

Bir Olgu: Sekiz Buçuk Sendromu / A Case: Eight-and-A-Half Syndrome

Cennet Nalan Soyder Kuş

Aydın Devlet Hastanesi Nöroloji Kliniği, AYDIN

ABSTRACT

A Case: Eight-and-A-Half Syndrome

Scientific background: The combination of clinical one-and-a-half syndrome together with cranial nerve VII palsy is known to as eight-and-a-half syndrome. It localized the pathology to the pons.

Objective: To report a case having clinical and radiologic findings typical of eight-and-a-half syndrome.

Case: 65 year old man with hypertension presented with sudden onset of binocular diplopia left facial weakness. Magnetic resonance imaging demonstrated a small lesion in the left paramedian pontine tegmentum.

Conclusion: To our knowledge, this is the first report of a case of eight-and-a-half syndrome in Turkish literature.

ÖZET

Bilimsel zemin: Bir buçuk sendromu ve yedinci kraniyal sinir paralizisi kombinasyonu, sekiz buçuk sendromu olarak bilinmektedir. Patoloji özellikle ponsa lokalizedir.

Amaç: Klinik ve radyolojik bulguları ile tipik bir sekiz buçuk sendromlu olguyu sunmaktır.

Olgu: 65 yaşında, hipertansiyonu olan olguda ani başlayan çift görme ve sol fasiyal paralizisi ortaya çıkmıştır. Magnetik rezonans görüntüleme, sol paramedian tegmentumda küçük bir lezyon varlığını gösterdi.

Yorum: Bilgilerimize göre Türkçe literatürde bildirilen ilk sekiz buçuk sendromlu olgudur.

Keywords: Eight-and-a-half syndrome, one-and-a-half syndrome, pontine infarct

Yazışma Adresi/Address for Correspondence:

Cennet Nalan Soyder Kuş
Aydın Devlet Hastanesi
Nöroloji Kliniği
Tel: 0256 213 90 00-480
soyder@superonline.com

Dergiye Ulaşma Tarihi/Received: 03.10.2007

Kesin Kabul Tarihi/Accepted: 04.10.2007

Anahtar kelimeler: sekiz buçuk sendromu, bir buçuk sendromu, pons infarktı

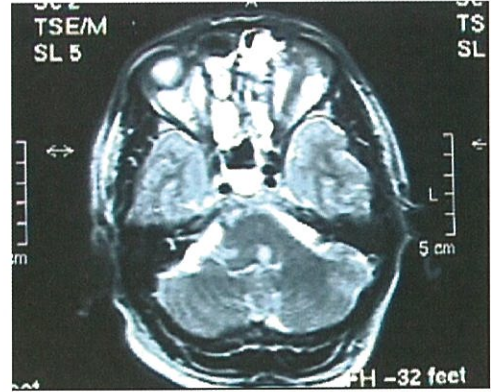
GİRİŞ

İzole bir buçuk sendromu ve periferik tip fasiyal sinir felcinin birlikte olduğu klinik tabloya sekiz buçuk sendromu adı verilir. Bu tanım ilk kez 1998 yılında Eggenberder tarafından kullanılmıştır.¹ Bugüne dek çok az sayıda olguda tanımlanan sendroma neden olan lezyon, alt pons paramedian tegmentumunda lokalizedir. Sendromun en sık nedeni ise iskemik serebrovasküler hastalıklardır (SVH).¹⁻⁵

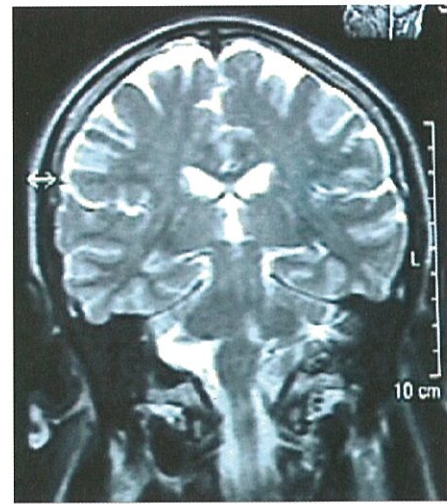
Bu yazıda klinik bulguları, etiyoloji ve magnetik rezonans görüntülemeleri (MRG) ile tipik bir sekiz buçuk sendromlu olgu sunulmuştur.

