

Santral Sinir Sistemi Tutulumu Olan ve Bilateral Oftalmopleji Kliniği ile Prezente Olan Mukormikoz Olgusu: Olgu Sunumu

Mucormycosis Involving the Central Nervous System with Bilateral Ophthalmoplegia: A Case Report

Yakup Türkel, Murat Terzi, Tuba Yazıcı, Nilgün Cengiz

Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Samsun, Türkiye

Türk Norol Derg 2009;15:89-93

ÖZET

Mukormikoz, Mucorales Mucoraceae ailesinden, *Rhizopus*, *Mucor* ve *Absidia*'nın oluşturduğu, birçok sistemi tutan hastalıkların ortak ismidir. En sık görülen klinik form rino-orbitoserebral tutulumdur. Mukormikoziste burun ve sinüsler infeksiyonun başlangıç bölgeleridir. Orbital ağrı, ani görme kaybı, kemozis, periorbital selülit, oftalmopleji ve propitoz görülebilir. Bu yazıda santral sinir sistemi tutulumu olan ve bilateral oftalmopleji ile gelen bir olgunun klinik ve radyolojik görüntüleri sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Oftalmopleji, mukormikoz, santral sinir sistemi.

ABSTRACT

Mucormycosis Involving the Central Nervous System with Bilateral Ophthalmoplegia: A Case Report

Yakup Türkel, Murat Terzi, Tuba Yazıcı, Nilgün Cengiz

Department of Neurology, Faculty of Medicine, University of Ondokuz Mayıs, Samsun, Turkey

Mucormycosis is the common name for diseases caused by fungi of the genera *Rhizopus*, *Mucor*, and *Absidia* of the family Mucorales: Mucoraceae, which affect many systems. Rhino-orbitocerebral infection is the most common form. In mucormycosis the nose and sinuses are the initial regions of infection. Orbital pain, sudden loss of vision, chemosis, periorbital cellulitis, ophthalmoplegia, and proptosis can be seen. We report the clinical and radiological findings of a mucormycosis case that presented with ophthalmoplegia and central nervous system involvement.

Key Words: Ophthalmoplegia, mucormycosis, central nervous system.

GİRİŞ

Mukormikoz, Mucorales Mucoraceae ailesinden, *Rhizopus*, *Mucor* ve *Absidia*'nın oluşturduğu, organ tutulumu ile karakterize hastalıkların ortak ismidir. En çok üst solunum yollarından inhalasyon yoluyla bulaşmaktadır. En sık görülen klinik form rino-orbitoserebral tutulumdur. Akciğer, deri, gastrointestinal sistem, santral sinir sistemi (SSS) tutulumu ve nadir bir form olan dissemine formları vardır (1,2).

Bu yazıda, SSS tutulumu olan ve bilateral total oftalmopleji kliniği ile ortaya çıkan bir mukormikoz olgusu klinik ve radyolojik görüntüleriyle sunulmaktadır.

OLGU

Altmış sekiz yaşında, sağ el tercihli kadın hasta, göz kapaklarında düşüklük ve görme kaybı yakınmalarıyla kliniğimize başvurdu. Hastanın 1 hafta önce aniden her iki gözünde görme kaybı gelişmiş. Gözlerini hareket ettiremediğini fark etmiş. Bir gün sonra her iki göz kapağında düşüklük olmuş. Eşlik eden, ateş yüksekliği, bulantı ve kusma dışında sistemik başka bir yakınması yoktu. Hasta son 10 gündür başının her iki tarafında ve her iki göz çevresinde olan, çok rahatsız etmeyen, künt vasıflı ağrı tanımlıyordu. Öz geçmişinde kontrolsüz diabetes mellitus (DM) ve kronik astım vardı.

Nörolojik muayenede; bilinci açık, oryante, koopereydi. Direkt ve indirekt ışık refleksi her iki gözde de alınamıyordu. Her iki gözde tüm yönlerde bakış kısıtlıydı (bilateral total oftalmopleji). Her iki gözde total körlük mevcuttu. Fundoskopik muayenede patoloji izlenmedi. Fasiyal asimetri yoktu. Ekstremitelerde kas güçsüzlüğü yoktu. Derin tendon refleksleri alt ve üst ekstremitelerde hipoaktifti.

