

Perinetal Nedenlere Bağlı Operküler Sendrom: Bir Olgu Sunumu*

Şevket ŞAHİN (1), Orhan YAGİZ (2), Sabire YILDIRIM (3), Aysel TEKEŞİN (3), Himmet DEREÇİ (3)

ÖZET

Operküler sendrom, sıklıkla serebrovasküler hastalık, kortikal displazi, herpes simplex ensefaliti gibi santral sinir sistemi enfeksiyonu, status epileptikus ve daha nadir olarak nörodegeneratif hastalıklara sekonder olabilir. Yüz, dil, çiğneme ve yutma kaslarının bilateral paraliziyle seyreden Konjenital ya da edinsel olabildiği gibi kalıcı ya da intermitan görülebilir. Perinatal dönemde geçirilmiş olaylara sekonder iskemik süreçlere bağlı bilateral operküler sendrom tanısı alan bir vakayı, nadir görülen bir etyolojiye bağlı olması nedeniyle sunduk.

Anahtar Kelimeler: Bilateral operküler sendrom, Foix-Chavany-Marie sendromu

SUMMARY

Opercular Syndrome Due To Perinatal Reasons: Case Report

Opercular syndrome can occur most frequently as the result of cerebrovascular accident, cortical dysplasia, central nervous system infections like herpes simplex encephalitis or status epilepticus, although it can occur rarely as the result of degenerative diseases. Symptoms include paralysis of facial, pharyngeal, lingual, and masticatory muscles. Syndrome can be congenital or acquired, also it can be permanent or intermittent. We reported a case with bilateral opercular syndrome due to ischemic process that occurred in perinatal period because of its rarely etiological reason.

Key Words: Bilateral opercular syndrome, Foix-Chavany-Marie syndrome

GİRİŞ

Anartri ile birlikte, yüz, farenks, dil ve çiğneme kaslarına ait istemli hareketlerin yapılamadığı ancak aynı kasların refleks olarak kasılabildiği klinik tabloya Foix-Chavany-Marie sendromu (FCSM) adı verilmektedir (1, 2). Bu tabloya cheiro-oral (el-ağız) sendrom da denmektedir (3). Tablo tamamen pareziye bağlı olup, apraksi veya afazi söz konusu değildir. Sıklıkla bilateral frontal operkulum veya onların onların kortikofugal projeksiyonlarının hasarı sonucu görülen FCSM'de, yüzün mimik hareketleri, yutma, çiğneme ve ses çıkarma gibi fonksiyonlarını yerine getiren kranyal sinirler üzerindeki hemisferik etki ortadan kalkmıştır. Klinik özellikler, kranyofasial kasların istemli ve otomatik motor kontrollerinden, farklı kortikobulber yolların sorumlu olduğunu düşündürmektedir (1,4).

Bu hastalar extremiteleri ilgilendiren emirlere uyarlar, ancak kafa çiftlerinin aracılık ettiği emirlere uyamazlar. Örneğin istemli olarak gülümseyemezler, gözlerini açıp kapayamazlar. Eğlendikleri zaman gülümserler, spontan olarak esnerler ve hatta duysal uyaranlara yanıt olarak yüksek sesle ağlayabilirler (3).

Bu sendrom sıklıkla bilateral operküler bölge lezyonlarında geliştiği için "bilateral operküler sendrom" olarak da adlandırılmaktadır (5).

IV. Ulusal Beyin Damar Hastalıkları Kongresi 28 Mayıs-1 Haziran 2008 Muğla'da poster olarak sunulmuştur (*)

S B İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi Noroloji Kliniği Asistanı (1), Şefi (2), Uzmanı (3)

Farklı etyolojilere bağlı ortaya çıkan FCMS, klasik olarak sıklıkla serebro-vasküler hastalıklarda görülmektedir. Ayrıca, santral sinir sistemi enfeksiyonları, migrasyon anomalileri, epilepsi, nörodegeneratif hastalıklar, travma ve tümör ile birlikte de tanımlanmıştır (1,6,7)

Biz de, bilateral operküler sendrom tanısı alan ve yapılan klinik, radyolojik ve elektrofizyolojik incelemeler sonunda, bu sendromun nedeni olarak perinatal dönemde geçirilmiş olaylara sekonder iskemik sürecin sorumlu olduğu ender etyolojik nedeni vakayı sunmak istedik.

