

Weber Sendromu ve Holmes Tremoru birlikteliği: Bir olgu sunumu

Comorbidity of Weber Syndrome and Holmes Tremor: A case report

Esra Yancar Demir*, Tuba Aydemir Özcan, Feriha Özer

Psikiyatri Anabilim Dalı (Yrd. Doç. Dr. E. Y. Demir), Nöroloji Anabilim Dalı (Yrd. Doç. Dr. T. A. Özcan, Prof. Dr. F. Özer), T. C. Ordu Üniversitesi Tıp Fakültesi-Eğitim ve Araştırma Hastanesi, TR-52200 Ordu

Özet

Weber sendromu ipsilateral 3. sinir parezisi ve kontralateral hemiparezi ile karakterize bir beyinsapı hastalığıdır. Holmes tremoru, klinik olarak tanı konulan, istirahat, postür ve aksiyon tremorunun kombinasyonundan oluşan irregüler bir tremordür. Biz bu yazımızda Weber sendromu ve Holmes tremoru olan, talamus ve mezensefalonda infarktları bulunan bir olguyu ilginç özellikleri ve nadir olması nedeniyle sunuyoruz.

Anahtar sözcükler: Weber sendromu, Holmes tremoru

Abstract

Weber's syndrome is a brainstem disease characterized by ipsilateral 3rd nerve palsy with contralateral hemiparesis. Holmes tremor is a clinically diagnosed irregular tremor, which is characterized by a combination of resting, postural, and action tremor. Here, we report a case with Weber syndrome and Holmes tremor, who have thalamic and mesencephalic infarctions, because of his interesting features and rare occurrence.

Keywords: Weber's syndrome, Holmes tremor

Geliş tarihi/Received: February 03, 2013; **Kabul tarihi/Accepted:** December 02, 2013

***İletişim adresi:**

Dr. EsraYancar Demir, Psikiyatri Anabilim Dalı, T.C. Sağlık Bakanlığı Ordu Üniversitesi Tıp Fakültesi-Eğitim ve Araştırma Hastanesi, TR-52200 Ordu. E-posta: edyancar@yahoo.com

Giriş

İlk olarak 1863 yılında Alman doktor Hermann Weber tarafından tanımlanan Weber Sendromu beyinde mezensefalonda pedinkül infarktına bağlı olarak meydana gelen bir beyin sapı sendromudur [1, 2]. Hastanın nörolojik muayenesinde lezyon tarafında 3. sinir tutulumu, karşı tarafta ise hemiparezi ve hemipleji tipik bulgudur [2]. Weber Sendromu, beyin sapı infarktı dışında tümör, hemoraji veya apse gibi rostral beyin sapında basıya sebep olan lezyonlardan sonra da sıklıkla görülebilen bir sendromdur [3]. İlk kez 1904'te Gorden Holmes tarafından tariflenen ve bu nedenle onun ismiyle anılan Holmes tremoru (rubral tremor, midbrain tremor) ise nadir görülen bir tremor şeklidir ve beyin sapı, serebellum ya da talamustaki lezyonlardan haftalar ya da aylar sonra meydana gelir [2, 4]. Holmes sendromundaki tremor unilaterale ve irregülerdir; istirahat tremoru, postural ve kinetik tremor olarak görülebilir. Holmes tremorunun frekansı 2-5 Hz'dir. İstirahat sırasında amplitüdü düşük olabilir fakat postür sırasında kontrol edilemez hale gelir ve hareket sırasında en yüksek dereceye ulaşır. Diğer tremorlardan farklı olarak proksimal kaslar distal kaslardan daha fazla etkilenir [5].