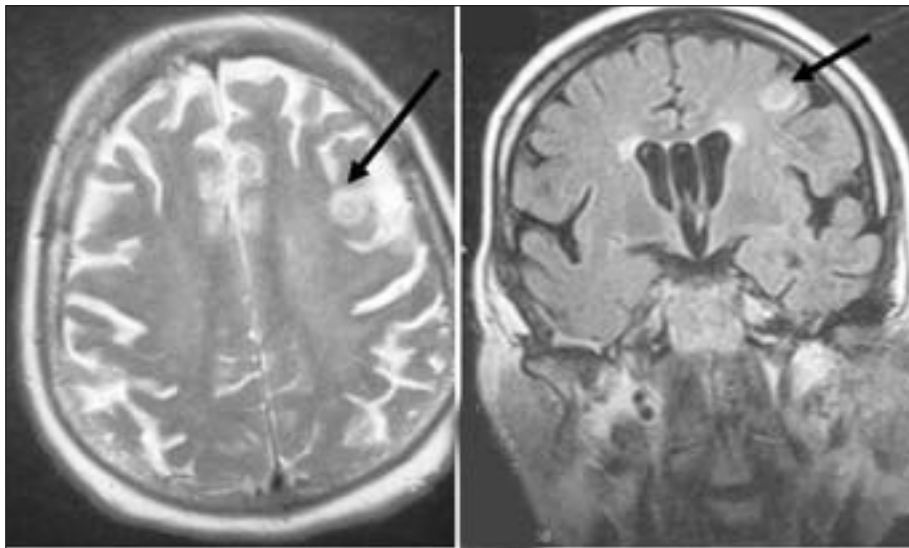
Duyu ve serebellar muayene normaldi. 38°C'ye varan ateş yüksekliği mevcuttu. Hasta bu yakınma ve bulgularla nöroloji servisine yatırıldı.

Hastanın beyin manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'sinde, sol frontal subkortikal bölgede T2 incelemelerde hiperintens, yaklaşık 6 mm çapa ulaşan, çevresinde hafif ödem alanı bulunan lezyon, sağ lateral ventrikül frontal horn inferior komşuluğunda T2 ve FLAIR incelemelerde hiperintens diğer bir lezyon görüldü (Resim 1).

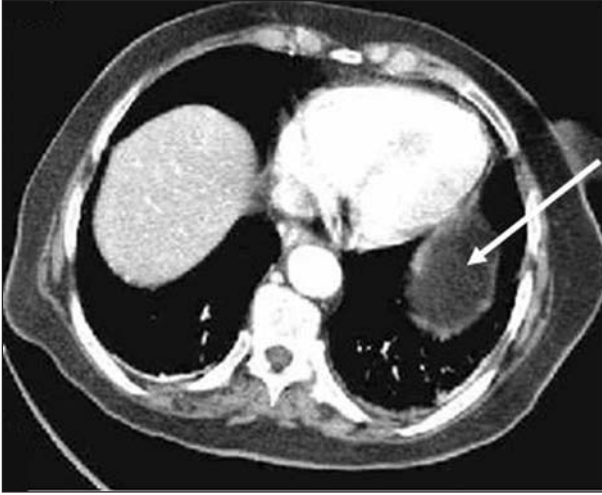
Hastaya lomber ponksiyon yapıldı. Beyin omurilik sıvısı biyokimyası, sitolojik incelemesi, kültürü ve direkt muayenesi normaldi. SSS'ye olası metastaz ve infeksiyon ayırıcı tanısı için yapılan abdominopelvik bilgisayarlı tomografi (BT) ve mamografi normaldi. Toraks BT'de sol alt lob süperiorunda kaviter apse lezyonu izlendi (Resim 2).