OLGU

28 yaşında kadın hasta. Hastanın doğumu, sağlıklı olarak sadece bir ebeveyn bulunduğu ve yeterli imkanların olmadığı bir ortamda gerçekleşmiş. Doğum zorlu olmuş. İlk doğduğunda ağlamış fakat daha sonra 12 gün hiç ağlamamış ve emmemiş. 12 gün sonra emmeye başlamış. 1 yaşına kadar başını tutamamış. Yaklaşık 1,5 yaşında destek-siz oturmaya, 3 yaşında yürümeye ve 6-7 yaşında konuşmaya başlamış. Önemli bir ateşli hastalık geçirmemiş.

Diğer iki kardeşinde herhangi bir sağlık sorunu yok. 20 yıl önce imkanların az olduğu bir sağlık ocağına başvurmuşlar. Orada gelişme geriliği olduğu ve yaşlılarını geç yakalayacağı söylenmiş. 26 yaşına kadar herhangi bir sağlık kuruluşuna başvurmamış.

İlkokula gitmiş, eğitimini tamamlayamamış. Harfleri biliyor fakat kitap okuyamıyor.

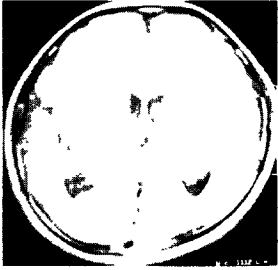
Nörolojik muayenesinde şuuru açık, koopere, kısmen oryante. Pupil ışık refleksleri bilateral pozitif ve göz hareketleri 4 yöne doğaldı. Konuşma ileri derecede dizartrikti. Motor defisit yok, taban cildi refleksi bilateral fleksördü. Duruş ve yürüyüş normaldi. Derin tendon refleksleri hiperaktif ve 3 pozitif idi. Serebellar testler bilateral becerikliydi.

Hastamız kranial sinirlere ait hareketlerin bir kısmını istemli olarak yapamıyordu. Örneğin dişlerini göstermesi istendiğinde göstermiyor, göz kapaklarını sıkması istendiğinde göz kapaklarını sıkıca kapatamıyordu. Çiğneme fonksiyonu ileri derecede zayıftı. Örneğin zeytin veya fındık gibi yiyecekleri yerken çiğnemenin yutmaya çalışıyor fakat sulu gıdalarda önemli sorun yaşamıyordu.

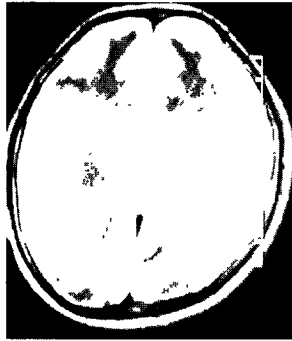
Hastanın çekilen kranial manyetik rezonans (MR) görüntülemesinde her iki parasyylvian alandan insular korteksler boyunca posterolateral parietal konveksiteye dek uzanan alanda atrofik değişikliklere sekonder sulkal genişlemeler izlenmiştir (resim 1,2,3). Bu görünümün öncelikle perinatal dönemde geçirilmiş iskemik süreçte sekonder olduğu düşünülmüştür. Klinikle de uyumlu olması nedeniyle operküler sendrom lehine yorumlanmıştır.

Hastanın çekilen elektroensefalografisinde sol fronto-temporal bölgede epileptiform deşarjlar tespit edilmiş fakat hastanın nöbet geçirme öyküsü yoktu.

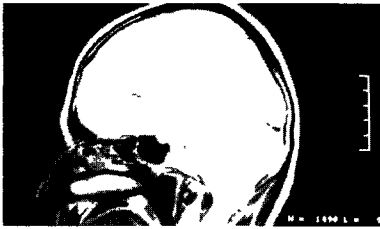
Hastamız halen rutin kontrollerine gelip gitmekte ve kliniğimiz tabiki altındadır.



