

AKUT PSÖDOBULBER PARALİZİ**

Dr. Aydan TANDOĞAN-SARP*, Dr. Osman CİĞEROĞLU*, Dr. Hakan GÜRVİT*, Dr. Ari BOYACIYAN*,
Dr. Recai TÜRKOĞLU*, Dr. Feza DEYMEER*, Dr. Sara BAHAR*

ÖZET

Bu çalışmada, akut psödobulber paralizi tanısı alan dört olgunun klinik ve radyolojik özellikleri tartışılmıştır.

SUMMARY

In this study, clinical and radiological characteristics of four patients with acute pseudobulbar palsy was discussed.

GİRİŞ

Akut psödobulber paralizi (APP), ani başlangıçlı konuşma, çiğneme ve yutma bozukluğu ve buna eşlik eden değişik derecelerde fasyal dipleji, hemiparezi, duyu kusuru ve affekt değişikliği olarak tanımlanabilir. Tekrarlayan-özellekle derin yerleşimli-serebral enfarktların sonucunda, sayılan klinik özelliklerin yanı sıra emosyonel labilite ve spazmodik ağlama ve gülmeler gibi davranışsal bozuklukların da ortaya çıktığı kronik psödobulber paralizi daha iyi tanınan ve bilinen bir klinik tablo olmasına karşın akut yerleşimli psödobulber paralizi nispeten daha seyrek görülmekte ve anatomoklinik korelasyon, bulber alanın kortikal temsili ve traktus anatomisi açısından ilginç özellikler göstermektedir.

GEREÇ ve YÖNTEM

Bu çalışmada, 1993 yılı içinde kliniğimizde izlenmiş olan dört APP olgusu sunulacaktır. Tüm olgularda kranial bilgisayarlı tomografi incelemesi (BT) ve standart laboratuvar incelemeleri yapılmıştır. İki olguda ise bunlara ek olarak kranial manyetik rezonans (MR) ve ekokardiyografi incelemeleri yapılmıştır.

OLGU NO: 1

64 yaşında, sağ eli kadın hasta ani bilinç kaybı ve konuşamama yakınmalarıyla başvurdu. Hipertansiyonu olduğu bilinen hastanın öyküsünde, 1984 yılında sol hemipareziye yol açan bir sağ bazal ganglia hematomu geçirdiği belirtiliyordu.

Nörolojik muayenede, hastanın uykuya eğilimi mevcuttu. Faringeal, lingual ve mastikatuar kaslarda volisyonel paralizi mevcuttu. Hasta esneme ve gül-

me gibi otomatik ve emosyonel hareketleri yapabiliyordu. Sol sekel spastik hemiparezi ve hafif düzeyde sağ hemiparezi mevcuttu. Derin tendon refleksleri solda artmıştı ve taban derisi refleksleri iki yanlı eks-tansor yanıtıydı. Hastada üriner inkontinans mevcuttu.

Kranial BT incelemesinde sol korona radiata'da yaklaşık 15 mm çaplı hipodens bir alan ve sağ putaminokaudat bölgesinde geçirilmiş hematoma kavitasyonu saptandı.

Hastanın nörolojik tablosu, başvurusundan 1.5 ay sonra değişmemişti.

OLGU NO: 2

32 yaşında sağ eli erkek hasta ani gelişen konuşma güçlüğü ve sol beden yarısında güçsüzlük yakınmalarıyla başvurdu. Öyküsünde, hastaneye getirilmeden 5-6 saat önce yarım saat sürüp düzelen peltek konuşması olduğu, 5-6 yıldır da migren düşündürülen baş ağrıları olduğu öğrenildi.

Nörolojik muayenede; dilin sola deviasyonunda ileri kısıtlılık, yutma güçlüğü ve solda alt yüz kaslarında baskın fasyal paralizi, dizartri ve sol hemiparezi mevcuttu. Mastikasyon ve velum muayenesi normal bulundu.