Hasta, infeksiyon, göz, kulak burun boğaz ve göğüs hastalıkları bölümleriyle konsülte edildi. Akciğer apsesi tanısıyla antibiyotik tedavisi ve apse drenajı önerildi. İnfeksiyon hastalıkları tarafından antibiyoterapi başlandı. Ultrasonografi (USG) eşliğinde sol akciğere drenaj kateteri takıldı ve aspirasyon materyali alındı. Bu materyalin kültüründe mantar üremesi oldu. Aynı materyalin patolojik incelemesi mukormikozis ile uyumlu olarak değerlendirildi. Hastaya 1.5 mg/kg/gün lipozomal amfoterisin B tedavisi başlandı. Hastanın paranasal BT'sinde her iki etmoid hücrelerde, sfenoid sinüslerde ve her iki frontal sinüste inflamatuvar yumuşak doku değerleri görüldü (Resim 3).

Hastaya nazal ve sinüslere yönelik endoskopik inceleme yapıldı. Her iki nazal pasajda mukoid kurutlar görüldü. Daha sonra cerrahi debridman yapıldı. Debridman materyalinin patolojik incelemesi de mukor ile uyumluuydu. Has-



Resim 1. Beyin MRG'de, sol frontal subkortikal bölgede ve sağ lateral ventrikül frontal horn inferior komşuluğunda T2 ve FLAIR incelemelerde hiperintens lezyon.



Resim 2. Toraks BT'deki kaviter apse lezyonu.

tanın orbita MRG'si, mukorun bilateral orbita tutulumuyla uyumlu (Resim 4).

Amfoterisin B tedavisinin 1. ayında hastaya kontrol beyin MRG yapıldı. Serebral lezyonların tamamen kaybolduğu görüldü (Resim 5).

Tedavisinin 4. ayında değerlendirilen hastanın nörolojik muayenesinde göz hareketlerinde minimal düzelme dışında değişiklik yoktu.

TARTIŞMA

Mukormikozis; DM, hematolojik malignite, uzun süreli antibiyotik, immünsüpresif ya da kortikosteroid, antineoplastik ajan kullanımı, böbrek yetmezliği, siroz, malnütrisyon, nötropeni gibi faktörlerin varlığında oluşan ve hızla nazal sinüslere, orbitaya ve kraniyuma invaze olan fungal bir hasta-

lıktır (3). Herhangi bir yaşta ortaya çıkmakla beraber ortalama 34-54 yaşlarında görülür (4). En sık predispozan faktör DM'dir (5). Hastamızda da kontrolsüz DM ve kronik astım nedeniyle inhaler kortikosteroid kullanımı vardı.

Mukormikoziste burun ve sinüsler infeksiyonun başlangıç bölgeleridir. İnfeksiyonun orbita ve serebruma yayılımı, orbital fissüre direkt uzaması ve paranasal sinüs duvarlarının destrüksiyonu nedeniyle veya kavernöz sinüs gibi kan damarları aracılığıyla indirekt yayılımla olabilir. Sinirler ve damarlar yoluyla yayılımı sonucu olan kraniyal sinir tutulumu ve vasküler invazyon semptomların temel sebebidir (6). Burada kavernöz sinüs tutulumu, kavernöz sinüsün içinde bulunan damar ve sinir yapıları nedeniyle önem taşımaktadır.

