

FOIX - CHAVANY - MARIE SENDROMU: BİR OLGU SUNUMU*

Behiye ÖZER, Figen EŞMELİ, Mehmet ÇELEBİSOY, Kamuran DÖNERTAŞ

İzmir Atatürk Devlet Hastanesi Nöroşirürji Kliniği, İzmir

ÖZET

Foix-Chavany-Marie sendromu pseudobulber paralizinin ender görülen kortikosubkortikal formudur. Klinik tablo anartri ya da ağır dizartri ile alt kranial sinirlerin bilateral santral paralizisinin varlığına karşı; otomatik, istemsiz, emosyonel innervasyonun korunması ile karakterizedir. Ani gelişen sol yan güçsüzlüğü ve konuşamama yakınmaları ile başvuran, otomatik hareketlerin korunduğu olgu, anatomik ve işlevsel ilişkiyi klinik ve radyolojik bulgularla açıklamaya katkıda bulunacağı düşüncesi ile sunulmuştur

Anahtar Sözcükler: Otomatik ve istemli hareketlerin ayrı ayrı tutulması, Foix-Chavany -Marie sendromu, anartri.

FOIX - CHAVANY - MARIE SYNDROME: A CASE REPORT

Foix-Chavany-Marie syndrome is a rarely encountered corticosubcortical form of pseudobulbar palsy. The clinical picture is characterized by anarthria or severe dysarthria and a bilateral central voluntary paresis of lower cranial nerves with preserved automatic, involuntary emotional innervation. We report a case with sudden onset of hemiparesis, anarthria, automatovoluntary dissociation with clinical and radiological data.

Key Words: Automatovoluntary dissociation, Foix-Chavany-Marie syndrom, anarthria.

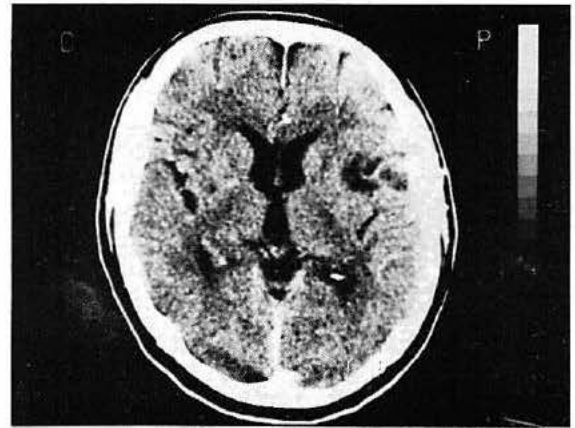
GİRİŞ

Foix-Chavany-Marie Sendromu (FCMS) suprabulber ya da psödobulber paralizinin kortikosubkortikal formu olarak ilk kez Alajouanine ve Thurel tarafından bildirilmiştir. Klinik tablo anartri ya da ağır dizartri ile alt kranial sinirlerin bilateral istemli parezisi; otomatik, istemsiz ve emosyonel innervasyonun korunması ile karakterizedir (1,2). Bu durumun hangi bölgenin etkilenmesi sonucu ortaya çıktığı tam olarak bilinmemektedir. FCMS'nin ve emosyonel paralizinin klinik bulguları istemli ve otomatik hareketler için ayrı kortikobulber yollar olduğunu düşündürmektedir. Biz de serebrovasküler hastalık sonunda FCMS gelişen bir olguyu anatomik ve işlevsel ilişkiyi klinik ve radyolojik bulgularla açıklamaya katkıda bulunacağı düşüncesi ile literatür eşliğinde sunduk.

OLGU

Kırksekiz yaşında, önceden herhangi bir nörodefisiti olmayan kadın hasta, sol yan güçsüzlüğü ve konuşamama yakınması nedeniyle İzmir Atatürk Devlet Hastanesi'ne sevk edilmiştir. Öyküsünde birkaç yıl önce bir gece süren ve kendiliğinden düzelen "konuşamama" tanımlanmıştır. Özgeçmişinde hipertansif ve on iki yaşından bu yana epileptik olduğu belirtilmiştir. Nörolojik bakıda bilinci açık olup emirlere uygun motor yanıt vardı. Fakat ağzını açamıyor, dudaklarını oynatamıyor, yutkunamıyordu. Uvula orta hatta olup, yumuşak damakta istemli hareket ve öğürme refleksi yoktu. Dil ağız içinde hareket etmiyor, dışarı çıkartılamıyordu. Fasikülasyon ve atrofi görülmedi. Anartrik olan hastanın

laringoskopisinde vokal kord paralizisi olmadığı bildirildi. Anlama komplike sözel emirlere uygun motor yanıt verecek şekilde tamdı. Okur-yazar olmadığı için lisan işlevlerinin bu kısmı değerlendirilemedi. Konfrontasyonla sol homonim hemianopsi, üstte egemen sol hemiparezi saptandı. Plantar refleks fleksördü, frontal serbest kalma belirtileri yoktu. Hasta flask olan brankiyal kaslarını istemli olarak hareket ettiremediği halde ağlarken ve gülümserken mimik kaslarında uygun hareket gözleniyordu. Olaydan 3 ve 20 gün sonra çekilen beyin tomografilerinde sol pariyetalde periventriküler beyaz cevherde düzensiz konturlu infarkt alanı ve sağda operküler bölgede korteksten beyaz cevhere doğru uzanım gösteren düzensiz konturlu subakut enfarkt alanı görüldü (şekil 1). Klinikte bulunduğu süre içinde hasta kıvamlı bazı gıdaları yutabilir hale geldi, hemiparezide kısmi bir düzelmeye görüldü. Diğer bulgularda herhangi bir değişiklik olmadı.



