

OLGU SUNUMU

CASE REPORT

BENEDİKT SENDROMU: NADİR BİR OLGU SUNUMU

Aşlı AKSOY GÜNDOĞDU*, Dilcan KOTAN**

***Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Nöroloji Kliniği, SAKARYA**

****Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, SAKARYA**

ÖZET

Benedikt sendromu, mezensefalonun median tegmentum bölgesinin hasarı ile ortaya çıkan nadir bir orta beyin sendromudur. En sık etiyolojik nedeni iskemidir. Bu bölgenin iskemisine sıklıkla posteriyor serebral arter veya baziler arterin paramedian dallarının tıkanıklığı neden olmaktadır. Kliniğinde ipsilateral okülomotor sinir paralizisi, kontralateral hemiparezi, hemihipoestezi, hemiataksi ve kore veya tremor görülmektedir. Bu yazıda, nörolojik ve nöroradyolojik bulguları ile tanı alan, kardiyembolik inme nedeniyle gelişen bir Benedikt sendromu olgusu sunulmuştur.

Anahtar Sözcükler: Benedikt sendromu, iskemik inme, orta beyin infarktı, okülomotor sinir paralizisi.

BENEDIKT'S SYNDROME: A RARE CASE REPORT

ABSTRACT

Benedikt's syndrome is a rare midbrain syndrome which is associated with the damage of the median mesencephalic tegmentum. The most common etiology of this syndrome is ischemic stroke. The occlusion of the posterior cerebral artery or the paramedian branches of the basilar artery results with the ischemia of this midbrain territory. Ipsilateral oculomotor cranial nerve palsy, contralateral hemiparesis, hemihypoesthesia, hemiataxia and korea or tremor are the clinical symptoms of this syndrome. In this article, we reported a case of Benedikt's syndrome with an etiologic cause of cardioembolic stroke, who was diagnosed by the neurological examination and neuroradiological findings.

Key Words: Benedikt's syndrome, ischemic stroke, midbrain infarction, oculomotor nerve palsy.

GİRİŞ

Benedikt sendromu, nadir rastlanan bir paramedian orta beyin sendromudur. Mezensefalonun median tegmentum bölgesinin hasarlanması neticesinde ortaya çıkmaktadır [1]. Beyin sapında bu bölgeyi besleyen posteriyor serebral arter veya baziler arterin paramedian dallarının tıkanıklığı iskemi yaratarak bu sendroma yol açmaktadır. Etiyolojisinde en sık neden iskemi olmakla beraber hemoraji, intrakraniyal anevrizma, kavernoöz hemanjiyoma, travmatik hasar ve tümör gibi lezyonlar da tespit edilebilir [2]. Kliniği, ipsilateral taraflı 3. kraniyal (okülomotor) sinir paralizisi, kontralateral hemiparezi ve hemihipoesteziye eşlik eden kore veya tremor gibi hareket bozukluğu tablosu ile karakterizedir [1]. Bu makalede, iskemik inme

nedeniyle kliniğimize yatırılan, nörolojik ve radyolojik bulguları ile Benedikt sendromu tanısı alan genç bir erkek hasta sunulmuştur.

OLGU

Elli iki yaşında erkek hasta, bir gün önce aniden başlayan sağ tarafta dengesizlik ve çift görme şikayetleri ardından acil servise başvurusunda değerlendirildi. Özgeçmişinde hiperlipidemi, koroner arter hastalığı ve atriyal fibrilasyon mevcuttu. Düzensiz varfarin kullanmaktaydı. Nörolojik muayenesinde şuuru açık, oryante ve koopere idi. Sol göz primer pozisyonda dışa deviye, sol göz kapağı pupil orta hat hizasına kadar pitotik, sol pupil midriyatik idi. Sağa konjuge bakışta sol gözde içe bakış kısıtlılığı mevcuttu. Göz hareketlerine ağrı eşlik etmiyordu.

Yazışma Adresi: Uzm. Dr. Aşlı Aksoy Gündoğdu, Sakarya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, Sakarya.