Kranial MR incelemesinde, sağ alt presentral girusda kortikal enfarkt saptandı. EKG incelemesinde sağ dal bloğu saptanan hastanın transtorasik ve tran-sözofageal ekokardiyografi incelemeleri normal bulundu.

Hastanın bir ay sonraki nörolojik muayenesinde dil hareketleri ve yutmasının düzeldiği, dizartri ve hemiparezisinin ise belirgin biçimde azaldığı saptandı.

OLGU NO: 3

64 yaşında sağ eli kadın hasta ani gelişen bilinç kaybı nedeniyle getirildi. Öyküsünde, 6 yıl önce sol hemiplejiye neden olan kanayıcı natürde bir inme

* İ. Ü. İstanbul Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı

** 29. Ulusal Nöroloji Kongresinde (4-6 Ekim 1993, İstanbul) sunulmuştur.

geçirdiği ve uzun yıllardır bilinen bir hipertansiyonu olduğu ifade edildi.

Nörolojik muayenede; uykuya eğilimi olan hastada ileri dizarti, sağ hemiparezi, sağ hemihipoestezi, solda taktil söndürme fenomeni ve iki yanlı ekstan-sor yanıtı taban derisi refleksi mevcuttu.

Kranial BT incelemesinde, solda kapsula interna genu bölgesini de içeren talamik hematoma ve sağda periventriküler ak maddeye uzanan eski talamik hematoma kaviteyi saptandı. EKG incelemesinde sağ dal bloğu, atrial erken vurular ve sol ventrikül hipertrofi bulguları mevcuttu.

Başvurusundan iki hafta sonra hastada istemsiz ağlama ve gülmeler başladı ve nörolojik tablosunda başka bir değişiklik olmadı.

OLGU NO: 4

64 yaşında sağ eli erkek hasta, ani gelişen konuşma ve yutma güçlüğü yakınmalarıyla başvurdu. Öyküsünde 1.5 yıl önce sağ hemiparezi geçirdiği ve hemiparezinin büyük oranda düzeldiği belirtildi.

Nörolojik muayenede; anatri, solda minimal ptosis ve aşağı bakış kısıtlılığı, iki yanlı masseter zaafı, fasyal dipleji, iki yanlı velum paralizisi ve dilde iki yanlı hareket kısıtlılığı mevcuttu. Diğer nörolojik bulgular normaldi.

Kranial MR incelenmesinde, sol temporal perisilviyen bölgede eski kortikal enfarkt, sağ presentral girus bölgesinde hafif hemorajik transformasyon gösteren yeni enfarktlar ve serebral ak maddede iki yanlı çok sayıda iskemik odak saptandı. EKG incelemesinde yüksek ventrikül yanıtı atrial fibrilasyon, trans-torastik ekokardiyografi incelemesinde ise dejeneratif aort kapak hastalığı ve trivalküler yetmezlik saptandı.

Altı ay süreyle takip edilebilen hastanın nörolojik tablosunda, yutma güçlüğüne düzelmesi dışında değişiklik olmadı.

TARTIŞMA

Primer motor kortekste yüz, dil ve farinksin temsilinin bulunduğu alt bölümden motor kranial sinir çekirdeklerine giden üst motor nöron yoluna ait lifler, kapsula interna genusu ve arka bacağı, krus serebri ve ponsun ventral bölümünden geçerek retiküler formasyona iki yanlı ve geniş olarak yayılırlar. Retiküler lifler, spinal düzeyde yer alan ara nöronlar aracılığıyla motor kranial sinir çekirdeklerine impuls-lar taşır. Bu indirekt sistem, insan ve primatlarda trigeminal, fasyal ve hipoglossal çekirdekler gibi belirli motor çekirdeklere direkt bağlantısı olan kortikobulber lif sistemiyle desteklenir. Kortikobulber liflerin büyük bölümü, filogenetik olarak daha eski olan

indirekt kortikal yoldadır. İnsan ve primatlarda bulunan direkt kortikobulber lifler, daha sonra gelişmiş olan bir paralel sistemdir (Kuypers ve ark., 1991; Truex ve ark., 1990).

