

Olgu Sunumu

İntrakranial Meningiomaya Bağlı Yabancı El Sendromu Olgusu

A Case of an Alien Hand Syndrome due to Intracranial Meningioma

Fatih Han BÖLÜKBAŞI, Ramazan SARI, Mehmet TÖNGE, Gökhan AKDEMİR, İlhan ELMACI

Memorial Sağlık Grubu, Nöroşirürji Klinikleri, İstanbul, Türkiye

Çalışma, Türk Nöroşirürji Derneği 30. Bilimsel Kongresi, Antalya'da 11.04.2016 tarihinde sözel sunum olarak kabul edilmiştir.

ÖZ

Yabancı el sendromu, intrakraniyal bir patolojiye bağlı olarak tek taraftaki elde istemsiz hareketler ve/veya algı bozuklukları ile karakterize ilginç ve nadir görülen bir nörolojik bulgudur. Genellikle iskemi, kortiko-bazal dejenerasyon, multipl skleroz, Creutzfeldt-Jakob hastalığı ya da kallozal cerrahi sonrasında görülmektedir. Etkilenen elde yabancılik hissi ve proprioseptif farkındalığın zayıflaması şeklinde ortaya çıkar. Tedavide altta yatan nedene göre değişmekle birlikte duyuşal aldatmacalar, anksiyete kontrolü ve medikal ajanlar kullanılabilir. Yazıda, parafalksiyan-tentoryal yerleşimli meningiomaya bağlı gelişen “yabancı el sendromu” ile prezante olan bir olgu paylaşılmaktadır. Kırkdört yaşında erkek hasta yaklaşık 2 haftadır olan sol elinde yabancılik hissi ve kontrol güçlüğü ile başvurdu. Başvuru öncesinde son iki gündür vücut sol tarafında güçsüzlük şikayeti de mevcuttu. Nörolojik muayenesinde solda silik hemiparezi, sol tarafta serebellar testlerde bozukluk ile birlikte istemsiz hareketler ve Romberg bulgusu görüldü. Kraniyal manyetik rezonans görüntüleme incelemesinde bilateral parafalksiyan, premotor girus hizasında yerleşmiş ve korpus kallozum spleniumuna bası yapan 6x5x5 cm boyutunda ekstraaksiyal kitle izlendi. Total kitle eksizyonu uygulanan hastanın postoperatif birinci haftada tüm nörolojik bulgularının tedricen düzeldiği izlendi. Yabancı el sendromu, etiopatogenezi tam anlaşılamamış nadir bir nörolojik fenomendir. Genellikle frontal ve paryetal lob ile korpus kallozum lezyonlarında bildirilmektedir. İntrakraniyal kitleye bağlı gelişen yabancı el sendromu oldukça nadirdir.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Yabancı el sendromu, Korpus kallozum, Meningioma, Parafalksiyan

ABSTRACT

Alien hand syndrome is an interesting and rare neurological finding characterized with one-sided involuntary movements and/or perception disorders of the hand, which develops due to an intracranial pathology. It is mostly seen in post-stroke, corticobasal degeneration, multiple sclerosis, Creutzfeldt Jakob's disease or post-callosotomy patients. Alienation or the loss of proprioceptive awareness may be seen on the affected hand. A forty-four years old male patient presented with estrangement and loss of control for two weeks on his left hand. He also had a weakness on the left side of his body for last two days. His neurological examination showed slight left hemiparesis, abnormal cerebellar findings, Romberg's sign and involuntary movements on left hand. Cranial magnetic resonance imaging revealed a parafalksian extra-axial mass lesion in 6x5x5 cm size adjunct to bilateral premotor gyri and compression of the splenium of corpus callosum. Patient underwent surgical excision of the mass and all his pathologic neurological findings disappeared gradually at one week after surgery. Alien hand syndrome is a rare neurological phenomenon with unclear etiology and pathogenesis. Majority of the alien hand syndrome cases have been reported with frontal, parietal or corpus callosum lesions. Alien hand syndrome due to an intracranial mass is extremely rare.

