

Bilateral Operküler Sendrom Bir Olgu

Güzin ELBÜKEN *†, Hülya APAYDIN **, Sibel ÖZEKMEKÇİ ***

ÖZET

Bilateral operküler sendrom (Foix-Chavany-Marie sendromu) anterior operküler bölgenin iki yanlı lezyonlarına bağlı olarak gelişen bir supranükleer parezi tablosudur. Sendromda her iki frontal operküler bölgeden V, VII, IX ve X. kranial sinirlerin nükleuslarına giden inferior kortikonükleer projeksiyonların bilateral etkilenmesi sonucunda hastalarda yüzün mimik, dil, yutma ve çiğneme hareketleri iki yanlı paralizye uğrar.

Bu makalede, iskemik serebrovasküler hastalığa bağlı gelişen bilateral santral fasiyo-faringo-glosso-mastikatör paralizisi ve anartri tablosu saptanan 71 yaşında bir kadın hasta sunulmaktadır. Radyolojik görüntüleme incelemesinde sağda belirgin olmak üzere her iki frontal operküler bölgede geniş infarkt alanları saptanarak, klinik bulguların Foix-Chanavy-Marie sendromuyla uyumlu olduğu anlaşılmıştır. Hastamızın istemli olarak yerine getiremediği konuşma, gülümseme gibi hareketleri seyrek olarak refleks şeklinde yaptığı gözlenmiştir (istemli-otomatik hareket disosiyasyonu). Olgumuz, 11 aylık izleminin son aylarında çarpıcı bir düzelme sergilemiş ve kısa cümlelerle konuşabilir, gülümseyebilir ve yutabilir hale gelmiştir.

Anahtar kelimeler: Foix-Chanavy-Marie sendromu, bilateral operküler sendrom, serebrovasküler hastalık, otomatik-istemli hareket disosiyasyonu

Düşünen Adam; 2001, 14(3): 189-192

SUMMARY

Bilateral opercular syndrome (Foix-Chanavy-Marie syndrome) is a clinical picture of suprabulbar palsy due to bilateral anterior opercular lesions which result in interruption of the descending connections from frontal opercular areas to the nuclei of cranial nerves V, VII, IX and X bilaterally. The patients develop paralysis in the muscles innervated by the aforementioned cranial nerves. The symptoms are consisted of anarthria, dysphagia and inability of swallowing and mastication.

In this article we presented a 71-year-old women who developed severe anarthria and facio-glosso-pharyngeomasticatory diplegia following an ischemic stroke. MRI revealed large infarction areas in both frontal opercular regions with predominance on the right side.

Although she was unable to perform some voluntary movements such as speech or smiling, in the instances, she could perform such movements spontaneously because of preservation of reflex and autonomic functions (automatic voluntary dissociation). During the 11-month-follow up period, she recovered substantially in the last few months so that she was able to speak with short sentences, swallow and smile.

Key words: Foix-Chanavy-Marie syndrome, bilateral opercular syndrome, cerebrovascular disease, automatic-voluntary dissociation

İ. Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Psikiyatri*† ve Nöroloji Anabilim Dalları, * Dr., ** Doç. Dr., *** Prof. Dr.

GİRİŞ

İlk kez 1926 yılında tanımlanan ⁽¹⁾ ve tanımlayan yazarların adıyla Foix-Chanavy-Marie sendromu (FCMS) olarak bilinen bilateral operküler sendrom, anterior operküler bölgenin iki yanlı lezyonlarına bağlı olarak gelişen bir supranükleer parezi tablosudur. FCMS'da kranyal sinirler üzerindeki hemisfer etkisi ortadan kalktığı için yüzün alt yarısı, dil, çiğneme ve yutma kaslarının bilateral etkilendiği fasiyo-faringo-glosso-mastikatör dipleji söz konusudur. Hastalarda yüzün mimik hareketlerinde kayıp, anartri veya ağır dizartri, disfaji ve çiğneme felci mevcut olduğu halde, refleks ve otomatik fonksiyonların korunmuş olduğu "otomatik-istemli hareket disosiyasyonu", FCMS'nun patognomonik özelliklerinden biridir ⁽¹⁻⁷⁾.