Trigeminal motor ve hipoglossal çekirdeklerin inervasyonu, eşit olarak iki yanlıdır. Fasyal nükleusun direkt kortikal projeksiyonu da iki yanlıdır. Ancak nükleusun alt yüz yarısına ait kasları inerve eden ventral bölümü daha çok kontralateral inervasyondur. Sternokleidomastoid kasın ve trapezius kasının üst bölümünün inervasyonu da ipsilateral ve tek yanlıdır (Holstege ve ark. a, 1977; Halstege ve ark. b, 1977; Kuypers ve ark., 1991).

Kortikobulber yolun supranükleer lezyonlarına bağlı gelişen psödobulber paralizinin, bulber nükleus lezyonlarına bağlı bulber paraliziden ayrı bir anti-fe olarak tanımlanması 1877'de Lepine tarafından yapılmıştır (Besson ve ark., 1991). 1926 yılında Foix ve Chavany, fasyolinguomastikatuar dipleji sendromu adı altında kendi adları ile anılan sendromu tanımlamışlardır (Ferrari ve ark., 1979; Mao ve ark., 1989).

1929 yılında Thurel, psödobulber paraliziyi fasyofaringoglossomastikatuar dipleji ile karakterize "emosyonel-volisyonel disosiyasyon"un eşlik ettiği kortikal form (Foix-Chavanu-Marie sendromu), aynı bulgulara piramidal bulguların eşlik ettiği striatal form, emosyonel labilite, piramidal ve bazen de serebellar bulgularla birlikte olan fasyolinguoglossomastikatuar dipleji ile karakterize pontin form olarak üç ayrı tipe ayırmıştır (Besson ve ark., 1991).

Akut psödobulber paralizisi olguları şimdiye dek seyrek olarak bildirilmiştir. Akut ortaya çıkışı, karşı taraf bulber yolun daha önceden tutulmuş olduğu durumlarda diğer taraftaki kortikobulber yolun akut olarak hasara uğramasıyla açıklanabilir (Besson ve ark., 1991).

Akut psödobulber paralizisi etyolojisinde multipl skleroz, ALS, travma, neoplazm ve ansefalit gibi patolojik süreçler de söz konusu ise de, en sık neden aralıklı geçirilmiş inmelere (Mao ve ark., 1989; Truex ve ark., 1991). Bu çalışmada sunulan dört olguda da etyoloji, geçirilmiş inmeler olmuştur.

Olguların tümünde "emosyonel-volisyonel disosiyasyon" gözlenmiştir. İlk 3 olguda piramidal bulgular da mevcuttur. Bir olguda da kronik dönemde emosyonel kontrol kusuru gözlenmiştir.

Çalışmamızdaki tüm olgularda yüz kasları emosyonel olarak kullanılabilirdiği halde istemli olarak kullanılmıyordu. Yüz kaslarının istemli kullanımını piramidal lifler yoluyla olduğundan, piramidal liflerin de tutulduğu APP olgularında yüz kaslarını ilgilendiren istemli hareket kusuru ortaya çıkmaktadır. Ancak emosyonel kontrolün sağlandığı bölgeler kurtulmuş olduğundan, bu kasların emosyonel kontrolü ise korunmuş olmaktadır. Bu nedenle, emosyon kontrolü-

nün sağlandığı supranükleer bölgeler henüz bilinme- se de piramidal yolun buna katılmadığı kesindir (Hopf ve ark., 1992; Mao ve ark., 1989; Pizzamiglio ve ark., 1991).

APP olgularında, kronik dönemde görülebilen istemsiz ağlama ve gülmelerin, emosyonel fasyal hareketlerin üst merkezlerce kontrolünün azalmasından kaynaklandığı düşünülmektedir. İki yanlı kortikal lezyonu olan bir olgu bildirilmişse de, bu bulgu genellikle striatokapsüler tutulumla bağlı kronik psödo- bulber paralizilerde bildirilmiştir (Besson ve ark., 1991). Olgumuzda (olgu no: 3) sorumlu lezyonlar, kapsula interna genusunu da içeren sol talamik hematoma ve sağdaki eski talamik hematoma kavitasyonudur.

