

İÇE KİLİTLENME SENDROMLU OLGU

A CASE OF LOCKED-IN SYNDROME

Faik BUDAK
Atilla İLHAN
Mehmet ÖZMENOĞLU
Sezer Şener KOMŞUOĞLU

SUMMARY

A 46 year-old-man developed a "Lucked-in" syndrome due to a vascular lesion in the pons. He was quadriplegic and mute, but retained consciousness and communicated by eye movements and blink. Somato-Sensorial Evoked Potentials, Brainstem Auditory Evoked Potentials and EEG of the patient were all normal. MRI showed an abnormal signal intensity region in the ventral pons more marked on the right.

(Key words: Magnetic Resonance İmagination)

ÖZET

46 yaşında erkek hasta ventral pons infarktına bağlı İçe kilitleme sendromu tanısı ile izlendi. Hastada kuadripleji ve alt kraniyel sinir felçleri vardı. Bilinç korunmuştu, verilen emirlere göz ve göz kapağı hareketleri ile yanıt veriyordu. Hastanın Somato-sensorial Evoked Potansiyalleri, Beyin Sapı İşitsel Uyarılmış Potansiyelleri ve EEG'si normaldi. MR'da sağda daha belirgin olmak üzere ventral ponsta anormal sinyal yoğunluğu saptandı.

(Anahtar Sözcükler: Manyetik Rezonans Görüntüleme)

Nöroloji ABD Karadeniz Teknik Üniv. Tıp Fak.
(Prof.Dr.SŞ Komşuoğlu, Doç.Dr. M Özmenoğlu, Yrd.Doç.Dr. F
Budak, Dr. A İlhan)
Farabi Hastanesi TRABZON

Yazışma : Dr.F Budak

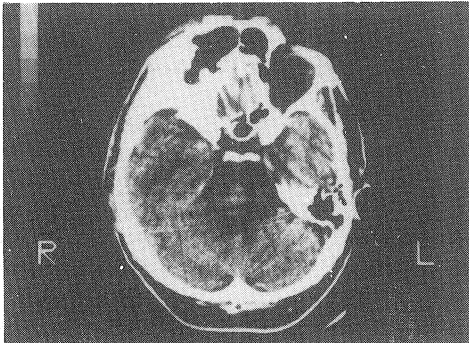
Plum ve Posner 1966 yılında ventral pons infarktı sonucu gelişen nörolojik tabloyu tanımlamak için "Locked-in Sendromu-İç Kilitlenme" terimini kullandılar. Sendrom, kuadripleji, alt kranial sinir felçleri ve mutizm bulgularını içerir. Hastanın bilinci açıktır, göz kapama ve vertikal bakış hareketleri ile çevresi ile ilişki kurabilir (1).

Biz, MR ve BT ile ventral ponsta infarktı gösterilen bir iç Kilitlenme Sendromu olgusunu sunduk MR'dan önce beyin sapındaki küçük infarkt alanlarının gösterilmesinde zorlanılıyordu.

OLGU

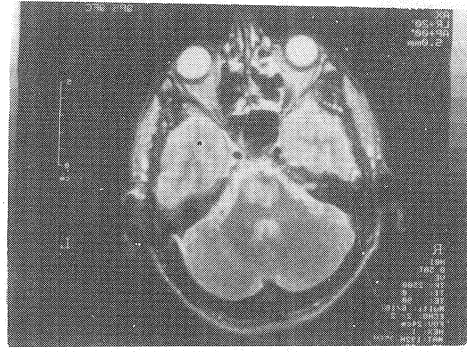
46 yaşında 3 yıldır hipertansif olan erkek hasta, sağ hemiparezi ve dizatri gelişimi sonrası bir yerel hastanede yatırılmış, 2 gün sonra hızla ilerleyici kuadriplejinin gelişmesi, konuşma ve yutkunmasının bozulması üzerine hastanemize sevk edilmiş. Hastanın muayenesinde; kan basıncı 160/90 mmHg, nabız 86/dk, solunum sayısı 27/dk idi. Bilinç açıktı, konuşulan ve yazılan emirlere göz hareketleri ile cevap verebiliyordu. Pupilleri eşit, ışığa yanıt veriyordu, korneal refleksleri alınıyordu, fundoskopik muayene normaldi. 9. ve 10'ncü sinir iki yanlı tutulmuştu. Hasta çene, yüz, dil ve boyununu hareket ettiremiyordu, kuadriplejikti, derin tendon refleksleri artmış ve Babinski belirtisi iki yanlı pozitif.

