

İskemik Bilateral Operküler Sendrom

Uzm. Dr. Canan Togay Işıkay
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı

Öğr. Gör. Uzm. Dr. Canan Yücesan
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı

Doç. Dr. Aytaç Yiğit
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı

Prof. Dr. Adil Çulcuoğlu
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı

Prof. Dr. Nezih Yüçemen
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı

İletişim:

Canan Togay Işıkay
Ankara Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı,
İbni Sina Hastanesi
06100 Samanpazarı, ANKARA

Tel. No: 0312 3103333 /2220

e-mail: isikay@hotmail.com

İskemik Bilateral Operküler Sendrom

ÖZET Bilateral operküler sendrom, fasiyal, lingual, velo-faringeal ve mastikatör dipleji, ve istemli-otomatik hareket disosiyasyonu ile karakterizedir ve en sık olarak bilateral operküler kortekse lokalize iskemik lezyonlar sonucunda gelişir.

Burada, iskemik bilateral operküler sendrom tanısı koyduğumuz bir hastamızı sunuyoruz. İleri

dizartri, mastikatör, fasiyal, velo-faringeal ve lingual paralizisi, sol hemiparezi ve hemihipoestezi saptanan 41 yaşındaki erkek hastada kraniyofaringeal kaslarda refleks ve otomatik hareketler korunmuştu. Kranial manyetik rezonans görüntülemesinde bilateral operküler bölgeye lokalize kronik iskemik lezyonlar görüldü. İskemik inme risk faktörü olarak özgeçmişinde sigara kullanımı ve transözofageal ekokardiyografi ile saptanan interatriyal septum anevrizması vardı.

Anahtar sözcükler: Operküler sendrom, operkulum, infarkt, psödobulber paralizisi

Ischemic Bilateral Opercular Syndrome

SUMMARY Bilateral opercular syndrome is characterized with facio-linguo-velo-pharyngeomasticatory diplegia and automatic-voluntary dissociation. The most common etiologic factor is ischemic infarctions localized in opercular cortex bilaterally.

We report a forty-one-year-old man with severe dysarthria and masticator, facial, velo-pharyngeal

and lingual paralysis, left hemiparesis and left hemihypoesthesia. The reflex and automatic functions of the cranio-pharyngeal muscles were typically preserved. Cranial magnetic resonance imaging showed chronic ischemic lesions localized in bilateral opercular region. Risk factors for ischemic stroke were history of smoking and aneurysm in interatrial septum detected by a transoesophageal echocardiography.

Key words: Opercular syndrome, operculum, infarction, pseudobulbar palsy.

GİRİŞ

Bilateral operküler sendrom, ilk olarak 1926 yılında Foix, Chavany ve Marie tarafından tanımlanmıştır ve "Foix-Chavany-Marie Sendromu" veya "fasiyo-linguo-velo-faringo-mastikatör dipleji" olarak da isimlendirilmektedir (1,4,7,8). Bilateral operküler korteks lezyonu sonucu gelişen bir "kortikal tip psödobulber" paralizisi durumudur. Bulber ve psödobulber paralizisi klinik tablolarını andırmakla birlikte, belirgin farklar gösterir. Bunlardan en önemlisi istemli hareketlerin kaybına rağmen refleks ve otomatik hareketlerin korunmuş olmasıdır (istemli-otomatik hareket disosiyasyonu).

Bilateral operküler sendrom tanısı fasiyal, velo-faringeal, lingual, ve mastikatör dipleji, istemli-otomatik hareket disosiyasyonu ve

beyin görüntüleme yöntemlerinde bilateral operküler korteks lezyonunun gösterilmesi ile konulabilmektedir (4,7,8). Bu sendroma en sık olarak iskemik serebrovasküler hastalıklar (SVH) neden olmaktadır.

Tekrarlayıcı iskemik inme sonucunda bilateral operküler sendrom gelişen bir hastayı, nadir rastlanan ve çok iyi tanınmayan bir klinik tablo olması nedeniyle sunmaya değer bulduk.

