

KAPSÜLER GENU SENDROMU: İKİ OLGU SUNUMU

Betigül YÜRÜTEN, Ali Ulvi UCA, Yahya PAKSOY, Süleyman İLHAN

Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, Konya
Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, Konya

ÖZET

Kapsüler genu sendromu; kontralateral santral fasial, lingual parezi, disartri ile seyreden ve lezyonun kapsüla internanın genüsüne lokalize olduğu bir sendromdur. İlave olarak palatal-faringeal-mastikator zayıflık, unilateral vokal kord paralizisi ve kontralateral parezi bulunabilir. Bu çalışmada santral fasial parezi, 9-10-12. kranial sinir felçleri ve disartrisi olan 2 hasta sunuldu. Her ikisinde de lezyon yeri kapsüla internanın genüsünü içine alıyordu. Klinik görünüm beyin sapı vasküler olayına benzemekle birlikte, lezyon lokalizasyonunun farklı oluşu ilginçti ve nadir görülmesi sebebiyle takdim edildi.

Anahtar Sözcükler: Kapsula interna, genu sendrom

CAPSULAR GENU SYNDROME: TWO CASE REPORT

Capsular genu syndrome is characterized with contralateral central facial, lingual paresis, dysarthria, and the lesion is localized in the genu of capsula interna. Furthermore, there may be palatal-pharyngeal-masticator weakness, unilateral vocal cord paralysis and contralateral paresis. In this study, we have presented two patients with central facial paresis, 9-10-12. cranial nerve paresis and dysarthria. In both cases the lesion area were containing the genu of capsula interna. Although the clinical view was similar to the brainstem vascular event the lesion location was so different.

Key Words: Capsula interna, genu syndrome

GİRİŞ

İlk kez 1890 yılında Carel ve Dor; 35 yaşında endokarditli bir hastada akut sol laringeal hemiparezi geliştiğinden ve otopside sağ internal kapsül genüsünde küçük bir infarkta rastladıklarından bahsetmektedir(1). 1897'de Daland akut disfazi, disartri, sol fasial ve lingual hemiparezi gelişen 56 yaşında bir hastanın otopsisinde sağ internal kapsülün genüsünde küçük bir hemoraji görmüş ve bu tarihten sonra tek yanlı fasiolingual zayıflık, disartri, hemiparezi ile karakterize ve lezyonun genüya lokalize olduğu olgular seyrek de olsa literatürde yer almıştır (1,2,3).

OLGU 1

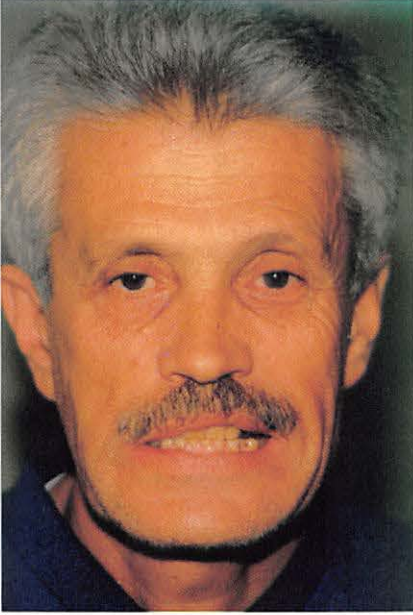
56 yaşında erkek hasta (ÖÇY-sağ elini kullanıyor) Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi (S.Ü.T.F) acil servisine; sağ tarafında tutmama, peltek konuşma ve yutma güçlüğü şikayeti ile başvurdu. Hipertansiyon, diabetes mellitus ve kalp hastalığı öyküsü olmayan hasta; 35 yıldır günde 1 paket sigara içmekte idi. Başvuru anında TA:170/120 mmHg idi. Hastanın yapılan nörolojik muayenesinde bilinç açık, konuşma disartrikti. Sağ santral fasial parézisi (Resim 1) olan hastada yumuşak damak sağda iyi yükselmiyor ve uvula

sağa deviyeydi (Resim 2). Dil ağız içinde sola (Resim 3a) ağız dışında sağa sapmaktaydı (Resim 3b). Sağda öğürme refleksi alınmıyordu. Yapılan indirekt laringoskopide vokal kord tutuluğu yoktu. Sağ üst ekstremitede 1/5, sağ alt ekstremitede 3/5 kas gücü mevcuttu. Kas tonusu sağ tarafta spastisite tarzında artmıştı. Derin tendon refleksleri sağda sola göre canlı iken karın cildi refleksi sağda alınmıyordu. Babinski sağda müsbet ve sağ Aschille klonusu vardı. Yüzü içeren sağ hemihipoestezi mevcut olan hastanın başvuru anında çekilen bilgisayarlı tomografisi normal iken 4 gün sonra çekilen manyetik rezonans (MR) görüntülemesinde sol kapsüla interna posterior ve anterior kollarında laküner infarkt (Resim 4) görüntülendi. Posterior kapsuladaki infarkt genu bölgesine uzanmaktaydı.