Resim: 1



Resim: 2



Resim: 3

TARTIŞMA

1929 yılında Thurel'in yapmış olduğu bir sınıflamaya göre "kortikal veya operküler tip suprabulber parezi" olarak kabul edilen FCMS'ye ilişkin ilk olgu 1837'de Magnus tarafından bildirilmiştir.

Sendrom, 1926 yılında farklı olgularda Foix, Chavany ve Marie tarafından tanımlanmış olup, daha sonra Weller tarafından Foix- Chavany- Marie sendromu olarak adlandırılmıştır (1,6,8).

Weller FCMS'nun beş klinik tipini tanımlamıştır. Bunlar sırasıyla, a) serebrovasküler hastalıklarla birlikte görülen en sık ve klasik tip, b) santral sinir sistemi enfeksiyonlarının neden olduğu subakut tip, c) elastiklik nöronal migrasyon anomalileri ile ilişkili gelişimsel tip, d) çocuklarda epilepsi ile birlikte olan reversibl tip ve e) nadiren nörodegeneratif hastalıklarla birlikte görülen tiplerdir (1).

Weller'in de belirttiği üzere etyolojide en sık bilateral operküler inme yer almaktadır. FCMS en son hangi hemisferin etkilendiği önemli olmaksızın her iki operkulumu içeren lezyonlar sonucunda gelişmektedir. Yani lezyonlar farklı zamanlarda oluşmuş olabilir. (1, 9). Santral sinir sistemi enfeksiyonlarına bağlı ortaya çıkan FCMS, genellikle herpes simpleks ensefaliti ile birlikte akut enfeksiyon sırasında veya akut enfeksiyonu takiben kronik aktif destrüktif bir seyir içinde bildirilmiştir (10,12). Ayrıca, AIDS'li hastalarda serebral toksoplazmozis gibi multifokal serebral lezyonların sık görülmesi nedeniyle, bu hasta grubunda FCMS'ye de rastlama olasılığının sık olabileceği üzerinde durulmuştur (12). Epilepsi nöbetleri sırasında geçici olarak meydana gelen fonksiyonel lezyon nedeniyle ortaya çıkan FCMS tabloları da bildirilmektedir (13,15).

Yukarıda belirtilen oldukça çeşitli etyopatogenetik etmenlere bağlı olarak sendromun yerleşim şekli de akut, subakut veya yavaş seyirli kronik progressif olabilmektedir (2). Örneğin inmeye bağlı FCMS akut seyrederken ve daha klasik semptomlar izlenirken konjenital FCMS'da erişkinlerden farklı olarak klinik tablo gelişme geriliği, hipotoni, artrogripoz, apne, paraparezi, mikrognati, pektus ekskavatum, kuadriparezi, işitme kaybı ve epilepsi nöbetlerini de içerebilmektedir (15). Mental retardasyon veya epilepsinin eşlik etmediği pür motor semptomatoloji ile stabil seyreden bir konjenital FCMS olgusu da bildirilmiştir (16). Bizim olgumuzda da FCMS konjenital nedenlere bağlı olarak gelişmiştir. Olgumuzda motor semptomlar daha belirgin olmakla beraber kısmen mental semptomlar da izlenmekte ve stabil seyretmektedir.

Sendromun tanısında beyin tomografisi veya MR ile bilateral operküler bölgeyi içeren lezyonların gösterilmesi oldukça yardımcıdır (1, 8,9). FCMS, nonkortikal psödobulber pareziden akut başlaması, emosyonel labilite, mental yıkım, spastik ağlama ve gülmeler ile sfinkter bozukluklarının eşlik etmeyişi ayrıca etkilenen kasların hipotonik oluşu ile ayırd edilir. Tablo, kranyal sinirlerin periferik lezyonlarından ise, otomatik hareketlerin korunması ve trofik bozukluklar ile fasikülasyonların gözlenmemesi ile farklılık gösterir. FCMS'nu, ekstremitelerin masif paralizisinin olmayışı, duyuusal ve internükleer belirtilerin eşlik etmeyişi ile beyin sapı iskemik inmelerinden ayırt etmek mümkündür (9).