KEYWORDS: Alien hand syndrome, Corpus callosum, Meningioma, Parafalksian



Yazışma adresi: Fatih Han BÖLÜKBAŞI

E-posta: fatihhan_bolukbasi@yahoo.com

■ GİRİŞ

Yabancı el sendromu (YES) ilk kez 1972’de Brion ve Jedynak tarafından korpus kallozum tümörü olan üç hastada “garip bir el bulgusu” olarak tarif edilmiştir. Hastalarda kendi eline yabancılaşma, hareketlerini kontrol edememe veya duyuşal değişiklikler nedeniyle farkındalığın kaybı gibi durumlar görülmektedir. Hatta bazı hastaların elini vücudundan ayrı bir uzuv olarak düşündüğü ve eline ayrı bir isim koyduğu da görülmüştür.

Zaman içerisinde farklı olgularda dikkat çeken bu bulgu “yabancı” veya “anarşik” el sendromu veya fenomeni ismiyle anılmaya başlanmıştır. Frontobazal, kallozal veya paryeto-okspital çeşitli lezyonlarla (iskemi, enfeksiyon, travma, neoplazi, nörodejeneratif hastalıklar vs) birlikte izlenebilmektedir (2,5,7,8,12,15,16). Patofizyolojisi üzerinde tartışmalar devam etmekle birlikte, anatomik-klinik ilişkiye göre üç farklı varyantı tarif edilmiştir; Frontal, kallozal ve posterior. Bu üç anatomik bölgedeki lezyonlara bağlı gelişen YES’leri birbirinden ayırt edici klinik özellikleri mevcuttur. Literatürde genellikle iskemi nedeniyle gelişen YES olgularına rastlanmaktadır. Tümöre bağlı gelişen olgular ise oldukça nadirdir (13). Makalemizde korpus kallozum basısı olan bir meningioma’ya bağlı gelişen ve cerrahi eksizyon sonrasında düzelen YES olgusundan bahsetmekteyiz.

■ ÖLGE SUNUMU

Önceden bilinen nörolojik bir hastalığı olmayan 44 yaşında sağ elini kullanan erkek hasta, yaklaşık 2 haftadır olan vücut sol yarısında uyuşma, sol elini kontrol edememe ve hissedememe şikayetleri ile başvurdu. Hastanın iki gündür başlayan vücut sol tarafında güçsüzlük şikayeti de mevcuttu. Hasta sol elinin iradesi dışında hareket ettiğini ve sık sık diğer eliyle tutma ihtiyacı olduğunu ifade etmekteydi. Nörolojik muayenesinde sol tarafta silik hemiparezi, ataksi, Romberg müspetliği, serebellar testlerde bozulma (dismetri, disdiadokinezi) ve sol elde istemsiz hareketler izlendi. Distonik hareketler izlenmedi, ancak hastadan sağ eliyle amaca yönelik hareketler yapması istendiğinde sol elinin istemsiz bir şekilde harekete başladığı görüldü. Yapılan kraniyal manyetik rezonans incelemesinde (MRI) presantral girus düzeyinde bilateral parafalksiyan yerleşimli, tabanda tentoryal açıklığa oturan ve korpus kallozum spleniumunu komprese eden 6x5x5 cm boyutlarında, düzgün sınırlı, lobüle, homojen kontrastlanan ekstra-aksiyal kitle lezyonu izlendi (Şekil 1A, B). Hastaya intra-operatif ultrasonografi ve nöronavigasyon eşliğinde sol oksipital kraniyotomi ile sol parafalksiyan-interhemisferik girişim yapıldı; Tümör dokusu köken aldığı izlenen falks kısmı ile birlikte total eksize edildi (Şekil 2A, B). Hastaya postoperatif dönemde 16 mg/gün dozunda deksametazon ve 1000 mg/gün dozunda levitiracetam verildi. Deksametazon dozu postoperatif ikinci haftada kesilmek üzere tedricen azaltıldı. Hastanın takibinde ameliyat sonrası ikinci günde hemiparezinin düzeldiği ve izleyen günlerde serebellar disfonksiyon ve YES bulgularının gerileyerek birinci haftanın sonuna gelindiğinde tamamen kaybolduğu görüldü. Hastanın takibinde ek nörolojik defisit gelişimi izlenmedi. Eksize edilen kitlenin patolojisi “atipik meningioma DSÖ evre 2” olarak bildirildi.