Bir olgumuzda (olgu no: 2), sağ alt presentral girusa lokalize unilateral, kortikal bir lezyonun klinik tabloya yol açtığı görülmektedir. Unilateral lezyonda tabloya APP'nin eşlik etmesi için yutma ve çiğneme kaslarının -bireysel bir farklılık olarak- ağırlıklı unilateral inervasyonunun gerekli olduğu düşünülebilir. Unilateral rolandik korteksin operküler bölgesine ait lezyonların, bulber kasların unilateral paralizisine yol açtığına dair az sayıda yayın mevcuttur (Iwata, 1984). Tek yanlı lezyon solda ve alt presentral girus komşuluğundaki Broca alanına da taşmış ise klinik tabloda dizatri şeklinde de ortaya çıkabilmektedir (Schiff ve ark., 1983).

APP olgularının prognozu hakkında değişik veriler mevcuttur. Besson ve Bogousslavsky'nin bildirmiş olduğu 13 olguluk seride iyi prognoz bildirilmişse de, Helgason ve arkadaşlarının bildirmiş olduğu, iki yanlı anterior koroidal arter alanı enfarktı olan 8 olguda prognozun oldukça kötü olduğu bildirilmektedir (Helgason ve ark., 1988). Bu olgularda aspirasyon pnömonisi sonucu ölümler sıktır. Benzer şekilde, olgularımızda anlamlı klinik düzelme görülmemiştir. Bir olgumuz (olgu no: 1) klinik tablonun başlangıcından yaklaşık 2 ay sonra kaybedilmiştir. Uni-

lateral lezyonlu olgumuzun (olgu no: 2) ise kısa sürede klinik düzelme gösterdiği gözlenmiştir.

Bu bilgilere dayanarak, zararsız gibi gözükken unilateral küçük bir kapsüler enfarktın, ciddi risk faktörleri varlığında önemli bir uyarıcı faktör olduğu gözden kaçırılmaması gereken bir noktadır. Karşı hemisferdeki ayna imajı bir lezyonun, son derece fatal bir tabloya yol açabileceği unutulmamalıdır.

KAYNAKLAR

- Besso G, Bogousslavsky J, Regli F et al. Acute pseudobulbar or suprabulbar palsy. Arch Neurol; 48:501-507, 1991.
- Ferrari G, Boninsegna C, Beltramello A: Foix-Chavany syndrome: CT study and clinical report of three cases. Neuroradiology; 18:41-42, 1979.
- Helgason C, Wilbur A, Weiss A et al: Acute pseudobulbar mutism due to discrete bilateral capsular infarction in the territory of the anterior choroidal artery. Brain; 111:507-524, 1988.
- Holstege G, Kuypers H G J: Propriobulbar fibre connections to the trigeminal, facial and hypoglossal motor nuclei. Brain; 100:239-264, 1977.
- Holstege G, Kuypers H G J, Dekker J J: The organization of the bulbar fibre connections to the trigeminal, facial and hypoglossal motor nuclei, Brain: 100:265-286, 1977.
- Hopf C H, Forell W M, Hopf N J: Localization of emotional and volitional facial paresis. Neurology; 42:191-198, 1992.
- Iwata M: Unilateral palatal paralysis caused by lesion in the corticobulbar tract. Arch Neurol; 41:782-784, 1958.
- Mao C C, Coull B M, Golper L A C et al: Anterior operculum syndrome: Neurology; 39:1169-1172, 1989.
- Pizzamiglio L, Caltagirone C, Zoccolotti P: Facial expression of emotion. Handbook of Neuropsychology 3. (Eds) Boller F, Grafman J; 383-401, 1991.
- Schiff H B, Alexander M, Naeser M A et al: "Aphemia": Clinical and anatomical correlation. Arch Neurol; 40: 720-727, 1983.
- Truex R C, Carpenter M B: Human Neuroanatomy; 326-330, 1991.