Complex mechanisms of sensory tricks in cervical dystonia. *Mov Disord* 2004;19:452-8.
- Tang JK, Mahant N, Cunic D, Chen R, Moro E, Lang AE, et al. Changes in cortical and pallidal oscillatory activity during the execution of a sensory trick in patients with cervical dystonia. *Exp Neurol* 2007;204:845-8.
- Nielsen VK. Pathophysiology of hemifacial spasm: I. Ephaptic transmission and ectopic excitation. *Neurology* 1984;34:418-26.
- Nielsen VK. Pathophysiology of hemifacial spasm: II. Lateral spread of the supraorbital nerve reflex. *Neurology* 1984;34:427-31.
- Nielsen VK, Jannetta PJ. Pathophysiology of hemifacial spasm: III. Effects of facial nerve decompression. *Neurology* 1984;34:891-7.
- Møller AR. Hemifacial spasm: ephaptic transmission or hyperexcitability of the facial motor nucleus? *Exp Neurol* 1987;98:110-9.
- Møller AR, Jannetta PJ. On the origin of synkinesis in hemifacial spasm: results of intracranial recordings. *J Neurosurg* 1984;61:569-76.
- Jankovic J, Patel SC. Blepharospasm associated with brainstem lesions. *Neurology* 1983; 33:1237-40.