OLGU 2

S.Ü.T.F acil servisine başvuran 34 yaşındaki erkek hastanın (I.N-sol elini kullanıyor) sol tarafındaki tutmama ve peltek konuşmanın 8 gün önce başladığı ve 6 aydır da sol tarafında zaman zaman olan ve yarım saatte geçen güçsüzlüğünün olduğu öğrenildi. Hastanın 20 yıldır günde 2 paket sigara ve bir büyük rakı içtiği, 6-7 senedir de zaman zaman uyuşturucu madde (eroin-esrar) aldığı öğrenildi. Hastada bilinç açık, konuşma

Yürüten ve ark.



Resim 1- Olgu 1- sağ santral fasiyal parezi

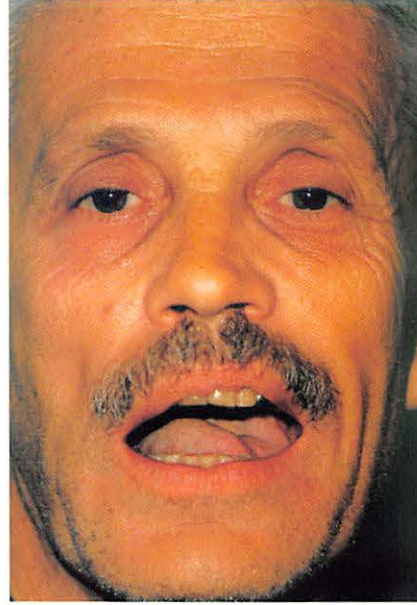
disartriikti. Sol santral fasiyal parezisi olan hastada, dil ağız içinde sağa, dışında sola sapmaktaydı. Uvulası sola sapan hastanın solda öğürme refleksi azalmıştı. Hastaya indirekt laringoskopi yapılamadı. Sol üst ekstremitede 1/5, sol alt ekstremitede 4/5 kas gücü mevcuttu. Sol üst ve alt



Resim 2- Olgu 1- yumuşak damak sağda iyi yükselmiyor ve uvula sağa deviyiye

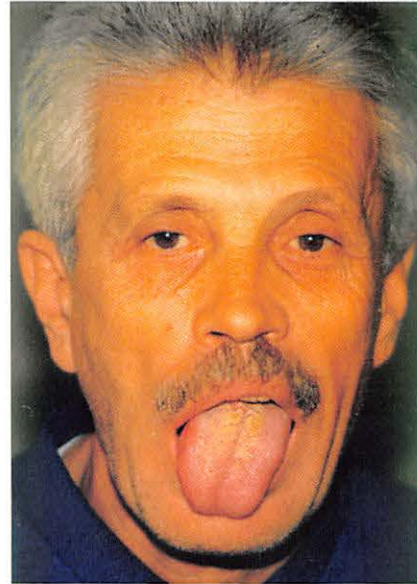
ekstremitede kas konusu spastisite tarzında artmıştı. Derin tendon refleksleri solda canlı , karn cildi refleksi solda alınmıyordu. Babinski solda lakaytti. Sol Aschille klonusu alınan hastanın sol hemihipoestezisi de mevcuttu. Olayın başlangıcında çekilen bilgisayarlı tomografisi normaldi. MR görüntülemesinde lentiform nükleusu içine alan, sağ kapsüla interna genusuna

Türk Beyin Damar Hastalıkları Dergisi 1999, 5:3; 85-88



Resim 3 a- Olgu 1- dil ağız içinde sola sapmakta

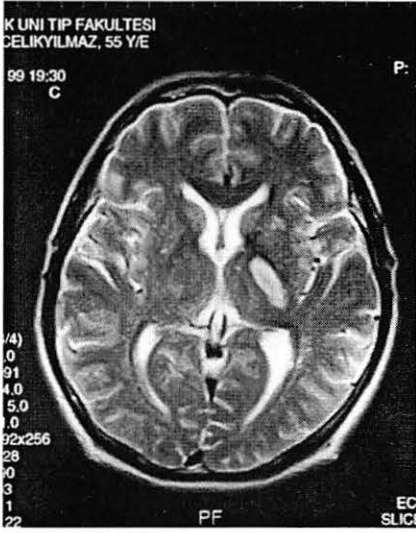
uzanan, korona radiatada ve sentrum semiovalede infarkt tespit edildi (Resim 5 a-b).