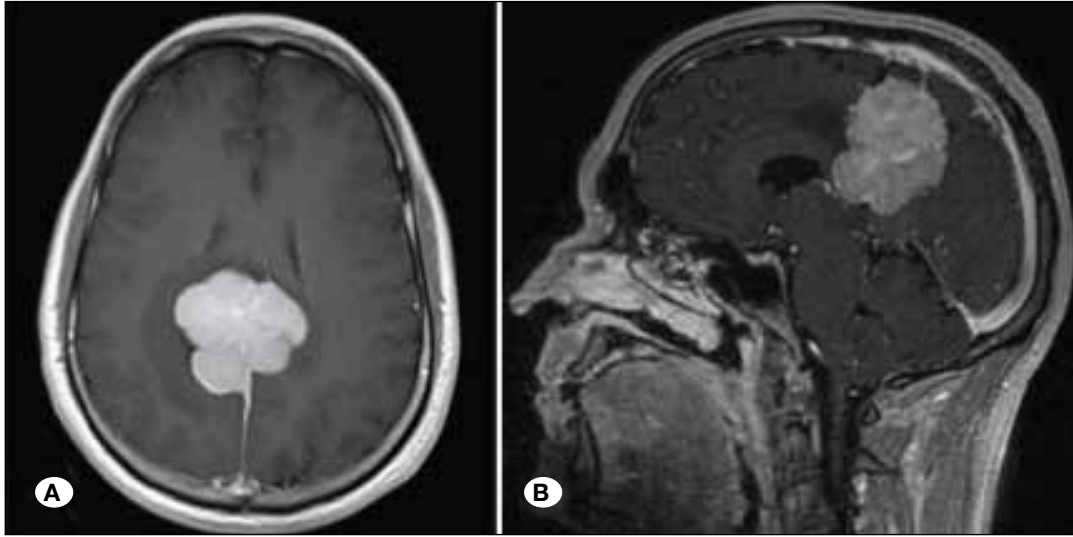
■ TARTIŞMA

Yabancı el sendromu frontobazal, kallozal, paryetal veya oksipital lezyonlarda görülebilen nadir bir fenomendir (10,13). Hastalarda genellikle dispraksi, eller arasında çatışma, yakalama veya okşama hareketleri, elini havada tutma eğilimi veya amaca yönelik kompleks hareketler eşliğinde kullanma görülür. Bu hareketler istemsizdir ve kişi bu hareketleri başkasının eli yapıyormuş gibi algılar; kendi eline yabancılaşmıştır. Kişinin eli kendine itaat etmediği için bu duruma “anarşik el” de denilmektedir. Nadiren bu durum aynı taraftaki alt ekstremiteyi de etkileyebilmektedir (1).