OLGU SUNUMU

Kırk bir yaşında, ortaokul mezunu, sağ eli, erkek hasta; konuşamama ve yutkunma güçlüğü yakınmalarıyla başvurdu. 1991'de geçirilmiş bir inmede, motor afazi, sol homonim hemianopi, sağ santral fasiyal paralizisi ve sağ hemiparezi olmuş ve zamanla

kısmen düzelmiş. Kraniyal bilgisayarlı tomografisinde (BT) sol pariyetal bölgede akut, sağ oksipital bölgede kronik infarkt alanı görülmüş. Kasım 1993'te kısa süreli ani bir bayılmanın ardından, sol hemiparezi, konuşamama, yutkunamama ve ağzını hareket ettirememeye ortaya çıkmış. Hasta söylenenleri anlıyor ancak hiç konuşamıyormuş. Kraniyal BT'sinde sağ pariyetal bölgede subakut, sol pariyetal ve sağ oksipital bölgelerde kronik infarkt alanları saptanmış. Hastanın ağızdan beslenmesi aksamamış, disfaji ve sol hemiparezi zamanla gerilemiş ancak konuşma bozukluğunda değişiklik olmamış. Beş yıl aradan sonra Ekim 1998'de kontrol amacıyla kliniğimize başvuran hasta, genç yaşta SVH etiyojisini araştırmak amacıyla yatırıldı.

Özgeçmişinde 1993 yılına kadar 15 yıl süreyle 1 paket/gün sigara kullanmış, 1993 yılından beri düzenli olarak asetil salisilik asit 300 mg/gün alıyormuş.

Soygeçmişinde özellik yoktu.

Fizik muayenesinde bradikardi dışında (40-50/dakika) özellik saptanmadı.

Nörolojik muayenesinde, hastanın konuşması ileri derecede dizartriikti. Oküler motor hareketleri normaldi. Primer pozisyonda ağzı yarı açık duruyordu ve çene hafif sağa deviye idi. Sağda belirgin olmak üzere bilateral çiğneme kaslarında güçsüzlük vardı. Çene refleksi artmıştı. Sağ santral fasiyal paralizisi vardı. Dişlerini gösterebiliyor ancak yanaklarını balon yapamıyor, ısık çalamıyor, üflelemiyordu. Emir üzerine güler ve ağlar gibi yapamıyordu fakat muayene sırasında birkaç defa kendiliğinden gülebildiği fark edildi. Bilateral palatal arkların yükselmesi azalmıştı. Bilateral palatal refleksleri kayıptı, sağda öğürme refleksi alınıyor, solda alınmıyordu. Dili ağız dışında sağa deviye idi, dilin ağız içinde ve dışında sağa-sola hareketi yoktu, dilde fasikülasyon ve atrofi gözlenmedi. İstemli hareketlerde paralizisi saptanan kraniyofaringeal kaslarda refleks ve otomatik hareketler korunmuştu. Solda üst ve alt ekstremitelerde silik parezi ve solda yüzü içeren hemihipoestezi vardı.

Direkt laringoskopide vokal kordların

motilitesi normal bulundu.

Tam kan sayımı, kan biyokimyası, tam idrar tetkiki, eritrosit sedimentasyon hızı normal bulundu. *Elektrokardiyografisinde sinüzal bradikardi (40-50/R) vardı.* İmmünolojik tetkiklerinde ASO, CRP, RF, IgA, IgM, IgG, C3, C4, protein elektroforezi, immünelektroforezi, ANA, anti-ds-DNA normaldi. PTZ, a PTT, fibrinojen, D-Dimer, AT III, protein C, protein S, aktive protein C rezistansı, lupus antikoagülanı, paroksizmal noktürnal hemoglobinüri testleri, homosistein düzeyi ve IgG tipi antikardiolipin antikorları normaldi, IgM tipi antikardiolipin antikorları 16 (N:<14) bulundu; bu yükseklik anlamlı kabul edilmedi.