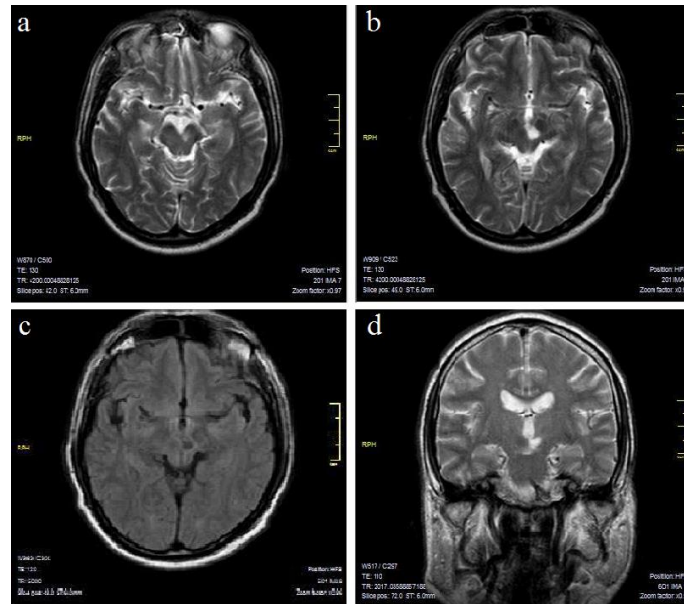
Bu yazıda, geçirilmiş mezensefalon ve talamus infarktına ikincil eş zamanlı ortaya çıktığı düşünülen bir Weber Sendromu ve Holmes tremoru olgusu sunulmuştur.

Olgu sunumu

Altmış beş yaşında erkek hasta sağ kolunda güçsüzlük ve sağ bacağına titreme yakınmaları ile hastaneye yatırıldı. Öyküden 5 yıl önce sağ tarafından felç geçirdiği, bir süre sonra da sağ bacakta titremelerinin başladığı ve sağ kolunu oynatamadığı öğrenildi.

Nörolojik muayenesinde sağ tarafta santral tipte fasiyal parezi ve sol 3. kranial sinir parezisi mevcuttu. Buna bağlı olarak sol göz dışı yukarı deviye idi ve içe ve aşağıya bakış kısıtlıydı. Medical Research Council evrelemesine göre sağ üst ekstremitede kas gücü 0/5, sağ alt ekstremitede 3/5 düzeyindeydi. Sağ alt ekstremitede kaba tremor gözlemlendi. Kaba ve özellikle postür ve hareketle belirginleşen tremor, bu özelliklerinden dolayı Holmes tremoru olarak adlandırıldı.

Hastanın beyin manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) kronik iskemik gliotik odakların yanı sıra sol talamus ve mezensefalonda, nukleus ruberi, üçüncü sinirin fasiküllerini ve kısmen serebral pedinkülü de içine alan T2 ağırlıklı görüntülerde hiperintens, FLAIR görüntülerde hipointens lezyon gözlemlendi.



Resim 1a, b, d. Aksiyel ve koronal T2 ağırlıklı kesitlerde sol talamus, nukleus ruber, üçüncü sinir fasikülü ve serebral pedinkülde hiperintens lezyon. 1c. Aksiyel FLAIR kesitte hipointens lezyon.

Etiyolojiye yönelik olarak yapılan rutin kan tetkiklerinin yanı sıra Brucella ve VDRL testleri de negatif olarak tespit edildi. Oral veya genital aft tariflemeyen hastanın Üroloji konsültasyonunda patoloji saptanmadı. Ekokardiyografisinde ejeksiyon fraksiyonu %60 olarak bulundu. Kardiyoloji konsültasyonu ile 1. derece atriyo-ventriküler blok, hafif mitral yetmezlik, 1. derece sol ventrikül diyastolik disfonksiyonu tanıları kondu. Karotis doppler ultrasonografide özellik gözlenmedi. Tiroid fonksiyon testleri normal sınırlarda olan hastanın toraks bilgisayarlı tomografisinde tiroid sol lobunda 3 cm çapında hipointens nodül izlendi. Hastanın vitamin B12 düzeyi normal sınırların altında bulundu (104 pg/mL, alt sınır 196 pg/mL).

Hastaya vitamin B12 eksikliğine yönelik olarak replasman tedavisinin yanı sıra asetilsalisilik asit 100 mg/gün başlandı. Asendan aort çapı 42 mm olarak ölçülen hasta aort anevrizması açısından Kalp Damar Cerrahisi bölümüne yönlendirildi.

Tartışma

Beyin sapı önemli ve karmaşık yapısından dolayı lezyonlarında çok çeşitli nörolojik bulgulara sebep olan bir beyin bölgesidir. Weber Sendromu da bunlardan biridir [2].

