

HEMIPLEGIA VEGETATIVA ALTERNA

Fethi İDİMAN, Kürşad KUTLUK, Vesile ÖZTÜRK, Raif ÇAKMUR

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, İzmir

ÖZET

55 yaşında bir kadın hasta; 2,5 yıl önce birdenbire gelişen ve düzelmeyen sol gözbebeği büyümesi, 1 yıl önce de yine akut başlangıçlı sağ göz kapağında düşüklük, yüzünün sağ yanında terleme olmaması, vücudunun sol yanında aşırı terleme ve kızarma nöbetleri ile başvurdu. Nörolojik-nörooftalmolojik bakıda, sağda Horner Sendromu, yüzün sağ yarısında anhidroz, gövdenin sol yarısında hiperhidroz türünde otonomik bozukluk yanında, solda tonik pupillayı düşündürür özellikler saptandı. Farmakolojik ve klinik testler bu gözlemleri doğruladı. Sistemik fiziksel bakıda patolojik anlamlı bulgu saptanmadı. Laboratuvar incelemeleri hipokrom mikrositer anemi ve sedimentasyon hızında ılımlı artış dışında anormallik göstermedi. Görüntüleme yöntemlerinden kraniyal manyetik rezonans görüntülemesinde herhangi bir anormallik gözlenmedi. Klinik olarak ilgili literatürde "Hemiplegia Vegetativa Alterna" olarak adlandırılan tablonun; 20 yıllık migren türü vasküler baş ağrısı, hipertansiyonu ve anemisi bulunan hastada vertebrobaziler sistemde oluşan iskemik olaya bağlı olabileceği düşünüldü. Ender görülen bu olgu nedeniyle ilgili literatür gözden geçirildi.

Anahtar Sözcükler: Hemipleji vejetive alterna, Horner sendromu.

HEMIPLEGIA VEGETATIVA ALTERNA

Hemiplegia vegetativa alterna is a rare syndrome characterized by contralateral hemihyperhidrosis associated with ipsilateral Horner's syndrome. We report a 55 year-old female, who experienced a sudden dilatation of her left pupil about 2 years ago. One year later, she began to suffer from attacks of ptosis and hemifacial anhidrosis occurring on the right side accompanied with excessive sweating and flushing on the left side of her body. Neurological examination revealed right Horner syndrome with right facial anhidrosis and a left hemihyperhidrosis mainly on her face and arm. Magnetic resonance imaging of cranial and cervical region did not show any abnormality, except a mild bulging of C5-6 intervertebral disk. In this patient, unique clinical picture of autonomic dysfunction suggested the diagnosis of hemiplegia vegetativa alterna. Because of the existence of migraine for 20 years, hypertension and anemia, an ischemic event seemed to be an etiological factor. This rare condition of alternating vegetative syndrome is discussed with the review of literature.

Key Words: Hemiplegia vegetativa alterna, Horner's syndrome

GİRİŞ

Horner sendromu, beyin sapı ve hemisferik strok olgularında sık görülür (1). Hemihiperhidroz ise yine beyin sapı ve orta serebral arter alanını ilgilendiren serebrovasküler hastalıklarda bildirilmiştir (2, 3). Her iki durumun aynı hastada çapraz olarak bulunması ise çok ender bir durum olup alternan sempatik defisit olarak değerlendirilmiş ve eksitator ve inhibitör hipotalamospinal sempatik yolların anatomofonksiyonel özellikleri üzerine dikkatleri yoğunlaştırmıştır. Bu olgu sunumunda ipsilateral Horner Sendromu ve kontralateral hemihiperhidrozis ile tonik pupilla bulunan bir hasta sunularak, alternan vejetatif hemipleji adı öngörülen bu tablonun özellikleri tartışılmıştır.