FCMS etyolojisinde başta serebrovasküler hastalık ^(1,5,8-10) olmak üzere, merkez sinir sistemi infeksiyonları ^(7,11), operküler korteksin bilateral disgenезisi ⁽⁷⁾, bilateral perisilvian displazi ⁽¹²⁾, kafa travması ⁽¹³⁾ veya epileptik hastalıklar ^(3,7) yer alır.

Bu makalede iskemik serebrovasküler hastalığa bağlı olarak akut yerleşen fasiyo-faringo-glosso-mastikatör dipleji gelişmiş olan, klinik ve radyolojik olarak bilateral operküler sendrom tanısı koyduğumuz bir olguyu nadir görülmesi nedeniyle sunmak istedik.

OLGU

Yetmiş bir yaşında, sağ eli dominant olan kadın hasta, ani gelişen şuur kaybı ve sol tarafında güçsüzlük nedeniyle acilen yatırıldığı bir hastaneden sevk edilerek, hastalığın üçüncü günü şuru kapalı şekilde kliniğimize yatırıldı.

Öz geçmişinde 41 yaşında saptanan kalp ritim bozukluğu, 65 yaşında geçirdiği koroner anjiyoplasti öyküsü mevcuttu. Ayrıca 1.5 yıl önce ani yerleşen ve yaklaşık 24 saatte tamamen düzelen, "kardiyak emboliye bağlı motor afazi ve sağ hemiparezi şeklinde geçici iskemik atak" geçirdiği ve soy geçmişinde anne ve kız kardeşinin kalp hastalığı nedeniyle vefat ettikleri öğrenildi.

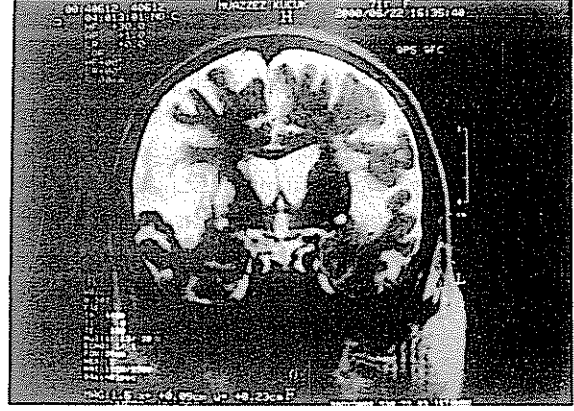
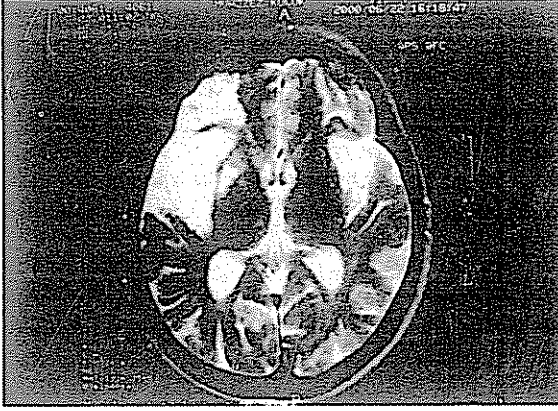
Sistem muayenelerinde kan basıncı yüksek bulunan

ve atriyal fibrilasyon saptanan hastanın yatırıldığı gün yapılan nörolojik muayenesinde şuru kapalıydı; sesli uyarana yanıt vermiyor, ağırlı uyararı sağlam tarafı ile lokalize edebiliyordu. Solda yüzü de içeren hemipleji mevcut olup kas gücü kolda 0/5, bacakta 2/5 olarak saptandı. Taban cildi refleksi solda ekivalan yanıtıydı. Tansiyonu kontrol altına alınan, kardiyolojik konsültasyonu yapılarak antiaritmik, antiödem ve antiagregan tedavi verilen hastanın 5. gün şuru açıldı.