Tel: 0264 888 40 06

E-posta: asliaksoy_84@hotmail.com

Geliş Tarihi: 09.11.2016

Kabul Tarihi: 19.12.2016

Received: 09.11.2016

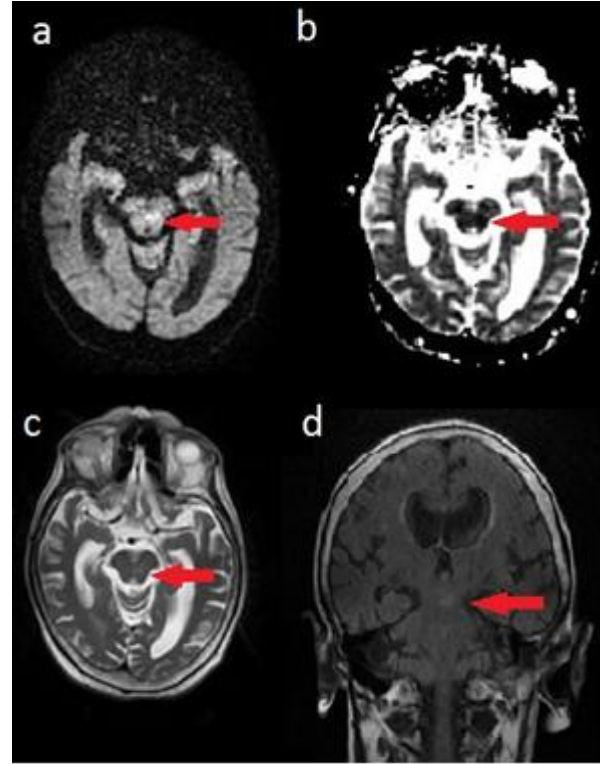
Accepted: 19.12.2016

Bu makale şu şekilde atıf edilmiştir: Aksoy Gündoğdu A, Kotan D. Benedikt Sendromu: nadir bir olgu sunumu. Türk Beyin Damar Hastalıkları Dergisi 2017; 23(2): 68-70. doi: 10.5505/tbdhd.2017.48379

Dizatri, sağa doğru ataksik yürüyüş, sağ elde ılımlı tremor, kas gücü muayenesinde sağ taraflı fröst hemiparezi tespit edildi ve sağda taban derisi refleksi pozitif idi. Hematolojik ve biyokimyasal laboratuvar bulgularında anormallik yoktu. Serebrovasküler hastalık ön tanısı ile acil serviste çekilen bilgisayarlı beyin tomografisi (BBT) izodens görünümdeydi. Difüzyon manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) sol mezensefalik bölgede B1000 kesitlerde hiperintens, ADC kesitlerde hipointens görünümde difüzyon kısıtlama alanı mevcuttu. Kranyal MRG'de mezensefalunun sol median bölgesinde T1 ağırlıklı kesitlerde hipointens, T2 ağırlıklı kesitlerde hiperintens iskemi ile uyumlu lezyon alanı görülmekteydi (Resim 1 a,b,c,d). İskemik inme tanısı ile kliniğimize yatırıldı. Bilateral karotis ve vertebral doppler ultrasonografisi normal olarak değerlendirildi. Elektrokardiyografisinde atriyal fibrilasyon mevcuttu. Ekokardiyografisinde ise normal sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu, ılımlı sol ventrikül hipertrofisi, aortta tip 2 aterom plağı tespit edildi. İnme etiyojisi TOAST (Trial of Org 10172 in Acute Stroke Treatment) sınıflamasına göre kardiyembolik olarak değerlendirilerek oral antikoagülan tedavi başlandı. Takibinde klinik tablosunda kötüleşme olmayan olgumuzun onuncu gününde ataksisinde belirgin düzelme görüldü. Dışa bakışta bakış kısıtlılığı devam etmekteydi. Tek başına yardımsız yürüyebilen olgumuz düzenlenen antikoagülan ve semptomatik tedavisi ile taburcu edildi. Birinci ayın sonundaki kontrol muayenesinde nörolojik bulguları tama yakın düzelmişti.

TARTIŞMA

Benedikt sendromu, ilk kez 19. yüzyılda Benedikt tarafından tanımlanmıştır [3]. Tanısı ayrıntılı nörolojik muayene ve beyin sapına yönelik nörogörüntüleme yöntemlerinin yardımı ile konulur. Weber, Claude, Nothnagel, Perinaud gibi mezensefalunun diğer sendromlarından hasarlı bölgenin lokalizasyonunun gösterilmesi ve klinik tablosunun farklılığı ile ayırt edilebilir [1,2]. Bu iskemik çapraz beyin sapı sendromunda, ortak olarak okülomotor sinir tutulumunun görüldüğü Weber sendromunda hemipleji ön planda iken Benedikt sendromunda ataksi ve tremor tablosu görülmesi önemlidir [2,4].



Resim 1. Kranyal manyetik rezonans (MRG) sol mezensefalik bölgede aksiyel difüzyon ağırlıklı görüntülemelerde hiperintens (a), ADC seride hipointens (b), aksiyel T2 görüntülemelerde (c) ve koronal FLAIR kesitte (d) hiperintens akut infarkt ile uyumlu görünüm.