Beyin manyetik rezonans görüntülemesinde sağda daha büyük olmak üzere bilateral pariyetal bölgelerde ve sağda oksipital bölgede T1 ağırlıklı incelemelerde hipointens (figür 1,2), T2 ağırlıklı incelemelerde hiperintens (figür 3,4) iskemik ensefalomalazik alanlar görüldü.

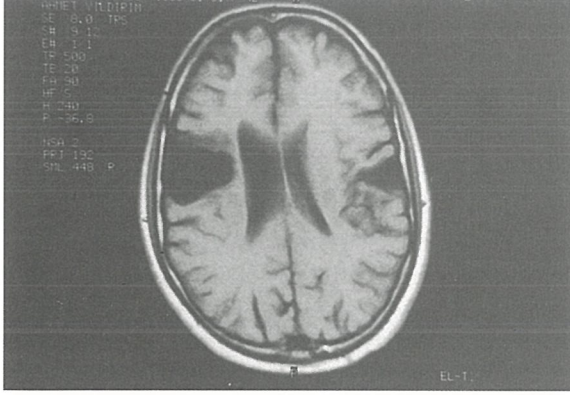
Bilateral karotis arter doppler ultrasonografisi, serebral dört damar digital subtraksiyon anjiyografisi, transtorasik ekokardiyografisi (EKO) normal bulundu.

Transözofageal EKO'da interatriyal septumda anevrizma saptandı.

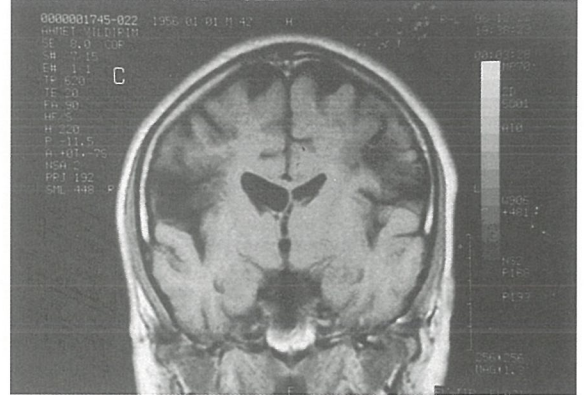
Yapılan nöropsikolojik testlerden WHO artikülasyon testi ile dil ve gırtlak sessizlerini ("la", "ga") söyleyemediği için puan kaybetti ve 3/9 puan aldı. Bu sonuç hastamızda artikülasyonun belirgin olarak defektif olduğunu göstermekteydi. G.A.T.A afazi testinde hasta ileri dizartrisi nedeniyle konuşmakta çok zorlandığı için yazarak iletişimi tercih etti. İsimlendirme, duyarak anlama, okuduğunu anlama ve tekrarlama normal sınırlarda bulundu. Bulgular hastanın afazisi olmadığı şeklinde yorumlandı. Konuşma terapisi programına alınan hasta bu tedaviden kısmi fayda gördü.

TARTIŞMA

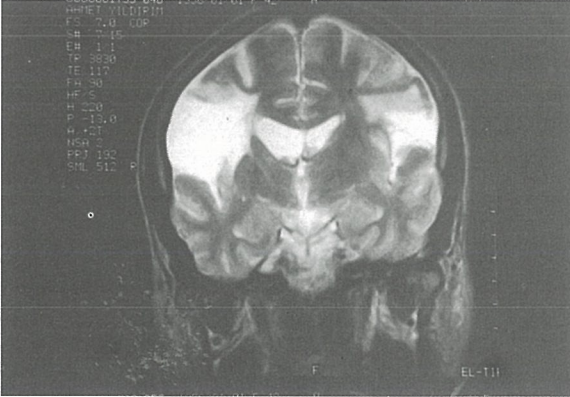
Sunulan hastada görülen ileri dizartri, çene, yanak ve dil kaslarında güçsüzlük, yutkunma güçlüğü gibi istemli hareketlerin kaybıyla