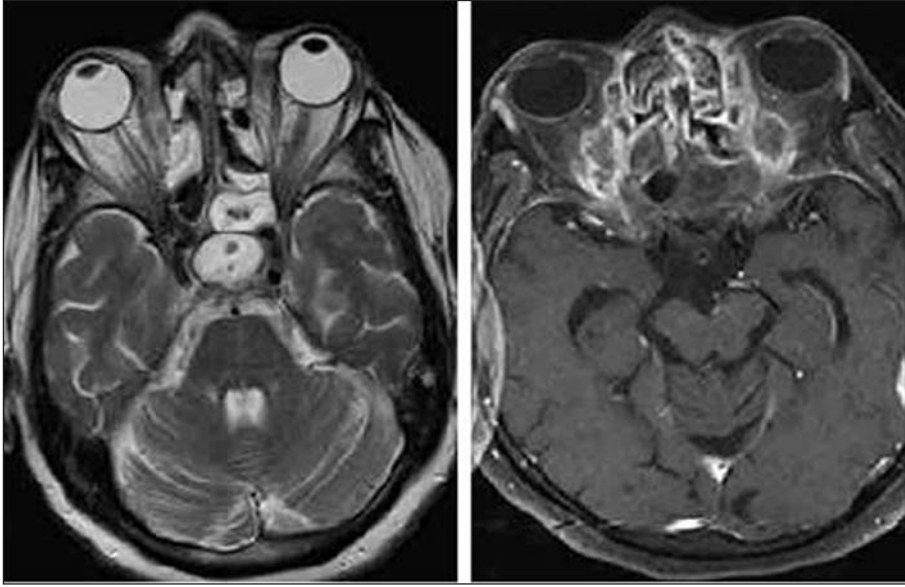
Orbital ağrı, ani görme kaybı, kemozis, periorbital selülit, oftalmopleji ve propitoz görülebilir. Erken dönemde aynı tarafta 2, 3, 4, 5 ve 6. kraniyal sinir tutulumu olur. Bu tablo orbital apeks sendromuyla uyumludur ve orbital apeks sendromlarında tedaviye başlamadan önce mukor ya da diğer funguslar için ayırıcı tanının özellikle de diyabetik, immünsüprese olan hastalarda mutlaka yapılması gerekir (5,6). Şüphelenilen olgularda kesin tanı ancak endoskopik değerlendirme ve biyopsi ile konulabilir (5). Lökositoz, nazal nekroz ve ülserasyon, palatal-jinjival nekroz, fasyal hipoestezi ve ödem ile fasyal-orbital selülit hastalığın diğer bulgularıdır (7).

Genelde semptomlar tek taraflı olmakla beraber hastamızda da olduğu gibi iki taraflı tutulum da olabilir. Olgumuz, mukora bağlı nazal yapı, sinüsler, orbita, akciğer ve SSS birlikte tutulumunun olduğu literatürdeki nadir olgulardan biridir.

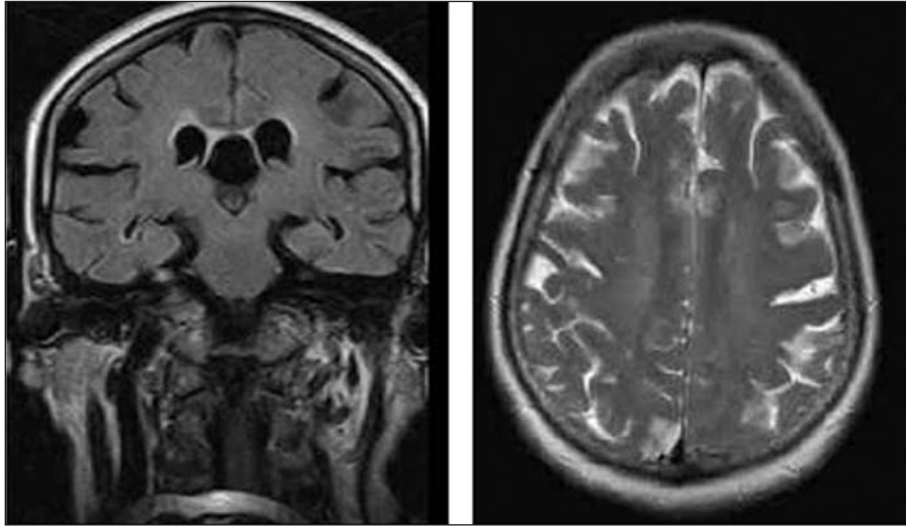
Mukormikozda tanıyı desteklemede beyin görüntüleme yöntemleri çok önemli bir araçtır. BT'de ekstraoküler



Resim 3. Paranasal BT'de her iki etmoid hücrelerde, sfenoid sinüslerde ve her iki frontal sinüste inflamatuvar yumuşak doku değerleri.



Resim 4. T2 ağırlıklı ve kontrastlı orbita MRG'de mukorun orbita tutulumuyla uyumlu görünüm.