Bu iskemik sendromda, nukleus ruber, spinotalamik traktus, mediyal lemnisküs, süperiyor serebellar pedinkül, 3.kraniyal sinir nükleusu ve fasikülleri hasar görmekte ve hasar gören bölgelerin özelliklerine göre klinik tablo şekillenmektedir [2,4]. İnferyor nükleus ruberin hasar görmesi kontralateral hemiataksi, tremor ve kore ile sonuçlanmaktadır. Süperiyor serebellar pedinkül etkilenimi de ataksiye yol açmaktadır. Serebellofugal liflerin ve rubrospinal traktusun etkilenmesi de tremorun oluşumunda önerilen mekanizmalar arasındadır [5,6]. Okülomotor nükleusun tutulumu ile okülomotor sinir paralizisi bulguları ortaya çıkar. Sinirin innerve ettiği levator palpebra kası işlevini yapamaz ve ipsilateral taraflı ptosis oluşur. Ekstraoküler kasların hasar görmesi ile de göz aşağı ve dışa deviyeye görünümdeydir. Pupil ise dilate ve ışığa yanıtızdır [4]. Olgumuzun ilk muayenesinde sol gözde ptosis, midriyazis ve içe bakış kısıtlılığı ile ipsilateral okülomotor paralizisi tablosu mevcuttu.

Kortikospinal liflerin etkilenmesiyle kontralateral kas gücü kaybı ortaya çıkar [1,2,4]. Olgumuzda oküler bulguların zıt yönünde sağda früst hemiparezi mevcuttu. Benedikt sendromuna kognitif hasarın eşlik etmesi beklenmez [7]. Olgumuzun ilk gelişi ve takibinde klinik bulgularına kognitif bozukluk eşlik etmiyordu.

Etiyolojik nedenin tespiti tedaviye yön çizen önemli bir basamaktır. Ön planda altta yatan nedenin tedavisi hedeflenir. İskemik inmede antiagregan veya antikoagülan tedavi başlanması ve hastadaki inme risk faktörlerinin gözden geçirilmesi sekonder koruma açısından gereklidir. Semptomatik tedavide tremora yönelik levodopa tedavisi denendiği, derin beyin stimülasyonu uygulamasının da başarılı sonuçlar verdiği bildirilmiştir [5,8]. Bizim olgumuzda atriyal fibrilasyon ve kardiyak trombüs etiyolojik faktör olarak değerlendirildi ve oral antikoagülasyona geçildi. Olgumuzda belirgin ataksi ve ılımlı bir tremor tablosu mevcuttu. Bu tabloda onuncu günde belirgin iyileşme ve birinci ayın sonunda tüm klinik bulgularında tama yakın düzelme gözlenmiştir.

Nöroanatomik bilgilere hakim olabilmek ve tespit edilen klinik bulguları bu bakış açısıyla değerlendirebilmek tanıya giden yolu açmaktadır. Nöroradyolojik yöntemlerin gelişmesi ile hasarlanan bölgenin gösterilmesi kolaylaşmıştır. Hastamızda ipsilateral okülomotor sinir paralizisi, kontralateral früst hemiparezi, hemiataksi klinik bulgularının varlığı ve MRG'da mezensefalondaki infarkt alanının gösterilmesi ile Benedikt sendromu tanısı konuldu. Bu vakayı sunmakla nadir rastlanan bir orta beyin sendromuna dikkat çekmeyi ve ayırıcı tanıda nörolojik muayenenin önemini vurgulamayı amaçladık.

KAYNAKLAR

1. Liu CT, Cremer CW, Logigian EL et al. Midbrain syndrome of Benedict, Claude, Nothnagel-setting record straight. *Neurology*. 1992;42:1820-2.
2. Cormier PJ, Long ER, Russell EJ. MR imaging of posterior fossa infarctions: vascular territories and clinical correlates. *Radiographics*. 1992;12(6):1079-96.
3. Benedikt M. Tremblement avec paralysie croisée du moteur oculaire commun. *Bull Med (Paris)*.1889:3547-8.
4. Akdal G, Kutluk K, Men S, Yaka E. Benedikt and "plus-minus lid" syndromes arising from posterior cerebral artery branch occlusion. *Journal of the neurological sciences*. 2005;228(1):105-7.
5. Fujieda T, Yamauchi T, Takahashi S, Moroji T. Letter: Effect of levodopa on tremor in Benedikt's syndrome. *British Medical Journal*. 1974;1(5905):456-457.
6. Fernandez HH, Friedman JH, Centofanti JV. Benedikt's syndrome with delayed-onset rubral tremor and hemidystonia: a complication of tic douloureux surgery. *Mov Disord*. 1999;14:695-697.
7. Ruchalski K, Hathout GM. A Medley of Midbrain Maladies: A Brief Review of Midbrain Anatomy and Syndromology for Radiologists. *Radiology Research and Practice*. 2012;2012:258524. doi:10.1155/2012/258524.
8. Bandt SK, Anderson D, Biller J. Deep brain stimulation as an effective treatment option for post-midbrain infarction-related tremor as it presents with Benedikt syndrome. *Journal of Neurosurgery*. 2008;109(4):635-639.