

Başvuru Şikayeti Olarak İstemsiz Gülmeye Neden Olan Petroklival Meningioma: Olgu Sunumu

Invoulantry Laughter as a Presenting Symptom of Petroclival Meningioma: Case Report

ÖZ

Bu makale aşırı istemsiz gülme şikayeti nedeni ile başvurmuş, petroklival meningioma sahip 35 yaşında kadın hastanın olgu sunumudur. İstemsiz gülmeleri başladıktan 1 yıl sonra, nöroloğa sağ yüz yarısında hipoestezi ve sol hafif fasiyel parezi şikayeti ile başvurmuş ve istenen manyetik rezonans görüntüleme sağ tarafta büyük bir petroklival meningioma göstermiştir. Tümör suboksipital retrosigmoid yaklaşım ile boşaltıldı. İstemsiz ve aşırı gülme semptomları hemen kayboldu ve depressif bir mizaç hakim oldu. Petroklival meningiomaların başvuru semptomu ve lokalize edici değeri olarak istemsiz ve aşırı gülme oldukça nadirdir. Bu yazıda, üst beyin sapının ekstra aksiyel basısının kortikal ve limbik sistemlere doğru giden supranükleer bağlantıları etkileyerek aşırı gülmeye yol açabileceğini bildirdik.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: İstemsiz gülme, petroklival meningioma, retrosigmoid suboksipital yaklaşım.

ABSTRACT

This article is a case report of a 35-year old female of petroclival meningioma that presented with the symptom of excessive laughter. One year after onset of the involuntary laughter, she presented to the neurologist because of right-sided facial hypoesthesia and right mild facial nerve paresis. Magnetic resonance imaging revealed a large petroclival meningioma on the right side. Tumor was removed via suboccipital retrosigmoid approach. The symptom of involuntary-excessive laughter disappeared immediately and the symptom of depressive mood dominated. Involuntary-excessive laughter as a presenting symptom and localizing value of petroclival meningiomas is extremely rare. In this article, we reported that extra-axial compression of the upper brainstem may influence supranuclear connections through the cortical and limbic systems and may cause excessive laughter.

KEY WORDS: Involuntary laughter, petroclival meningioma, retrosigmoid suboccipital approach.

Selçuk YILMAZLAR

Erim KÜRŞAT

Kaya AKSOY

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Nöroşirürji Anabilim Dalı, Bursa

Geliş Tarihi: 17.12.2003

Kabul Tarihi: 12.05.2004

Yazışma adresi:

Selçuk YILMAZLAR

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi,

Nöroşirürji Anabilim Dalı

Görükle, 16059 Bursa

Tel : 0224 442 80 81

Faks : 0224 442 92 63

E-posta : selsus@uludag.edu.tr

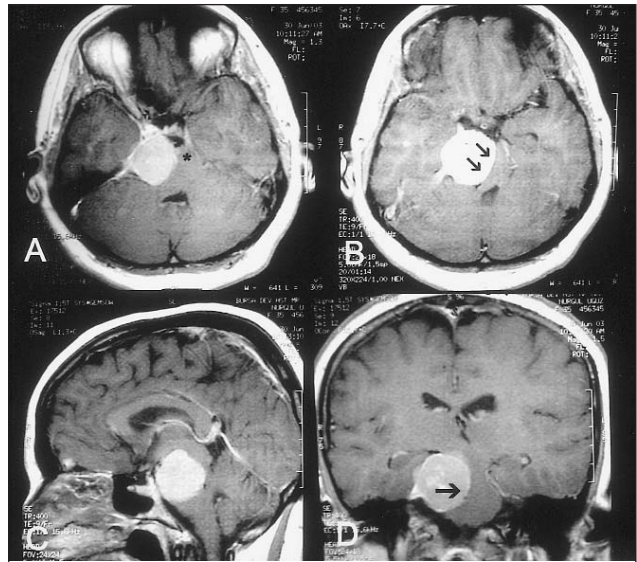
GİRİŞ

Meningiomlar araknoid cab hücrelerinden çıkan, benign,ekstraaksiyel, genellikle yavaş büyüyen tümörlerdir. Araknoid yapının bulunduğu her yerde oluşabilmekte ve primer intrakranial tümörlerin yaklaşık % 20'sini oluşturmaktadırlar (10). Tüm intrakranial meningiomların yaklaşık %10'u posterior fossadan(6,9), bunların %9'u da klival ve petroklival bölgeden kaynaklanır (1,5,15). Petroklival meningiomlar, köşe meningiomları gibi, farklı kranial nöropatlere sebep olurlar. Fasiyel hiperestezi hastaların %80'inden fazlasında, buna karşılık işitme kaybı ve fasiyel kuvvetsizlik sırası ile %50 ve %40 oranlarında görülür (10). Baş ağrısı, ataksi, spastik hemiparezi ve kranial sinir tutulumlarına ait bulgular sık olmasına karşın, istemsiz ve aşırı gülme oldukça nadirdir (9). Literatürde aşırı gülme çeşitli patolojik süreçler sonucunda ortaya çıktığı gösterilmiş olmasına karşılık (3,4,6,7,11, 14,17,19,20,24), gülmeyi ortaya çıkaran mekanizmaların anatomik temelleri konusunda tam olarak bir fikir birliği oluşturulamamıştır (2,12,22,25). Klinik ile uyumlu olarak oluşturulan bir modele göre, medüller efektör bir gülme merkezini, serebral korteks ve limbik yapıların modüle etmesi, hipotalamusun içinde veya çevresinde yerleşmiş bir yapının bunu integre etmesi ile gülme olayı gerçekleşir (22). Gülmeyi ortaya çıkaran anatomik yapıların ve bu yapıları birbirine bağlayan yolların beyin ve beyin sapının değişik bölgelerinde bulunması nedeni ile patolojinin varlığını ortaya koymakta ve onu lokalize etmekte, gülmenin beraberinde ortaya çıkabilecek diğer semptomlar klinik önem taşıyacaklardır.

OLGU SUNUMU

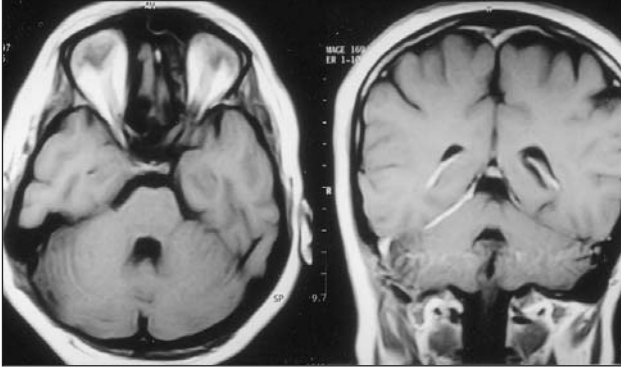
35 yaşında bayan hasta aşırı gülme ve yüzün sağ tarafında uyuşma şikayeti ile başvurdu. Hasta yaklaşık 1 yıl önce beklenmedik zamanlarda istemsiz gülmeye başladığını ve kabul edilemez zamanlarda dahi güldüğünü ve gülmesini engelleyemediğini ifade ediyor. Psikiyatri ve nöroloji konsültasyonları sonucu sertraline (100 mg/gün) ile 3 ay tedavi edilmiş. Şikayetlerinde gerileme olmamış hatta herşeye daha kolay gülmeye başlamış. Kliniğimize başvurmadan 15 gün önce yüzün sağ tarafında uyuşma şikayeti başlaması üzerine takip eden doktor tarafından istenen kranial

MRG'de lezyon saptanması üzerine yatırıldı. Nörolojik muayenede sağda grade 2 fasiyel asimetri, hafif hemiparezi ve hemihipoestezi vardı. Serebellar testlerden dismetri ve disdiadokinezi solda bozuktu. Rutin kan laboratuvar tetkikleri ve akciğer grafisi normal olarak değerlendirildi. Kranial MRG de sağ petroklival yerleşimli dıştan bası ile mezensefalון ve ponsu belirgin derecede sola itmiş, sağda ambiens ve prepontin sisternayı tamamen oblitere etmiş, 35 x 40 mm boyutunda homojen kontrast tutan ekstraaksiyel kitle lezyonu izlendi (Şekil 1). BAEP solda 105 dB uyarımda normal ve sağda akustik sinir lezyonu ile uyumluydu. Sağda nörolojik muayene ile ağız komissüründe etkilenme olmasına karşılık, fasial ENMG normal olarak değerlendirildi.