Daha sonra yapılan nörolojik muayenesinde anartrik olduğu dikkati çeken hasta hiç ses çıkaramıyor ve konuşamıyordu, ancak işittiğini ve okuduğunu anlaması ve yazı yazması tamamen normaldi. İki yanlı dudak, dil ve ağız açma hareketleri hiç yapılamadığı için gülümseyemiyordu. Yüz ifadesi donuk olmakla birlikte gözlerini kapatabiliyor ve kaşlarını kaldırabiliyordu. Hastada yutkunma fonksiyonu da tamamen kaybolmuştu, ancak velum ve farinks refleksleri alınabiliyordu. Disfaji nedeniyle beslenmesi nazogastrik tüple sağlanmaya başlandı. Onuncu gün hemiplejide gerileme gözlenen ve 20. günde kas gücü kolda +3/5, bacakta +4/5 olarak saptanan hasta destekle yürümeye başladı. Hemiplejisinde hızlı düzelmeye karşın anartrinin ve diğer kranyal paralitlik bulguların devam ettiği gözlenen hastanın refleks şeklinde birkaç kez, tek kelimeler söylemesi dikkati çekti.

Biyokimyasal incelemelerde hemogram, sedimantasyon, serum elektrolitleri, karaciğer fonksiyon testleri, üre, şeker düzeyleri, lipid profili ve idrar analizi normal bulundu. EKG'de yüksek ventrikül cevaplı atriyal fibrilasyon, ekokardiyografide mitral akımda hafif diyastolik disfonksiyonu düşündürülen görünüm saptandı. Karotis arter doppler ultrasonografisinde iki taraflı bulbus bifurkasyon bölgesinde hemodinamik etkinliği lomayan ekodan zengin plaklar görüldü.

Hastalığının 3. günü yapılan kranyal tomografisinde (BT) sağ orta serebral arter (OSA) alanında yaygın infarkt alanı ve çevre dokuda ödem saptandı. On gün sonra yapılan kontrastlı BT'de sağ OSA sulama alanında giral tarzda kontrast tutan subakut infarkt alanı ile sol periventriküler ak maddeded 1 cm çapında lakün izlendi. Kranyal manyetik rezonans (MR) incelemesinde OSA sulama alanına uyan, sağda fronto-insulo-temporal ve kortiko-subkortikal bölgeyi tutan,



Resim 1. Kranyal MR'de T2 ağırlıklı aksiyel (A) ve koronal (B) kesitlerde, orta serebral arter sulama alanında, sağda fronto-insulo-temporal ve kortiko-subkortikal bölgeyi tutan, ayrıca putaminal hiperintensite ile karakterize iskemik lezyonlar görülmektedir. Solda ise dominant insulayı ve kısmen temporo-frontal korteksi tutan aynı natürde lezyonlar dikkati çekmektedir.

ayrıca putaminal hiperintensite ile karakterize iskemik lezyonlar, solda ise dominant insulayı ve kısmen temporo-frontal korteksi tutan aynı natürde lezyonlar görüldü (Resim 1).

Antiagregan ve antihipertansif tedavi ile eksterne edilen hastanın 5 ay sonra yapılan muayenesinde, solda minimal hemiparezi saptanarak günlük işlerinde bağımsız olduğu dikkati çekti. Ancak anlama, okuma, yazı yazmanın eskisi gibi tamamen normal olmasına karşın, hastada birkaç kelimelik "iyiyim, evet" gibi refleks konuşmaları dışında konuşma ve yutma sorunları devam ediyordu. Beslenmesi için jejunostomi yapılmıştı. On bir ay sonra yapılan son muayenesine kısa cümlelerle de olsa konuşabildiği, gülümseyebildiği, dudak ve dil hareketlerinin belirgin ölçüde düzeldiği ve yutmanın tamamen normal olduğu saptandı. Bu sürpriz düzelme sürecinin son 2-3 ay içinde geliştiği anlaşıldı.

TARTIŞMA

İlk kez 1926 yılında nöroloji literatürüne giren FCMS'na (1) ilişkin ilk olgunun Magnus tarafından 1837 yılında bildirildiği belirtilmektedir. Günümüze kadar FCMS tanısı ile yayınlanmış olan hasta sayısının yaklaşık 100 olması sendromun nadir olma özelliğini yansıtır (7). Yurdumuzda da bu çok seyrek rastlanılan sendroma ilişkin olgu bildirilerini görmekteyiz (14-16).