Resim 5. Tedavi sonrası normal beyin MRG.

kaslarda kalınlaşma, orbital apekte dansite artışı, optik sinirde şişlik ve propitoz görülebilir. SSS tutulumunda periferik kontrast tutulumu olan veya olmayan düşük dansiteli kitle görülebilir. MRG ise, sinüs ve orbital tutulumu veya sinüs duvarlarında ve fasiyal yağ dokusunda anormal sinyal değişikliklerini gösterebilir (8). Olgumuzda da benzer görüntüleme bulguları vardı. Kesin tanı ancak endoskopik değerlendirme ve biyopsi ile konulabilir. Bizim olgumuzda da bu tanısal girişimler yapıldı.

Mukormikoziste tedavi altta yatan hastalığın düzeltilmesi, genel durumun iyileştirilmesi, agresif cerrahi debridman ve aynı anda amfoterisin B tedavisinin başlanmasıdır (9). Olgumuzda da kan şekeri regülasyonu, cerrahi debrid-

man ve lipozomal amfoterisin B tedavisi uygulandı. Hastanın nörolojik muayene bulguları dışındaki yakınmaları büyük oranda düzeldi. SSS'deki lezyonların tamamen kaybolduğu ve hastanın genel durumunda belirgin düzelmeye olduğu görüldü. Literatür incelendiğinde ise genelde bu olguların fatal seyrettiği görülmektedir (7-9). Olgumuzun klinik ve radyolojik bulgularındaki düzelmeye ve iyi klinik seyrin, tanının erken koyulup tedaviye erken başlanmasına ve tedavide agresif davranılmasına bağlı olduğunu düşünüyoruz.

Bu olgu nöroloji pratiğinde oldukça nadir görülen mukormikozun, çok farklı klinik prezentasyonlarla karşımıza gelebileceğini ve ayırıcı tanıda dikkate alınması gerektiğine dikkat çekmesi açısından önem taşımaktadır.

KAYNAKLAR

1. Bodenstern NP, McIntosh WA, Vlantis AC, Urquhart AC. *Clinical signs of orbital ischemia in rhino-orbitocerebral mucormycosis*. *Laryngoscope* 1993;103:1357-61.
2. Butugan O, Sanchez TG, Gonzalez F, Venosa AR, Miniti A. *Rhinocerebral mucormycosis: Predisposing factors, diagnosis, therapy, complications and survival*. *Rev Laryngol Otol Rhinol* 1996;117:53-5.
3. Verma A, Brozman B, Petito CK. *Isolated cerebral mucormycosis: Report of a case and review of the literature*. *J Neurol Sci* 2006;40:65-9.
4. Hendrickson RG, Olshaker J, Duckett O. *Rhinocerebral mucormycosis: A case of a rare, but deadly disease*. *J Emerg Med* 1999;17:641-5.
5. Butugan O, Sanchez TG, Gonzalez F, Venosa AR, Miniti A. *Rhinocerebral mucormycosis: Predisposing factors, diagnosis, therapy, complications and survival*. *Rev Laryngol Otol Rhinol* 1996;117:53-5.
6. Koc Z, Koc F, Yerdelen D, Ozdogu H. *Rhino-orbital-cerebral mucormycosis with different cerebral involvements: Infarct, hemorrhage, and ophthalmoplegia*. *Int J Neurosci* 2007;117:1677-90.
7. Ferry AP, Abedi S. *Diagnosis and management of rhino-orbitocerebral mucormycosis (Phycomycosis). A report of 16 personally observed cases*. *Ophthalmology* 1993;90:1096-104.
8. Moll GW, Raila FA, Liu GC, Conerly AW Sr. *Rhinocerebral mucormycosis in IDDM. Sequential magnetic resonance imaging of long-term survival with intensive therapy*. *Diabetes Care* 1994;17:1348-53.
9. Saydam L, Erpek G, Kızılay A. *Calcified Mucor fungus ball of sphenoid sinus: An unusual presentation of sinoorbital mucormycosis*. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1997;106:875-7.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence

Dr. Yakup Türkel

Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi

Nöroloji Anabilim Dalı

Samsun/Türkiye

E-posta: yturkel@omu.edu.tr

geliş tarihi/received date 20/02/2009

kabul edilmiş tarihi/accepted for publication 13/03/2009