OLGU

55 yaşında bayan hasta 2.5 yıl önce birdenbire gelişen sol gözbebeği büyümesi, bir yıl önce de yine aniden ortaya çıkan sağ göz kapağında düşüklük, yüzünün sağ yarısında terleme kaybı, vücudunun sol tarafında ise yüz ve kolda belirgin olmak üzere aşırı terleme ve kızarma nöbetleri ile başvurdu. Hastanın 20 yıllık migren ve son zamanlarda ortaya çıkan hipertansiyon öyküsü

vardı. Olgunun nörolojik, nörooftalmolojik değerlendirmesinde sağda Horner sendromu, yüzün sağ yarısında anhidroz, vücudun sol yarısında hiperhidroz türünde otonomik bozuklukların yanısıra solda tonik pupillayı düşündürür özellikler saptandı. Nörooftalmolojik değerlendirmenin yanısıra, sol göze %0.2 pilokarpin solusyonu damlatılmasıyla gelişen hızlı myozis tonik pupilla tanısını doğruladı. Hastaya ter testi yapıldığında yüzün sağ yanında terlemenin hiç olmadığı gösterildi. Ter testi için hastanın yüz ve boyun derisi iyot çözeltisi ile silindi, kurumaya bırakıldı. Kuruduktan sonra deriye mısır nişastası serpildi. Termoregülatör terlemenin uyarılması için yerel ısı uygulandı. Terlemeden sonra hasta değerlendirildi ve görüntüledi (Resim). Sistemik fizik bakıda patolojik bulgu yoktu. Laboratuvar incelemelerinde hemoglobin 10,5gr/dl, hematokrit %30, ortalama eritrosit hacmi (MCV) 73fl, eritrosit sedimentasyon hızı 27mm/saat olarak bulundu. Açlık kan şekeri, total kolesterol, trigliserid, yüksek dansiteli lipoprotein, düşük dansiteli lipoprotein değerleri normal sınırlarda bulundu. Görüntüleme yöntemlerinden kraniyal manyetik rezonans görüntüleme (MRG) normaldi, servikal

MRG'de C5-6 darlığı ve minimal bulging vardı. 20 yıllık migren türü vasküler baş ağrısı, yenilerde saptanmış hipertansiyonu ve anemisi bulunan hastada vertebrobaziler sistemde oluşan iskemik olayın bu tabloya yol açmış olabileceği düşünüldü. Başlangıçtan bu yana polikliniğimizde izlenen olgunun durumunda migren baş ağrılarının sıklığında ve şiddetinde azalma olması dışında belirgin bir değişiklik olmadı.



Resim 1: Ter testi ile yüzün sağ yanındaki anhidrozun gösterilmesi.

TARTIŞMA

Horner sendromu hipotalamustan orbitaya kadar sempatik yolun herhangi bir noktasındaki lezyon ile ortaya çıkabilir (5). Vasküler olaylarda santral Horner sendromu en çok beyinsapı lezyonlarında ipsilateral olarak meydana gelir ve eksitator hipotalamospinal sempatik yolun kesintiye uğraması sonucu oluşur (1). Supratentorial lezyonlarda da santral Horner sendromunun gelişebildiği bilinmektedir ve hipotalamik infarkt olayları rapor edilmiştir.

Kontralateral hemihiperhidroza gelince, hemisferden spinal korda kadar çeşitli lokalizasyonlardaki lezyonlar buna yol açabilir. Spinal düzeyde çapraz yapan ve karşı tarafta terlemeyi inhibe eden sempatik kortikohipotalamospinal yol fonksiyonunun duraksamasıyla açıklanmaktadır (2,7). Korpelainen ve arkadaşlarının (8) yaptıkları bir araştırmada hemisferik infarkt olan 40 hasta prospektif olarak incelenmiş ve asimetric terlemenin stroklarda önemli bir semptom olduğu ileri sürülmüştür. Bu çalışmada hiperhidroz parezinin şiddetiyle korelasyon göstermiş ve asimetric terleme bir prognoz belirleyicisi olarak öngörülmüştür.

Çok ender olarak bu iki tablonun aynı hastada birlikte görüldüğü durumlar bildirilmiştir. "Vegetatif alternan hemipleji" olarak söz edilen bu durum ipsilateral Horner sendromu ve kontralateral hemihiperhidroz ile karakterizedir ve

Beyin Damar Hastalıkları Dergisi 1997, 3: 31-33

hemisferik ve beyinsapı stroklarında rapor edilmiştir (4). Bassetti ve arkadaşları (4) posterior serebral arter tıkanmasına bağlı benzer bir olgu sunmuşlar, anterolateral mezensefalon, ventroposterolateral talamik-subtalamik ve temporooksipital lob bölgesindeki iskemik olayların bu çapraz otonomik disfonksiyona yol açtığını ileri sürmüşlerdir. Çapraz yapmayan eksitator ve çapraz yapan inhibitör hipotalamospinal sempatik yolların tutulması ile olgularını açıklamaya çalışmışlardır. Bununla birlikte MRG'de multipl lezyonlar saptanması nedeniyle klinik tablodan sorumlu lezyonun anatomik lokalizasyonu net olarak belirtilememiştir.