Anterior operküler bölgenin iki yanlı lezyonlarına bağlı gelişen Foix-Chanavay-Marie sendromu supra-

bulber felcin kortikosubkortikal tipidir (3,4,7). Operkulum insulayı (Reil adası) saran beyin bölümü olarak tanımlanmakta olup, frontal, temporal ve parietal bölgelerin kortikal kıvrımlarından oluşur (7). FCMS'da özellikle inferior rolandik bölgeyi içeren operkulumun anterior (frontal) bölümü etkilenmiştir ve bu nedenle anterior operkulum sendromu olarak da adlandırılır (4). Kortikal motor alanlarla, beyin sapı nükleusları arasındaki bağlantıların bilateral yapısal veya fonksiyonel anlamda bozulması FCMS'nun semptomatolojisini oluşturur. Sendromda her iki operküler bölgeden V, VII, IX ve X. kranyal sinirlerin nükleuslarına giden inferior kortikonükleer yolların bilateral projeksiyonlarının etkilenmesi sonucunda yüz, dil, yutma ve çiğneme hareketleri iki yanlı paraliziye uğrar ve hastalar konuşma, yutma, yüz buruşturma, gülme, ağlama, öksürme, esneme veya emosyona eşlik eden diğer mimik hareketleri, çiğneme veya linguofarenjeal hareketleri yapamazlar, ancak aynı hareketleri emir üzerine yapamazken refleks veya otomatik olarak yerine getirebilirler (4,5,7,9,13). Fasiyo-farenjeal kaslar ile ekstremitelerin tutulumlarının şiddeti arasında birincinin lehine büyük fark vardır (2). Bizim olgumuzda da 11 aylık izlem süresi içinde hemiplejinin tama yakın düzelmesine karşın, söz konusu kasların felci devam etmekteydi.

FCMS tipik olarak bilateral operküler korteks lezyonlarının varlığında ortaya çıkar. Unilateral operküler lezyon varlığında aynı klinik tabloyu gösteren olgular seyrek de olsa bildirilmiştir (18,19).

FCMS'da görülen anartri paretik bir durum olup apraksi veya afazi söz konusu değildir. Semptomlar apraksi çerçevesinde açıklanacak olsaydı, dominan hemisfer lezyonları ile birlikte olması beklenirdi, oysa ki FCMS en son hangi hemisferin etkilendiği önemli olmaksızın her iki operkulumu içeren lezyonlar sonucunda gelişmektedir. Afazilerin aksine FCMS olan hastaların çok karmaşık emirleri anlamaları ve yazı yazmaları bizim olgumuzda olduğu gibi tamamen normaldir (2,4).

Erişkinlerde görülen FCMS'nun en sık etyolojik faktörü serebrovasküler hastalıklardır (1,5,8-10,15,16,20,21) ve başlıca bilateral orta serebral arterin presentral dalının sulama alanlarındaki lezyonlara bağlıdır (21). Bizim olgumuzda da kranyal MR incelemesinde sağda belirgin olmak üzere her iki OSA sulama alanında geniş iskemik lezyonlar saptanmıştır. Bazı olgularda evvelce geçirilmiş bir inmeden sonra karşı hemisferde de lezyon olduğunda FCMS gelişebilmektedir (16). Bu durum bilateral kompensatuar etkinin kalkmasına bağlanabilir.

Tanı için kranyal BT veya MR bilateral operküler bölge lezyonlarını göstermede yardımcı olur (2,4-6,10,13-16). Ayırıcı tanıda benzer semptomlara yol açan bulber ve psödobulber paralizileri gözönüne almak gerekir. FCMS'da bulber tutulumlarının aksine velum ve farinks refleksleri korunmuştur, dilde atrofi ve fasikülasyonlar görülmez (7). Psödobulber paraliziden farkı ise akut yerleşmesi ve emosyonel labilite, mental yıkım, spastik ağlama-gülmelerin ve sfinkter kusurunun olmayışıdır (2,23).

Sunduğumuz olguda hemiparezinin erken dönemde gerilemesine karşın, fasiyo-farango-glosso-mastikatoör dipleji uzun bir süre oldukça stabil seyretmiş ve sonra hızla şaşırtıcı bir hızla düzelmiştir. FCMS'da sürvinin iyi olmasına karşın semptomların prognozu genellikle kötü olduğu bildirilir (12). Ancak 7 yıl izlenen bir olguda literatürde bildirilmiş diğer olgulara göre daha iyi fonksiyonel düzelme olduğu gözlenmiştir (9).