OLGU

65 yaşında, sağ eli erkek olgu şiddetli baş ağrısı yakınması ile acil servise başvurmuş, fizik muayenesi TA;200/140 mmHg dışında normal olarak saptanmıştır. Olguya antihipertansif tedavi uygulama sırasında aniden ikili görme ve yüzde kayma meydana gelmiştir. Bu yakınmalarla görülen olgu akut SVH ön tanısıyla nöroloji servisinde takibe alındı. Öz ve soy geçmişinde özellik tanımlanmadı, risk faktörü olarak obezite vardı. Fizik muayenesi normaldi. Nörooftalmolojik bakışında her iki gözün sola lateral bakışı kısıtlı, sağa horizontal bakışta sol gözün orta hattı geçemediği, diğer gözde ise horizontal bakışın normal fakat nistagmusun olduğu görüldü. Sol periferik fasiyal paralizi dışında nörolojik muayene normaldi. Akut dönemde bilgisayarlı beyin tomografisi (BBT) normal olarak değerlendirildi. Olguya antiagregan, antihipertansif tedavi başlandı. Rutin biyokimya, hemogram normaldi. Yakınmalar başladıktan üç gün sonraki kraniyal MRG'de, pons alt kısmında sol paramedian tegmentumunda iskemi ile uyumlu olan T2 ağırlıklı aksiyal ve sagittal kesitlerde (Şekil 1, 2) ve FLAIR ağırlıklı aksiyal kesitlerde (Şekil 3) hiperintens lezyon saptandı. Etiyolojide serebrovasküler hastalık düşünüldü. Kraniyal magnetik rezonans anjiyografide (MRA) bilateral vertebral arter distal segmenti, baziller arter ve her iki posteriyor serebral arterde oklüzyon vardı (Şekil 4, 5). Olaydan on beş gün sonra EMG bulguları periferik tipte fasiyal paralizi ile uyumluydu.



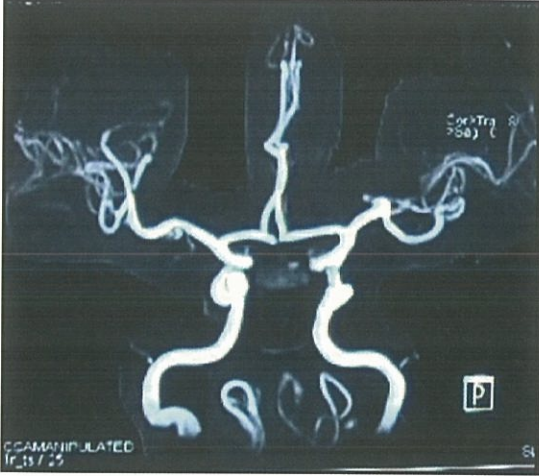
Şekil 1. T2 ağırlıklı aksiyal kesitte pons alt kısmında sol paramedian tegmentumunda hiperintens lezyon



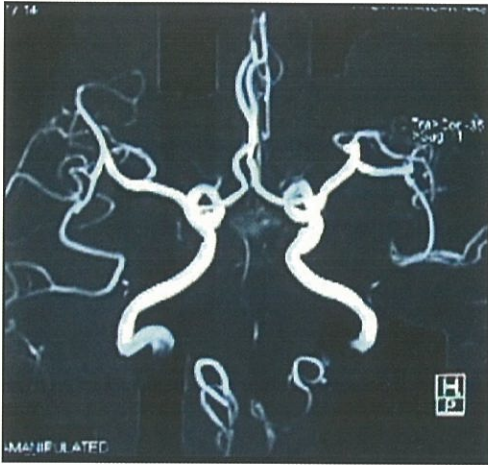
Şekil 2. T2 ağırlıklı sagittal kesitte pons alt kısmında sol paramedian tegmentumunda hiperintens lezyon