EEG'de, 8-9 cy/sn.lik reaktif alfa dalgasında oluşan normal zemin aktivitesi mevcuttu. Fokal, lateralize veya paroksizmal pattern yoktu. BOS bulguları normaldi. Bilgisayarlı Tomografi (BT)'de ponsta, median ve paramedian bölgede sola uzanım



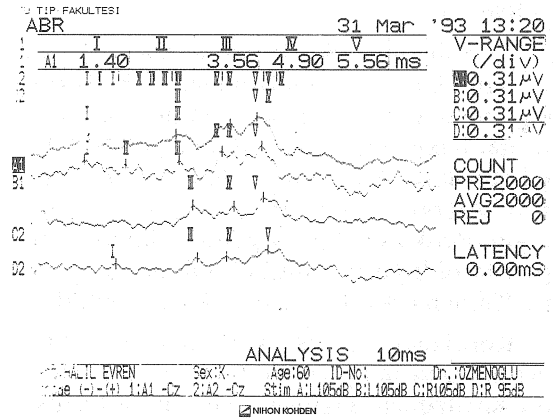
Resim 1: BT'da ponsta orta hatta infarkta uyumlu görünüm.

gösteren bir hipodens alan saptandı (Resim 1). Manyetik Rezonans (MR)'da ventral ponsta (T ağırlıklı TR / TE 2500 / 90 ms) yüksek sinyal intensitesi veren sola yayılım gösteren infarkt ile uyumlu lezyon saptandı (Resim2). 3. ve 15. günlerde yapılan beyin



Resim 2: MR'da ponsta ortada ve sola doğru yayılım gösteren lezyon görülmektedir.

sapı işitsel uyarılmış potansiyellerde ve somatosensoriyal uyarılmış potansiyellerde normal değerler elde edildi (Resim 3). Has

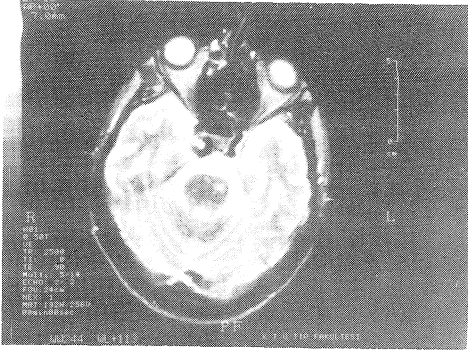


Resim 3: Hastanın Beyin Sapı İşitsel Uyarılmış Potansiyelleri

tanın kuadriplejisi 1 ay içinde kuadripareziye döndü. Olgu kuadriparezi ve konuşmasından minimal düzelme ile yatışından 2.5 ay sonra taburcu edildi. Bu izlem sürecinde çekilen MR ile de hiperintensite alanının küçüldüğü gözlemlendi (Resim 4).

TARTIŞMA

İç Kilitlenme Sendromlu olguların



Resim 4: 1 ay sonra MR'da lezyonun görünümü.

çoğunda neden baziler arter tıkanması sonucu, ventral ponsta gelişen beyin sapı infarktlarıdır (2). Ancak ventral orta beyin (3,4) ve bilateral internal kapsül lezyonlarında da (5) ender olarak tanımlanmıştır. Baziler arter trombozunda "Haberci hemiparezi" ilk bulgu olarak görülebildiği ve ardından 6-12 saat sonra tetraplejinin yerleştiği bildirilmiştir (6). Olgumuzda da ilk başvurusunda sağ hemiparezi ve dizatri bulunmasına karşın, 2 gün içinde tetrapleji gelişmiştir.

İçe Kilitlenme Sendromunu klasik, kısmi ve tam olarak sınıflandırılmıştır (7,8). Bizim olgumuzda klasik tip için tanımlanan horizontal bakış felci yoktu. Bunun nedeni olarak bilateral Parapontin Retiküler formasyon lezyonu olmadığı ve lezyonun Parapontin Retiküler formasyonun altında, alt ponsta olduğu düşünüldü. Olgumuz kısmi içe Kilitleme sendromu olarak kabul edildi.