KAYNAKLAR

1. Foix C, Chavany JA, Marie J: Diplégie facio-linguo-masticatrice d'origine cortico sous-corticale sans paralysie des membres. Rev Neurol 33:214-219, 1926.

2. Mariani C, Spinnler H, Sterzi R, et al: Bilateral perisylvian soft-enings: Bilateral anterior opercular syndrome (Foix-Chavany-Marie syndrome). J Neurol 223:269-288, 1980.
3. 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 239(6):370-372, 1990.
4. Weller A: 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 240(4):199-208, 1993.
5. Kobayashi S, Kunimoto M, Takeda K: A case of Foix-Chavany-Marie syndrome and crossed aphasia after right corona radiata infarction with history of left hemispheric infarction. Rinsho Shinkeigaku 38(10-11):910-914, 1998.
6. Nisipeanu P, Rieder I, Blumen S, et al: Pure congenital Foix-Chavany-Marie syndrome. Dev Med Child Neurol 39(10):696-698, 1997.
7. Christen HJ, Hanefeld F, Kruse E, et al: Foix-Chavany-Marie (anterior operculum) syndrome in childhood: a reappraisal of Worster-droght syndrome. Dev Med Child Neurol 42(2):122-132, 2000.
8. Sztymirska D, Jedrzejska H: Foix-Chavany-Marie syndrome. Neurol Neurochir Pol 32(1):171-176, 1998.
9. Billeth R, Jorgler E, Baumhackl U: Bilateral anterior operculum syndrome. Nervenarzt 71(8):651-654, 2000.
10. Colombo A, Crisi G, Guerzoni MC, et al: Foix-Chavany-Marie syndrome. Case report. Riv Patol Nerv Ment 104(4):145-149, 1983.
11. McGrath NM, Anderson NE, Hope JKA, et al: Anterior opercular syndrome, caused by herpes simplex encephalitis. Neurology 49:494-497, 1997.
12. Graff-Radford NR, Bosch EP, Stears JC, et al: Developmental Foix-Chavany-Marie syndrome in identical twins. Ann Neurol 20:632-635, 1986.
13. Laurent-Vannier A, Fadda G, Laigle P, et al: Foix-Chavany-Marie syndrome in a child caused by a head trauma. Rev Neurol 155(5):387-390, 1999.
14. Akyürekli Ö, Kumral E, Kumral K ve ark.: Unilateral ve bilateral operküler sendrom. Nöroloji-Nöroşirürji-Psikiyatri Dergisi 2:169-172, 1987.
15. Işıkay CT, Yücesan C, Yiğit A ve ark.: İskemik bilateral operküler sendrom. Türk Nöroloji Dergisi 1(1):83-88, 2000.
16. Ertan S, Falihi A, Göksan B ve ark.: Bilateral anterior operküler sendrom (Foix-Chavany-Marie sendromu): Bir olgu bildirim. Cerrahpaşa Tıp Dergisi 2001 (baskıda).
17. Bruyn GW, Gathier JC: The operculum syndrome. In: Vinken PJ, Bruyn GW, eds. Handbook of Clinical Neurology. Localization in Clinical Neurology, Vol.2, Amsterdam: North-Holland, 776-783, 1969.
18. Posteraro L, Pezzoni F, Varalda E, et al: A case of unilateral opercular syndrome associated with a subcortical lesion. J Neurol 238:337-339, 1991.
19. Starkstein SE, Berthier M, Leiguarda R: Bilateral opercular syndrome and crossed aphemia due to a right insular lesion: A clinicopathological study. Brain&Language 34:253-261, 1988.
20. Chi-Chen M, Coull B, Golper LA, et al: Anterior opercular syndrome. Neurology 39:169-172, 1989.
21. Besson G, Bogousslavsky J, Regli F, et al: Acute pseudobulbar suprabulbar palsy. Arch Neurol 48:501-507, 1991.
22. Lang C, Reichwein J, Iro H, et al: 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 239:188-193, 1989.
23. Melo TP, Bogousslavsky J: Hemiparesis and other types of motor weakness. In: Bogousslavsky J, Caplan L, eds. Stroke Syndrome Part I. New York: Cambridge University Press, 3-14, 1995.