Resim 3 b- Olgu 1- dil ağız dışında sağa sapmakta

TARTIŞMA

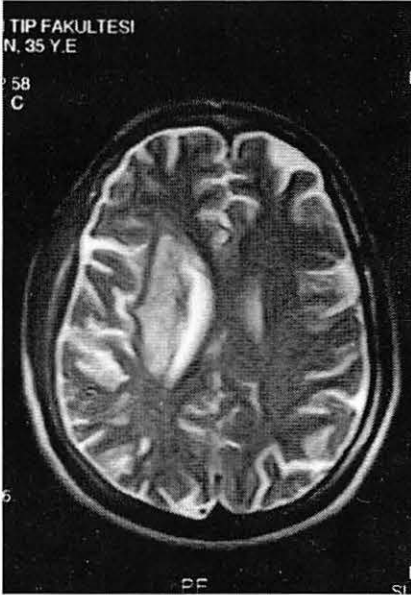
Birçok klasik nöroloji ve anatomi kitabında nücleus ambiguus'un kortikonükleer inervasyonunun bilateral olduğu ve tek yanlı supranükleer lezyonlarda palatal, faringeal ve laringeal kaslarda güçsüzlük olmayacağı belirtilmektedir. Ancak bu klasik bilgi ile çelişen



Resim 4 - Olgu 1- T2: fast spin echo T2 ağırlıklı aksiyal incelemede internal kapsül posterior kolunda genuya doğru uzanan hafif kitle etkisi bulunan hiperintens lezyon izlenmektedir (subakut infarkta uyumlu).



Resim 5 a/b - Olgu 2-T2: fast spin echo T2 ağırlıklı aksiyal incelemede lentiform nükleusu içine alan sağ kapsüle interna genusuna uzanan corona radiata ve sentrum semiovaleye yükselen hiperintens lezyon izlenmektedir.



Resim 5 - b

bazı olgular literatürde zaman zaman yer almaktadır. 1959'da Alajouanine ve 1969'da Randot tek yanlı operküler tutuluşta 5, 7, 9, 10, 11 ve 12. kranial sinir felçleri ortaya çıkabileceğinden söz etmişlerdir. Dejerine ve Klumpke'ye göre operküler bölgeden inen kortikobulber lifler korona radiata ön kısımlarından aşağıya genuya doğru inmektedir (4).

Willoughby hemiparezi gelişen 100 hastada, alt kranial sinir motor fonksiyonlarını değerlendirmiş ve değişen oranlarda unilateral paraliziye rastlamıştır. Ancak bu olgularda lezyon

lokalizasyonu ayrıntılı olarak belirtmemekle birlikte beyin sapı dışındadır (5). Iwata 1984' de; sağ üst ekstremitede paralizi, sağ santral fasial paralizi ve sağ yumuşak damak paralizisi olan ve tomografide korona radiata ve genu bileşiminde küçük bir infarktı olan hasta bildirmektedir. 1990 yılında Bogousslavsky ve Regli kardinal bulguları kontrateral fasial, lingual parezi, disartri olan 6 hastada lezyonun kapsüle internanın genu kısmına lokalize olduğunu göstermiş ve bu klinik tabloyu "Kapsüler genu sendromu" olarak tanımlamışlardır. Bu tabloya ayrıca unilateral palatal-faringeal-mastikatory zayıflık, unilateral vokal kord paralizisi ve üst ekstremitede hafif güç kaybı eklenebileceğini belirtmişlerdir. Bu klinik bulgular motor kortikopontin ve kortikobulber liflerin büyük çoğunluğunun buradan geçtiğini göstermektedir (1,4). Bizim olgularımızda da 7, 9, 10, 12. kranial sinir felçleri, disartri ve hemiparezi ön planda idi. 11.kranial sinir tutuluşu, Bogousslavsky ve Regli'nin hastalarında olduğu gibi bizim 2 hastamızda da mevcut değildi. Bu durum nücleus accesorius'a inen kortikofugal liflerin internal kapsülden geçmediğini telkin etmektedir(1). Üst ekstremitenin motor lifleri posterior limb'in ön kısmındadır ve arkasında alt ekstremitelik lifleri bulunur (6,7). Bizim olgularımızda bacağın da paretik oluşu, lezyonun posterior limb ve korona radiataya yayılmış olması ile izah edilebilir.

KAYNAKLAR

- 1-Bogousslavsky J, Regli F. Capsular genu syndrome. Neurology 1990;40:1499-1502
- 2-Bogousslavsky J, Regli F. Hemiparesis with lingual involvement. Hematoma of the genu of the internal capsule. Rev Neurol 1984;140:587-90
- 3-Babürhan G, Ufuk U, Hakan Y. Kapsüler genu sedromu .32. Ulusal kongre kitabı. İstanbul ,1996,760-762

- 4-Iwata M. Unilateral palatal paralysis caused by lesion in the corticobulbar tract. Arch. Neurology 1984;41:782-784
- 5-Willoughby EW, Anderson NE. Lower cranial nerve motor function in unilateral vascular lesions of the cerebral hemisphere. Br Med J 1984;289:791-794
- 6-Taner Doğan. Fonksiyonel nöroanatomi. Ankara; Metu Press, 1998,278-281
- 7-Dere Fahri. Nöroanatomi ve fonksiyonel nöroloji. Adana , 1990, 88-90