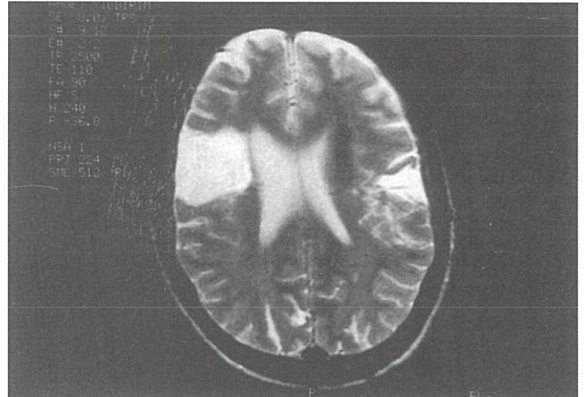
Resim 1. MRG, T1, aksiyal kesit



Resim 2. MRG, T1, koronal kesit



Resim 4. MRG, T2, koronal kesit



Resim 3. MRG, T2, aksiyal kesit

birlikte refleks ve otomatik hareketlerin korunması, bilateral operküler sendrom için tipiktir. Klinik bulguların ani başlangıçlı iki ayrı adımda ortaya çıkması ve beyin görüntülemesinde bilateral parietal bölgelerde infarktların görülmesiyle etyolojinin iskemik SVH olduğu gösterilmiştir. Bilateral operküler sendrom, tipik olarak bilateral operküler korteks lezyonlarının varlığında ortaya çıkar. Unilateral operküler lezyon varlığında aynı klinik tabloyu gösteren olgular da bildirilmiştir (6,7). Ancak unilateral operküler sendrom tanısını şüpheye karşılayan yazarlar vardır (8).

Bilateral operküler sendrom, spesifik bir etiyojolojiyi düşündürmez, ancak en sık olarak SVH sonrası bilateral orta serebral arterin presentral dalı alanındaki lezyonlarda akut olarak ortaya çıkar (4). Sentral sinir sistemi

infeksiyonuna bağlı olarak subakut gelişebilir. En sık infeksiyöz etken olarak herpes ensefaliti bildirilmiştir (5,8). Nörodejeneratif, gelişimsel, neoplastik, travmatik ve epileptik çocuklarda reversibl formları da bildirilmiştir (2,3,8).

Bilateral operküler sendrom, ani konuşma kaybı ile başlar. Semptomların ani başlamasının nedeni en sık etyolojik faktörün SVH olmasındandır. Hastanın bilinci açıktır, oryantasyonu, söylenenleri ve yazılanları anlaması ve yazması normaldir, ancak ileri dizartrik veya anartriktir. Hastanın dizartri/anartrisine nöropsikolojik bozuklukların eşlik etmesi beklenmez. Konuşma bozukluğunun, alt motor homonkulusun bilateral lezyonu sonucu kraniyofaringeal kasların primer kortikal defisitine bağlı geliştiği düşünülmektedir. Bu

olgularında dizartri/anartri apraksik bir bozukluktan çok paralitik bir bozukluktur. Bilateral operküler sendrom olgularında, oromandibular apraksiden farklı olarak basit istemli hareketler de bozulmuştur. Refleks ve otomatik fasiyal hareketlerin korunmuş olması alt presentral girusun bu hareketlerin oluşumunda rol oynamadığını göstermektedir (8).

Olfaktor, optik ve oküler motor sinirlerin muayenesi normaldir. Trigeminal sinirin sensoryal tutulumu yoktur ancak mastikatör dipleji vardır. Ağız primer pozisyonda genellikle yarı açıktır. Kornea refleksi korunmuştur. Çene refleksinin ise artması beklenir. Bilateral 5,7,9,10,12. kraniyal sinirler tarafından innerve olan kaslarda istemli kontrol ortadan kalkar. Ancak refleks ve emosyonel hareketler korunmuştur. Hasta yutkunmayı başlatamaz ancak lokmanın farinks arka duvarına temasıyla gelişen refleks yutkunma hareketi korunmuştur. Palatal ve faringeal refleksler azalmış ya da kaybolmuştur. Laringoskopi ile vokal kord paralizisi saptanmaz. Dil immobildir, fibrilasyon, atrofi gelişmez, duyusu normaldir. Emosyonel labilitenin eşlik etmesi beklenmez (1,4,6-8).