Şekil1: Aksiyel (A), (B), sagittal (C), ve koronal (D) T1-ağırlıklı, manyetik rezonans görüntüleme, kontrast ile hiperintens, ponsu ileri derecede anterolateralden komprese eden petroklival bölgedeki ekstraaksiyel bir tümörü gösteriyor. Oklar tümör tarafından oluşturulan üst beyin sapı basısını gösteriyor. Kortikobulber traktuslar komprese görünümde (*).

Hasta opere edilerek sağ paramedian subokspital retrosigmoid kraniotomi yapıldı. Tümör total olarak boşaltıldı. Patoloji sonucu meningotelyomatöz tip meningioma olarak rapor edildi. Postoperatif erken dönemde çekilen kontrol kranial tomografi ve MRG'de tümöre ait rezidü görünüm izlenmedi (Resim 2). Postoperatif 3. sinir parestizi ortaya çıktı. Gülme atakları operasyon sonrası kesildi ve genelde depresif bir mizaç hakim oldu. 3 ay sonra kontrollerde hastanın duygulanım durumu tamamı ile, 3. sinir parestizi kısmi şekilde düzelmişti.



Şekil 2: Aksiyel (A) koronal (B) T1-ağırlıklı, manyetik rezonans görüntüleme de tümörün total çıkartıldığı ve beyin sapı basısının kaldırıldığı görülüyor.

TARTIŞMA

Normal gülme neşeli bir uyarın tarafından oluşturulan, derin bir inspirasyonu takiben kısa, jerk tarzında ekspirasyonları içeren, yüz ve solunum kaslarını içine alan, koordineli motor bir programdır (12). Aşırı gülme genelde bulunulan ortama göre kabul edilebilir, buna karşın istemsiz aşırı gülme kontrolsüz, spontan, uygunsuz ani gülmeler olarak tanımlanır ve patolojik gülme olarak adlandırılır. Bu durum genel affektif veya kognitif bozukluğun bir parçası olabilir. Psikozlar, mental retardasyon, supranükleer palsi, alkol ya da halüsinojenler gibi kimyasallar etken olabildiği gibi, Alzheimer sendromu ve genelde genetik bir bozukluk olan Angelman sendromu buna neden olabilir (2,13,25). Patolojiye göre semptomatik gülme motor nöron hastalığı, vasküler psödobulber parali ve ekstrapiramidal motor bozukluklar; fou rire prodromique; ve epileptik nöbetler şeklinde sınıflandırılabilir. Nöroloji pratiğinde subkortikal ve beyinsapı enfarktleri, multiple skleroz, hipotalamik veya temporal lob kaynaklı sorunlar gelastik (gülme) epilepsi olarak patolojik gülme etyolojisinde tanımlanmışlardır (3,6-8,11,18,24). Gelastik epilepsi gülmenin kardinal bir semptom olduğu nadir bir epilepsi türüdür. Bu tür bir epilepsi özel olarak sadece gülmeyi ihtiva edeceği gibi, sıklıkla otonomik bir cinsel uyarılma, hareket otomotizması ve/veya şuur etkilenmesi ile birlikte olabilir. Bu gülmeye amaçsız şekilde ortalıkta dolaşmak ve küçük tuvaletini etrafa yapmak gibi diğer semptomlar eşlik edebilir. Bu durum nöbetler halinde gelir. Hasta durumundan şikayet etmez, hatta mutlu, neşe ve heyecan içinde olabilir (25).