Weber Sendromu, genellikle posterior serebral arterin penetran dallarının dağılımındaki infarkt veya hemorajiye bağlı olarak ortaya çıkar. Serebral pedinküllerin mediali, 3. kranial sinir fasikülleri ve piramidal trakt etkilenir. Bu sendromda, lezyon tarafında 3. sinir felci ve karşı tarafta ise yüzü içine alan hemiparezi veya hemipleji saptanmaktadır [1, 2].

Tanımlandığı 1900'lü yılların başından itibaren çeşitli etiyolojik faktörlere bağlı gelişen olgu bildirimleri olmakla birlikte, Holmes tremoru etiyolojisinde daha çok mezensefalon ya da talamus yerleşimli serebrovasküler olaylar, özellikle de hemorajik inmeler rol oynamaktadır [4]. Bunun yanı sıra, travma, multipl skleroz, HIV ve toksoplazma enfeksiyonu, tümör, beyin sapı kistik dejenerasyonu, kronik hidrosefali, herpes simpleks virüs tip 1 serebral pedinküliti, parakoksidioidomikoz enfeksiyonu ve hiperglisemi bildirilen diğer etyolojik faktörlerdendir [2]. Holmes tremoru ilk nörolojik olayın meydana gelişinden haftalar, aylar, hatta yıllar sonra bile ortaya çıkabilir [4]. Şayet lezyonun ortaya çıkış tarihi biliniyorsa, lezyonla tremorun ortaya çıkışı arasında tipik olarak 4 hafta ile 2 yıl arasında bir zaman aralığı vardır [5].

Holmes tremoruna sebep olabilen etiyolojik faktörlerden hiperglisemi dışındakilerin ortak özellikleri mezensefalon başta olmak üzere üst beyin sapında, talamusta ve bu iki yapı arasındaki bağlantılarında lezyon ile ilişkili olmalarıdır [4]. Holmes tremorunun fizyopatolojisi açık olmamakla birlikte anatomopatolojiye ve PET tetkikine ilişkin mevcut veriler dopaminerjik, nigrostriatal ve serebellotalamik sistemlerdeki lezyonlara işaret etmektedir [2].

Olgumuzun beyin MRG'de geçirmiş olduğu infarkta bağlı olarak mezensefalon ve talamusta lezyon saptanmıştır.

Holmes tremoru çoğunlukla lezyonun kontrlateralinde, unilateraldir ve üst ekstremitede belirgindir [2]. Oysa bizim olgumuzda tremor lezyonun kontrlateralinde ancak alt ekstremitededeydi. Hastanın üst ekstremitesinde parezi olması nedeniyle, bu ekstremitede Holmes tremoruna özgü olan tremor gözlenmedi. Bu özelliği ile Holmes tremorunun klasik özelliğinden farklılık göstermekteydi.

Sık karşılaşılmayan nörolojik tablolar olan Weber sendromu ve Holmes tremorunun aynı olguda gözlenmesi, Holmes tremorunun literatürde tariflenen şeklinden farklı olarak üst ekstremitede değil, alt ekstremitede görülmesi olgumuzu farklı kılan özelliklerdendir ve bu yönüyle de literatüre katkı sağlayacağı düşünülmektedir.

Kaynaklar

1. İlhan AD, Taşer F, Aydın S, Aksakallı E. Midbrain infarction presenting with Weber's syndrome and central facial palsy: A case report. Archives of Neuropsychiatry 2009; 46: 197-9.
2. Kılbaş S, Yaman A, Akhan G. Eş zamanlı ortaya çıkan Weber Sendromu ve Holmes tremoru olgusu. Türk Serebrovasküler Hastalıklar Dergisi 2006; 12: 61-4.
3. Padilla W, Newton HB, Barbosa S. Weber's syndrome and sixth nerve palsy secondary to decompression illness: A case report. Undersea Hyperb Med 2005; 32: 95-101.
4. Gündüz A, Abuzayed B, Oğuz S, Aydın S, Muhammed RP, Yağız O, Kızıltan G, Apaydın H, Ertan S. Holmes tremoru: Bir olgu sunumu. Parkinson Hastalığı ve Hareket Bozuklukları Dergisi 2011; 14: 21-5.
5. Özer F, Aydemir ÖT. Diğer tremorlar ve tedavi yaklaşımları. In: Elibol B. Hareket Bozuklukları. Rotatıp 2011; 273-82.