Hastaların nöropsikolojik testleri genellikle normaldir. Ancak lezyonun operküler korteks dışına taşıdığı durumlarda ve ek lezyonların varlığında nöropsikolojik testlerde bozukluklar saptanabilir (6,8).

Hastaların fonksiyonel iyileşmeleri genellikle yetersizdir. Bu hastalarda özellikle akut dönemde aspirasyon pnömonisi gelişebilir. Kronik dönemde de disfaji ciddi bir problemdir. Dizartri/anartri genellikle değişmeyen bulgular olarak devam eder (6,8). Bu hastalar konuşma terapisinden faydalanabilirler. Bizim hastamız da konuşma terapisinden kısmen faydalanmıştır. Hastamızda oral alımın etkilenmemiş olması, refleks yutkunma hareketinin korunmuş olmasına bağlıdır.

Hastamızda SVH etyolojisine yönelik olarak yapılan tetkiklerde elde edilen tek bulgu transözofageal EKO'daki interatriyal

septum anevrizmasıydı. Ek risk faktörü olarak sigara kullanım öyküsü vardı. Hasta uzun yıllardır antiagregan tedaviyle asemptomatik kaldığı ve intrakardiyak trombüs saptanmadığı için tedavisinde değişiklik yapılmadı.

Sunduğumuz olgunun nörolojik ve radyolojik bulguları bilateral operküler sendrom kliniği için tipiktir. Benzer klinik bulgularla başvuran hastalarda psödobulber paralizisi ayırıcı tanısında bilateral operküler sendrom göz önünde bulundurulmalıdır. İskemik bilateral operküler sendrom olgularının erken tanınması, sekonder inme profilaksisi açısından da büyük önem taşımaktadır.

KAYNAKLAR

1. Akyürekli Ö, Kumral E, Kumral K, Ertaş M, Bilgin S. Unilateral ve Bilateral operküler sendrom. *Nöroloji-Nöroşirürji-Psikiyatri Dergisi* 1987;2:169-172.
2. Broussolle E, Bakchine S, Tommasi M, Laurent B, Bazin B, Cinotti L, Cohen L, Chazot G. Slowly progressive anarthria with late anterior opercular syndrome: a variant form of frontal cortical atrophy syndromes. *J Neurol Sci* 1996; 144:44-58.
3. Grassi MP, Borella M, Clerici F, Perin C, Bini MT, Mangoni A. Reversible bilateral opercular syndrome secondary to AIDS-associated cerebral toxoplasmosis. *Ital J Neurol Sci* 1994;15:115-117.
4. Lang C, Reichwein J, Iro H, Treig T. Foix-Chavany-Marie-Syndrome- Neurological, Neuropsychological, CT, MRI, and SPECT findings in a case progressive for more than 10 years. *Eur Arch Psychiatr Neurol Sci* 1989;239:188-193.
5. Mc Grath NM, Anderson NE, Hope JK, Croxson MC, Powell KF. Anterior opercular syndrome, caused by herpes simplex encephalitis. *Neurology* 1997;49:494-497.
6. Posteraro L, Pezzoni F, Varalda E, Fugazza G, Mazzucchi A. A case of unilateral opercular syndrome associated with a subcortical lesion. *J Neurol* 1991;238:337-339.
7. Starkstein SE, Berthier M, Leiguarda R. Bilateral opercular syndrome and crossed aphemia due to a right insular lesion: A clinicopathological study. *Brain and Language* 1988;34:253-261.
8. Weller M. Anterior opercular cortex lesions cause dissociated lower cranial nerve palsies and anarthria but no aphasia: Foix-Chavany-Marie syndrome and "automatic voluntary dissociation" revisited. *J Neurol* 1993;240:199-208.