Bizim olgumuzda da anormal MRG görüntüsü olmamasına karşın olayın akut başlaması migren, hipertansiyon ve son yıllarda özellikle kadınlarda risk faktörü olarak gösterilen anemi gibi faktörlerin (9-10) bulunması nedeniyle, görüntüleme yöntemleriyle saptanamayacak boyut ve şiddette bir serebral iske mi düşünülmüştür. Hastamızda literatürde tanımlanan alternan vejetatif bozukluklardan farklı olarak Horner sendromunun karşı yarısında tonik pupilla söz konusudur. Yeni bir literatürde migrenli bir hastada tonik pupilladan söz edilmektedir (11). Migren öyküsü olan olgumuzda sorgulama sonucu terleme bozukluğu ile pupiller anizokorinin farklı zamanlarda geliştiği ve tonik pupillanın bir migren atağı ile birlikte ortaya çıktığı anlaşılmıştır.

Sonuç olarak sunulan olgu tüm özellikleri ile, tarayabildiğimiz literatürde daha önce tanımlanmamıştır. Bir gözde Horner sendromu diğer gözde tonik pupilla, Horner'e ipsilateral anhidroz ve kontralateral hiperhidrozun, hemipleji olmaksızın bulunması saf bir "alternan vejetatif sendrom" ile karşı karşıya olduğumuzu göstermektedir. Bu ilginç klinik tablo yukarı merkezlerden beyin sapı boyunca ipsilateral ve kontralateral spinal korda inen en az iki antagonist sempatik yolun varlığına ilişkin hipotezi destekler niteliktedir.

KAYNAKLAR

1. Keane J R. Oculosympathetic paresis: Analysis of 100 hospitalized patients. Arch Neurol 1979; 36: 13-16.
2. Labar D R, Mohr J P, Nichols F T, Tatemichi T K. Unilateral hyperhidrosis after cerebral infarction. Neurology 1988; 38: 1679-1682.
3. Awada A, Ammar A, Al-Rajeh S, Barollosi M. Excessive sweating : an uncommon sign of basilar artery occlusion. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1991; 54: 277-278
4. Bassetti C, Staikov IN. Hemiplegia vegetativa alterna (ipsilateral Horner's syndrome and contralateral hemihyperhidrosis) following proximal posterior cerebral artery occlusion. Stroke 1995; 26: 702-704.
5. Austin C, Lessel S. Horner's syndrome from hypothalamic infarction. Arch Neurology 1991; 48: 332-334.
6. Stone W, Toledo J, Romanul F. Horner's syndrome due to

hypothalamic infarction. Arch Neurol 1986; 43:199-200.

7. Korpelainen J T, Sotaniemi K A, Myllylä V V. Hyperhidrosis as a reflection of autonomic failure in patients with acute hemispherical brain infarction. Stroke 1992; 23: 1271-1275.

8. Korpelainen J T, Sotaniemi KA , Myllylä V V. Asymmetric sweating in stroke . Neurology 1993; 43: 1211-1214.

9. Wolf PA, Kannel WB, Mc Gee DL: Prevention of ischemic stroke : risk factors. Edited by Barnett HJM, Mohr JP, Stein BM,

Yatsu FM. Stroke. Churchill Livingstone, Edinburgh, London. 1986: 967-988.

10. Mercury E, Faundez JC, Roberts I, Flora S, Bouza H, Cowan F, Pennock J, Bydder G, Dubowitz L: Neurological 'soft' signs may identify children with sickle cell disease who are at risk for stroke. Eur-J-Pediatr. 1995 Feb; 154(2):150-6.

11. Purvin V. Adie's tonic pupil secondary to migraine. J Neurol Opt. 1995; 15(1): 43-44.