Kortikospinal ve kortikobulber lifler ventral ponstan geçerler, bu bölgenin lezyonu kuadripleji, konuşma ve yutma bozukluğu, iki yanlı yüz felcine neden olur. Bizim olgumuzda, MR ile lezyon ventral ponsta, solda daha belirgin olmak üzere saptandı.

İçe Kilitlenmede EEG'nin normal veya minimal anormal olması, klinik durumu kuadripleji ve mutizm olan olgu için çelişkili gibi görülür. EEG'deki normal reaktif aktivite kortikal fonksiyonların korunduğunu göstermektedir (9,10). Olgumuzda göz açma ile alfa ritminin normalde olduğu gibi bloke olması, bilincinin açık olduğunu göstermektedir. Uyarılmış potansiyel çalışmaların-

dan, Somato-sensoriyel Evoked Potansiyeller ve Beyin sapı İşitsel Uyarılmış Potansiyelleri normal bulundu. Bu sonuçlar ventral ponstaki lezyonun, pons tegmentumunun dorsalinden ilerleyen duyuşal yolu ve lateralinden ilerleyen işitsel yolu etkilemediği gösterir. İçe Kilitlenme Sendromunda uyarılmış potansiyel çalışmaları, sık olmakla birlikte, bazı çalışmalarda sonuçlar normal (10), bazılarında ise anormal (11,12) bulunmuştur.

Sonuç olarak, İçe Kilitlenme Sendromunda lezyonun gösterilmesinde ve klinik seyrin takibinde MR değerli bir tanı ve takip aracıdır. Lezyonun fonksiyonlara olan etkisinin izlenmesinde nörofizyolojik testlerin (Beyin sapı Uyarılmış Potansiyelleri ve Somato-sensoriyel Evoked Potansiyeller) Çalışılması gerektiği sonucuna varılmıştır.

KAYNAKLAR

1. Plum F, Posner JD. *The diagnosis of stupor and coma*. 3 rüed. Philadelphia: FA Davis, 1980 ; 1-30 : 56-61.
2. Virgile R.S. *Locked-in syndrome (case and literature review)*. *Clin Neurol Neurosurg* 1984 ; 86-4 : 275-9
3. Kaps J.S., Hurting HI, "Locked-in state with bilateral midbrain infarcts. *Arch Neurol* 1974 ; 30 : 176-8.
4. Chia L.S., *Locked-in Syndrome with bilateral ventral midbrain infarcts*. *Neurology* 1991 ; 41 : 445-6.
5. Chia LG. *Locked-in state with bilateral internal capsule infarcts*. *Neurology* 1984 ; 34 : 1365-7.
6. Fisher C.M. The "Herald Hemiparesis" of Basiler artery occlusion. *Arch Neurol* 1988 ; 45 : 1301-3.
7. Baker G, Gerstenbrand F, Ruml E: *Variables of the locked-in syndrome* *J Neurol*
8. Patterson Jr, Grabois M. *Locked-in Syndrome: A review of 139 cases*. *Stroke* 1986 ; 17(4) : 758-64.
9. Komsuoğlu S.Ş. Dora F; *Locked-in Sendromu ve Elektroensefalografi*. *Bursa Tıp Fak. Derg.* 1981 ; 2 : 211.
10. Towle VL, Maselli R, Bernstein LP- Spire JP. *Electrophysiologic studies on locked-in patients: Heterogeneity of finding*. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1989 ; 73(5): 419-26.
11. Gilroy J, Lynn Ge, Ristov Gje, Pellerin RJ. *Auditory evoked brainstem potentials in a case of "locked-in" syndrome*. *Arch Neurol*, 1977 ; 34 : 429-5.
12. Seales DM., Tokelson R.D, Shuman R.M. et al. *abnormal brainstem auditory evoked potentials and neuropathology in "in "Locked-in Syndrome" Neurology*. 1986 ;31 : 893-6.
13. Kumral K, Ülker E: *Locked-in sendromu*. *Ege Üniv. Tıp Fak Derg* 1979 ; 18 : 409-14