Şekil 1: Foix - Chavany - Marie sendromu



Şekil II: Foix - Chavany - Marie sendromu

TARTIŞMA

FCMS en sık serebrovasküler olaylar sonucunda görülmekle birlikte; santral sinir sistemi enfeksiyonları, nöronal göç (migrasyon) kusurları olan gelişimsel bozukluklar, çocuklarda epilepsi, ender olarak da dejeneratif hastalıklar bu sendroma yol açabilir (3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11). FCMS bilateral anterior operkulum sendromu tanımına yeğlenmektedir. Çünkü literatürde ender de olsa ünilateral lezyonların FCMS'ye yol açabildiği ve operküler bölge dışındaki lezyonlarda aynı tablonun görülebildiği bildirilmiştir (12, 2). FCMS'nin ayırıcı tanısında kortikal olmayan suprabulber paralizisi ve birçok periferik sinir hastalığı yer alır. Kortikal olmayan suprabulber paralizinin gidişi daha basamaklı olup etkilenen kasların spastisitesi ile karakterizedir. Genellikle tam işlev yitimi değil, dizarti ve disfaji şeklinde bozukluk vardır. (2). FCMS'de etkilenen kaslarda spastisite olmayışı farklı bir özelliğidir. Klinikle ayırımı yapılamadığı olgularda radyolojik görüntüleme yöntemleri belirleyici olacaktır. En önemlisi konuşma bozukluğunun afazi ve oral apraksiden ayrılmasıdır. FCMS'nin klinik bulguları istemsiz hareketler için alt presental girusun bütünlüğünün korunmasının şart olmadığını düşündürmektedir. Apraksinin tanımında farklı görüşler olmakla birlikte bizim kabul ettiğimiz tanıma göre FCMS 'de birincil bir motor defisit olduğundan var olan konuşma bozukluğu apraksi olarak nitelendirilemez (13). Tutuk afazi ve apraksinin birlikte görüldüğü oral apraksiden farklı bir şekilde FCMS'de -bazı ender ve tartışmalı olgular dışında-bilateral lezyon söz konusudur (2, 11, 12). İstemli mimikler ya da emosyonel ifadelerin taklidi istemli kortikofugal yolların

kontrolü altındadır. Spontan emosyonel ifadenin ise bazal gangliyonların işlevi olduğu düşünülmektedir. Ayrıca limbik yolların bütünlüğünün korunmuş olmasının yüz ifadesi için gerekli olduğu bilinmektedir (14). Deney hayvanlarında beyin sapı ve medulla spinalise giden birçok polisinaptik efferent yolun varlığı gösterilmiştir (15). Otomatik ve istemsiz hareketlerin ayrı ayrı tutulmasında hangisinin rol oynadığı bilinmemektedir. Bizim olgumuzda anlamının tam olması, istemli basit hareketlerin dahi yapılamadığı ve spastisite olmayan, otomatik ve istemli hareketlerin ayrı ayrı tutuluş gösterdiği fasio-linguo-velo-faringeo-mastikatorye paralizinin varlığı, radyolojik bulguların da desteklediği FCMS tanısına götürmektedir.

KAYNAKLAR

1. Mao CC, Coull BM, Golper LAC, Rau MT. Anterior operculum syndrome. *Neurology* 1989; 39:1169-1172
2. Weller M. 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* 1993; 240:199-208
3. Colamaria V, Sgro V, Caraballo R, Simeone M, Zullini E, Fontana E, Zanetti R, Grimauro-Marino R, Barnardina BD. Status epilepticus in benign rolandic epilepsy manifesting as anterior operculum syndrome. *Epilepsia* 1991; 32 (3):329-334
4. Cosnett JE, Moodley M, Bill PLA, Bullock R. Operculum syndrome from brain abscess in a left- hander. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1987; 51:307-308
5. Ferrari G, Boninsegna C, Beltramello A. Foix-Chavany Syndrome: CT study and clinical report of three cases *Neuroradiology* 1979; 18:41-42
6. Fusco I, Vigevano F. Reversible operculum syndrome caused by progressive epilepsia partialis continua in a child with left hemimegalencephaly. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1991; 54:556-558
7. Graff-Radford NR, Bosch EP, Stears JC, Tranel D. Developmental Foix-Chavany-Marie syndrome in identical twins. *Ann Neurol* 1986; 20:632-635
8. Grassi MP, Borella M, Clerici F, Perin C, Bini MT, Mangoni A. Reversible bilateral opercular syndrome secondary to AIDS-associated cerebral toxoplasmosis. (Abs) *J Neurol Sci* 15;(2):115-117
9. Septien L, Gras p, Giroud M, Dumas R. Acute anterior bi-opercular syndrome of critical origin in epilepsy with rolandic spikes. (Abs) *Rev Neurol* 148 (11):712-715
10. Shevell MI, Carmant L, Meagher Villemure K. Developmental bilateral perisylvian dysplasia.(Abs) *Pediatr Neurol* 8 (4): 299-302
11. Weller M. How to define the opercular syndrome? (letter; comment) *J Neurol* 199.; 239 (5) 294-5
12. Posteraro L, Pezzoni F,Varalda E, Fugazza G, Mazucchi A. A case of unilateral opercular syndrome associated with a subcortical lesion. *J Neurol* 1991; 238:337-339
13. Hopf HC, Müller-Forell W, Hopf NJ. Localization of emotional and volitional facial paresis. *Neurology* 1992; 42:1918-1923
14. Jenny AB, Saper CB. Organization of the facial nucleus and corticofacial projection in the monkey. *Neurology* 1987; 37: 930-939.