FCMS'da sürvi iyi bildirilirken, semptomların düzelmesi pek yavaş gıldürücü değildir (8,9). Tedavide etyolojiye ait nedenlerin tespit edi-

lip tedavisi planlanırken, hastayı günlük işlerinde kendine yetecek duruma getirmek ve tekrar topluma kazandırmak için en önemli unsur olan sosyal ve fiziksel rehabilitasyonun ihmal edilmemesi gerekir.

KAYNAKLAR

- 1- **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 *J Neurol* 1993; 240: 199-208.
 - 2- **Siberl E, Afrodit i, Baki G, Güneş K,** Bilateral Antremon Operküler Sendrom (Foix-Chavany-Marre Sendrom): Bir olgu bildiri-mi, *Cerrahpaşa Tıp Dergisi*. Ekim-Aralık 2001, S: 249
 - 3- **Walter G, Bradley, Robert B, Daroff, Gerald M, Fenichal, Joseph Jankovic** Neurology in Clinical Practice, fifth edition, Walter G. Bradley S: 162
 - 4- **Campello I, Velilla I, López López A, Tapiador MJ, Marta E, Martin Martinez J.** Biopercular lesion with inverse dissociation. *Rev Neurol* 1995; 23: 1056-08.
 - 5- **Ufuk Şener,** Foix-Chavany-Marie Sendromu: vaka takdimi, *İbni Sina Tıp Dergisi*, 2001; 6-(3): 75-8
 - 6- **Weller M, Poremba M, Dichgans J.** Opercular syndrome without opercular lesions: Foix-Chavany-Marie syndrome in progressive supranuclear motor system degeneration. *Eur-Arch-Psy-Neurol Sci* 1990; 239: 370-2.
 - 7- **Gropman AL, Barkovich AJ, Vezina LG, Conry JA, Dubovsky EC, Packer RJ.** Pediatric congenital bilateral perisylvian syndrome: clinical and MRI features in 12 patients. *Neyropediatrics* 1997; 28: 198-203.
 - 8- **Laurent VA, Fadda G, Laigle P, Dusser A, Leroy MV.** Foix-Chavany-Marie syndrome in a child caused by a head trauma. *Rev Neurol* 1999; 155: 387-90.
 - 9- **Mariani C, Spinnler H, Sterzi R, and Vallar G.** Bilateral perisylvian softenings: Bilateral anterior opercular syndrome (Foix-Chavany-Marie syndrome). *J Neurol* 1980; 223: 269-288.
 - 10- **Grattan SPJ, Hopkins IJ, Shield LK, Boldt DW.** Acute pseudobulbar palsy due to bilateral focalcortical damage: the opercular syndrome of Foix-Chavany-Marie. *J Child Neurol* 1989; 4: 131-6.
 - 11- **Asenbauer B, McEntagart M, King MD, Gallagher P, Burke M, Farrell MA.** Chronic active destructive herpes simplex encephalitis with recovery of viral DNA 12 years after disease onset. *Neuropediatrics* 1998; 29: 120-3.
 - 12- **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: 115-7.
 - 13- **Colamaria V, Sgr_ V, Caraballo R, Simeone M, Zullini E, Fontana Ezanetti R, Grimau MR, Dalla BB.** Status epilepticus in benign rolandic epilepsy manifesting as anterior operculum syndrome. *Epilepsia* 1991; 32: 329-34.
 - 14 - **Ianetti P, Raucci U, Basile LA, Spalice A, Parisi P, Fariello G, Imperato C.** Benign epilepsy of childhood with centrotemporal spikes and unilateral developmental opercular dysplasia. *Childs Nerv Syst* 1994; 10: 264-9.
 - 15 - **Gropman AL, Barkovich AJ, Vezina LG, Conry JA, Dubovsky EC, Packer RJ.** Pediatric congenital bilateral perisylvian syndrome: clinical and MRI features in 12 patients. *Neyropediatrics* 1997; 28: 198-203.
 - 16- **Nisipeanu P, Rieder I, Blumen S, Korczyn AD.** Pure congenital Foix-Chavany-Marie syndrome. *Dev Med Child Neurol* 1997; 39: 696-8.
-