Gelastik epilepsinin anatomik lokalizasyonu olarak temporal bölge, hipotalamus ve paryeto-okspital bölge gösterilmiştir (18). Olgumuzda tümörün medial temporal uzanımı olmasına karşılık hastanın klinik olarak yukarıda ifade ettiğimiz semptom ve bulgulara sahip olmayışı bizi temporal bölge kaynaklı gelastik epilepsiden uzaklaştırmıştır. Ancak gelastik epilepsiye sahip kronik olgularda yüzeysel EEG elektrotlarıyla yapılan kayıtlarda aktivite saptanabilir. Fakat bu kayıtlar epileptojenik odağın lokalizasyonunu göstermezler (25). Emosyonel bozukluktan ve ani gelişen iskemik stroke'tan ayrı patolojik gülme spesifik ayırıcı tanısı olan nadir bir durumdur. Genelde aşırı gülmeden, patolojik gülmeye doğru geçen zamanda hastalara tanı konulmaksızın, bizim olgumuzda olduğu gibi, vakit kaybetmektedirler. Hastanın tanı konulmadan önce yapılan psikiyatrik muayenelerinde kognitif fonksiyonlarının tam, hafıza ve zeka ile ilgili bir bozukluğunun olmadığı ve nörolojik muayenesinde vasküler bir olayı düşündürecek defisit olmadığı saptanmıştır.

İntrensek ve ekstrinsek tümörler tarafından üst beyin sapının progressif basısına bağlı patolojik gülme, pontin glioma, klivus kordoması, trigeminal nöroma gibi tümörlerle birlikte sıklıkla tanımlanmıştır (4,14,16). Fakat literatürde petroklival ve tentorial meningioma bağlı pontomesensefalik yapılara anterolateralden basmış ve patolojik gülme ile presente olan sadece 6 olgu bildirilmiştir (17,19,20-23). Tümör basısına bağlı nadir görülme nedeni ile klinisyenin diğer semptomlar veya ilave nörolojik defisitler ortaya çıkana kadar tanı koydurucu ve lokalize edici değere sahip böyle bir semptomatolojide görüntüleme yöntemlerini istememesi geçikmelere neden olabilir.

Gülme, ağlama ponto medüller bir refleks aktivite olarak kabul edilir. Patolojik gülme frontal korteks ve piramidal traktustan ventral mezensefalona, ponsa ve serebelluma kadar olan bir bölgede beyin lezyonları ile birlikte ortaya çıkabilir. Bu lezyonların çoğunda, nörofizyolojik etki gülme yaratan devrenin kronik disinhibisyonudur. Gülme aktivite anterior ve posterior kortikobulber yoldan oluşan 2 major yol tarafından kontrol edilir. Anterior supranükleer yol tutulumu emosyonel fasial parali, posterior yol tutulumu ise patolojik gülme ile sonuçlanır. Prefrontal, limbik, motor, yardımcı motor, premotor alanlar ile ilişkili serebral

korteksten kaynaklanan posterior kortikobulber yol internal kapsülün posterior kolunun içinden geçer ve hipotalamus, talamus ve basal ganglion bağlantılarını verdikten ve sonra bulbusun içinde sonlanarak pontomedüller refleks aktiviteyle ilgili ilişkili istemli hareketleri kontrol eder hale gelir (25). Belirli bir büyüklüğe erişmiş ekstraaksiyel tümörler posterior kortikobulber traktusu etkileyebilir. Olgumuzda ekstra-aksiyel bası ile posterior kortikobulber traktusun etkilenmesinin istemsiz ve aşırı patolojik gülme ataklarına yol açtığını düşünmekteyiz. Operasyon sonrası gülmenin aniden kesilmesi semptomatolojinin vasküler bir olay değil sadece bası sonucu olduğunu gösterir.

Gülme mekanizması hala anlaşılammış olmakla birlikte, normal gülmeden aşırı gülmeye ve patolojik gülmeye geçen tedaviye dirençli psikiyatrik olgularda bile, iyi bir nörolojik muayene ile pontomezensefalik bölgenin tümör basısı yönünden radyolojik değerlendirilmesi uygun olur düşüncesindeyiz.