Şekil 3. FLAIR ağırlıklı aksiyal kesitte pons alt kısmında sol paramedian tegmentumunda hiperintens lezyon



Şekil 4. Bilateral vertebral arter distal segmenti, baziller arter ve her iki posteriyor serebral arterde oklüzyon



Şekil 5. Bilateral vertebral arter distal segmenti, baziller arter ve her iki posteriyor serebral arterde oklüzyon

Antihipertansif, antiagregan tedavi ile takibe alınan olgunun göz bulgularında on beş gün sonra kısmi düzelme oldu. Yaklaşık iki ay sonra yapılan muayenesinde göz bulgularının tama yakın düzeldiği görüldü (Şekil 6a, b, c). Olgu halen mevcut tedavi ile izlenmektedir.

TARTIŞMA

Fisher'in bir buçuk sendromu küçük pontin lezyonlarda gözlenen, sık olmayan bir klinik tablodur. Sendromun sıklığı paramedian pons infarktlarının incelendiği bir çalışmada %8.02, tüm beyin sapı infarktlarının incelendiği başka bir çalışmada ise % 3.9 olarak saptanmıştır.^{6,7}



Şekil 6a. Sola bakışta sol gözde daha belirgin kısıtlılık



Şekil 6b. Sağa lateral bakışta horizontal nistagmus



Şekil 6c. Sol periferik fasiyal paralizisi

Bir buçuk sendromunda lezyon ile aynı yönlü horizontal göz hareketleri kaybolur. Karşı yöne bakışta sadece bakış yönündeki göz abduksiyon yapabilir ve beraberinde nistagmus vardır.^{8,9} Horizontal bakış hareketleri PPRF, altıncı kranial sinir nükleusu ve MLF arasındaki bağlantılar ile düzenlenir. Bu yapılar orta ve alt pons tegmentumda yaklaşık 10 mm'lik bir alanda bulunmaktadır. Bu bölgede aynı taraf 6. kranial sinir, PPRF ve MLF'yi birlikte tutan lezyonlar, bir buçuk sendromuna neden olur. Altıncı kranial sinir ile PPRF lifleri karıştığından, bu sinir nükleusu tutulmadan yalnızca PPRF ve MLF lezyonları da sendromu

oluşturabilir.^{6,8,10,11} Bir buçuk sendromu nadiren izole bir bulgudur. Olgularda santral fasiyal paralizi (%75), hemiparezi veya hemipileji (%30), hemihipoestezi (%30) en sık görülen diğer nörolojik bulgulardır.^{6,11-12} Periferik fasiyal paralizde sinirin anatomik yapısı nedeniyle bir buçuk sendromu ile birlikte olabilecek bir diğer klinik bulgudur. Motor çekirdekler inferiyor pons tegmentumunun ventrolateral kısmında yer alır. Fasiyal sinir motor aksonları pons tegmentumunda önce dördüncü ventrikül tabanına doğru ilerleyerek orta çizgiye yaklaşır, sonra altıncı kranial sinirin çekirdeği etrafından dönüp (internal dirsek) ponto serebellar köşeye doğru ilerler ve pontomedullar kavşakta sekizinci kranial sinirin önünde beyinden çıkar. Fasiyal sinirin internal dirseği dördüncü ventrikül tabanında, stria medullarislerin hemen önünde fasiyal kollikulusu oluşturur.^{13,14} Periferik fasiyal paralizi pons içindeki lezyonlarda ya fasiyal sinirin nükleusunun, intrapontin aksonların (fasiküllerin) veya fasiyal kollikulusun tutulması sonucunda oluşur.^{3,14} Özellikle inferiyor pons paramedian tegmentum lezyonlarında bir buçuk sendromu ile birlikte periferik fasiyal paralizi birlikteliği görülür ve klinik tablo sekiz buçuk (bir buçuk sendromu + yedinci kranial sinir paralizi) sendromu olarak isimlendirilir. Klinik tablo ilk kez pontin hemorajili bir olguda Oommen tarafından bildirilmiştir.⁵ 1998 yılında Eggenberder iki vertebro baziller hastalık ve bir dev hücreli arterite bağlı gelişen üç olguyu bildirmiş ve sekiz buçuk sendromu tanımını ilk kez kullanmıştır.¹ Bundan sonra bu isimle tanımlanan iki olgudan ilkinin SVH'ye,² diğerinin ise tüberkülozmaya bağlı geliştiği raporlanmıştır.³