KAYNAKLAR

- Al-Mefty O, Fox JL, Smith RR. Petrosal approach for petroclival meningiomas, *Neurosurgery* 22:510-517;1988
- Askenasy JJ. The functions and dysfunctions of laughter. *Review. J Gen Psychol*, 114:317-334;1987
- Berkovic SF, Andermann E, Melanson D, Ethier RE, Feindel W, Gloor P. Hypothalamic hamartomas and ictal laughter: evolution of a characteristic epileptic syndrome and diagnostic value of magnetic resonance imaging. *Ann Neurol* 23:429-439;1988
- Bhatjiwale MG, Goel A, Desai K. Pathological laughter as a presenting symptom of trigeminal neurinoma, case report. *Neurol Med Chir* 36:644-646;1996
- Bricolo AP, Turazzi S, Talacchi A, Cristofori L. Microsurgical removal of petroclival meningiomas: A report of 33 patients. *Neurosurgery* 31(5):813-828; 1992
- Carel C, Albuher JF, Manelfe C, Guiraud-Chaumeil B, Chollet F. Fou rire prodromique heralding a left internal carotid artery occlusion. *Stroke* 28:2081-3;1997
- Ceccaldi M, Poncet M, Milandre L, Rouyer C. Temporary forced laughter after unilateral strokes. *Eur Neurol* 34:36-39;1994
- Cerullo A, Tinuper P, Provini F, Contin M, Rosati A, Marini C, Cortelli P. Autonomic and hormonal ictal changes in gelastic seizures from hypothalamic hamartomas. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 107:317-322;1998
- Demonte F, Al-Mefty O. Neoplasms and the cranial nerves of the posterior fossa. In: Barrow DL (ed.). *Surgery of the Cranial Nerves of The Posterior Fossa*. Park Ridge, IL: American Association of Neurological Surgeons; 1993:253-274
- Demonte F, Marmor E, Al-Mefty O. Meningiomas. Chapter 36, *Brain tumors second edition* Kaye AH, Laws E (ed) Churchill Livingstone 2001:719-750
- Feinstein A, Feinstein K, Gray T, O'Connor P. Prevalence and neurobehavioral correlates of pathological laughing and crying in multiple sclerosis. *Arch Neurol* 54:1116-1121;1997
- Haerer AF. DeJong's the neurologic examination. Fifth edition. J.B. Lippincott Company, Chapter 41, 1992:510-521
- Laan LA, Halley DJ, den Boer AT, Hennekam RC, Renier WO, Brouwer OF. Angelman syndrome without detectable chromosome 15q11-13 anomaly: clinical study of familial and isolated cases. *Review. Am J Med Genet* 19:76:262-8;1998
- Lal AP, Chandy MJ. Pathological laughter and brain stem glioma. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 55:628-629;1992
- Martinez R, Vaquero J, Areitio E, Bravo G. Meningiomas of the posterior fossa. *Surg Neurol* 19:237-243;1983
- Matsuoka S, Aragaki Y, Numaguchi K, Hinokuma K. A case of angioblastic meningioma with pathological laughter -With special reference to laughter in brain tumor *Neurol Med Chir* 17:195-20;1977
- Matsuoka S, Yokota A, Yasukouchi H, Harada A, Kadoya C, Wada S, Ishikawa T, Okuda S. Clival chordoma associated with pathological laughter. Case report. *J Neurosurg* 79:428-433;1993
- Molinuevo JL, Arroyo S. Ictal smile. *Epilepsia* 39:1357-1360;1998.
- Monteil P, Cohadon F. Pathological laughing as a symptom of a tentorial edge tumour. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 60:370;1996
- Muzumdar D, Agrahar P, Desai K, Goel A. Pathological laughter as a presenting symptom of petroclival meningioma; case report. *Neurol Med Chir* 41:505-507;2001
- Osumi Y, Yamadori A, Tamaki N. Case of ventrally situated brain stem meningioma associated with forced laughter (abstract) *Rinsho Shinkeigaku* 16:715-720. 1976
- Shafqat S, Elkind MS, Chiocca EA, Takeoka M, Koroshetz WJ. Petroclival meningioma presenting with pathological laughter. *Neurology* 50:1918-1919;1998
- Tsutsumi S, Hatashita S, Kadota Y, Abe K, Ueno H. Tentorial meningioma associated with pathological laughter--case report. *Neurol Med Chir* 40:272-274;2000.
- Wali GM. "Fou rire prodromique" heralding a brainstem stroke. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 56:209-210;1993
- Wild B, Rodden FA, Grodd W, Ruch W. Neural correlates of laughter and humour. *Brain* 126:2121-2138;2003