Olgumuzda izole bir buçuk sendromu ile sol periferik fasiyal paralizi vardı. Akut dönem kranial MRG'de, inferiyor pons sol paramedian tegmentumunda iskemi ile uyumlu lezyon bulundu (Şekil 1, 2, 3). MRA'da bilateral vertebral arter distal parçası, baziller arter ve her iki posteriyor serebral arter stenozu saptanması, etiolojinin SVH olduğunu destekledi (Şekil 4, 5). Göz bulguları iki ayın sonunda tama yakın düzeldi. Yapılan nörooftalmolojik bakıda sadece sol gözde dışa bakışta kısıtlılık ile sağ gözde içe bakışta çok az kısıtlılık ve sağa bakışta horizontal nistagmus vardı. Periferik fasiyal paralizde ise düzelme görülmedi (Şekil 6a, b, c).

Olgu, klinik, MRG ve etiyojisi ile tipik bir sekiz buçuk sendromu olması ve literatüre yeni giren bu tanımlamayı anımsatmak amacıyla sunulmaya değer bulundu. Bilgilerimize göre Türkçe literatürde sekiz buçuk sendrom ile bildirilen ilk olgudur.

KAYNAKLAR

1. Eggenberger E. Eight-and-a-half syndrome: one-and-a-half syndrome plus cranial nerve VII palsy. *J Neuroophthalmol.* 1998;18:114-6.
2. Nandhagopal R and Krishnamoorthy SG. Eight-and-a-half syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2006;77:463.
3. van Toorn R, Schoeman JF, Donald PR. Brainstem tuberculoma presenting as eight-and-a-half syndrome. *Eur J Paediatr Neurol.* 2006;10:41-4.
4. Anderson CA, Sandberg E, Filley CM, Haris SL, Tyler KL. One and One-half Syndrome With Supranuclear Facial Weakness. *Magnetic Resonance Imaging Localization.* *Arch Neurol.* 1999;56:1509-1511.
5. Oommen KJ, Smith MS, Labadie EL. Pontine hemorrhage causing Fisher one-and-a-half syndrome with facial paralysis. *J Clin Neuroophthalmol.* 1982;2:129-32.
6. Kataoka S, Hori A, Shirakawa T et al. Paramedian pontine infarction. *Stroke.* 1997;28:809-815.
7. Güler C. Beyin sapı infarktlarının BT ve MRG ile radyolojik değerlendirilmesi uzmanlık tezi. Atatürk Eğitim Hastanesi Nöroloji Kliniği. 2002.
8. Adams RD, Victor M, Ropper A. *Principles of Neurology*, 6th ed. Mc Graw Hill, New York 1997;289.
9. Swanson JW. Cranial and facial pain. In: Bradley WG, Daroff RB, Fenichel GM, Marsden D. *Neurology in Clinical Practice.* 3rd ed. Butterworth-Heinemann. 2000;296.
10. Shintani S, Tsuruoka S, Shiigai T. Radiologic-clinical correlation one-and-a-half syndrome associated with cheirooral syndrome. *AJNR.* 1996;17:1482-1484.
11. Johkura K, Komiyama A, Kuroiwa Y. Eye deviation in patients with one-and-a-half syndrome. *Eur. Neurol.* 2000;44(4):210-215.
12. de Seze J, Lucas C, Leclerc X et al. One-and-a-half syndrome in pontine infarcts: MRI correlates. *Neuroradiology.* 1999;41(9):666-669.
13. Duss P. Nöroloji. Tanıda Lokalizasyon. Palme Yayıncılık, Ankara 2001;109.
14. Brazis PM, Masdeu JC, Biler J. *Localization in Clinical Neurology.* 4th edition. Lippincott Williams&Wilkins. Philadelphia 2001;289-294.