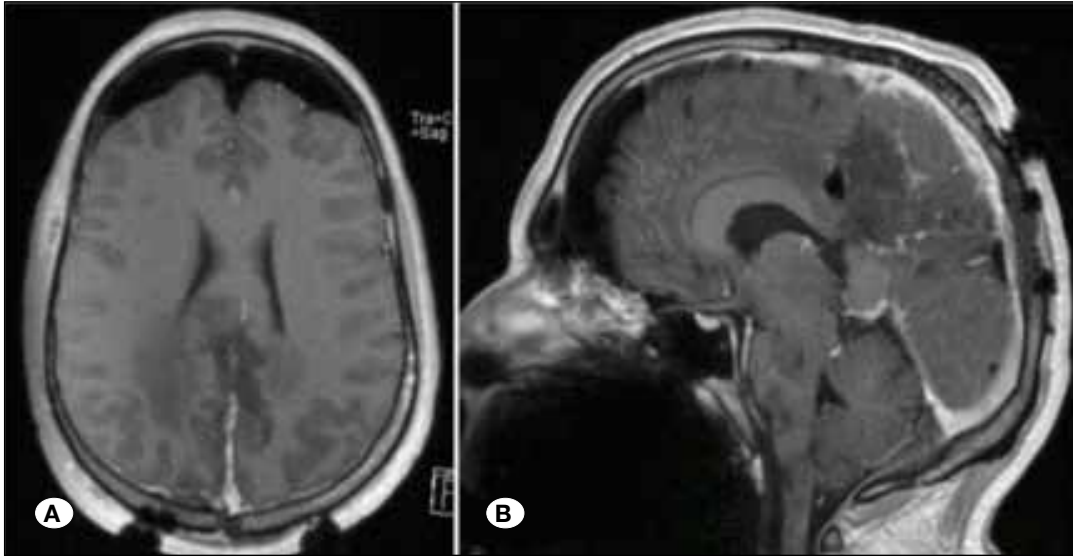
Yabancı el sendromunun anterior ve posterior varyantları tarif edilmiştir. Anterior varyant frontal ve kallozal alt tipleri içerir. Frontal varyant sıklıkla suplemanter motor bölge, singulat korteks ve dominant medial prefrontal korteks lezyonlarına bağlı gelişir. Bu hastalarda genellikle dominant olmayan elde istemsiz arama, yakalama, okşama hareketleri veya objelerle oynama görülür. Kallozal tip yabancı el sendromu ise sıklıkla korpus kallozum rostrumunun ön 1/3’ündeki lezyonlarda gelişir. Bunda ise tipik olarak eller arası çatışma gözlenir. Genellikle dominant el etkilenir. Patofizyolojisinde kallozal diskonneksiyona bağlı olarak dominant el üzerindeki kortikal inhibitör etkinin kalktığı düşünülmektedir. Kişinin etkilenen eli istemsiz olarak diğer elinin istemli hareketlerine engel olmaya çalışabilir ve amaca yönelik hareketler sekteye uğrar. Kişi bundan rahatsızlık hissedebilir ve elini kontrol etmek için bazen üzerine oturma ihtiyacı bile duyabilir. Bazen kişi bu durumun farkına varmaz ve rahatsızlık hissetmeyebilir. Kallozal lezyonlarda ayrıca diskonneksiyon sendromuna ait bulgular da (ideomotor apraksi, taktil anomi, agrafik anomi, vs) eşlik edebilmektedir. Posterior tipte YES ise talamik, postero-lateral paryetal veya oksipital lob hasarıyla gelişir. Bu hastalarda eli kullanmaktan sakınma, istemsiz kaldırma veya koordineli olmayan hareketler gözlenebilir. Beraberinde kortikal duyuşal defisitler ve anormal el postürü de eşlik edebilmektedir (5,13).

Olgumuzda inter-frontoparyetal alan ve korpus kallozumda baskı etkisine yol açmış bir kitle mevcuttu. Hastanın klinik başvurusundaki nörolojik tablosu çoğunlukla posterior tip, kısmen de kallozal tip YES bulguları ile uyumlu idi. Hastanın ilk muayenesinde tespit edilen sol tarafta dismetri ve disdiadokinezi ile birlikte hafif ataksinin saf serebellar bir bulgudan ziyade sol taraftaki silik hemiparezi ve muhtemelen kallozal diskonnektif duyuşal iletim bozukluklarının bir neticesi olabileceği düşünüldü. Kitlenin total eksizyonunun ardından diğer anormal nörolojik bulgularla birlikte YES bulgularının da kaybolması oldukça dikkat çekici idi. Olgumuza preoperatif değerlendirme aşamasında YES’e eşlik edebilecek epileptiform aktivite varlığına yönelik elektroensefalografi (EEG) incelemesi yapılmamış olması ise etiopatogenezin irdelenmesi açısından olumsuz bir eksiklik idi.

Mevcut literatürde YES’e en çok yol açan nedenler; kortikobazal sendrom, serebrovasküler olaylar, Creutzfeldt Jakob hastalığı ve transkallozal veya paryetal cerrahi yaklaşımdır (4,9). Tümöre bağlı gelişen YES olguları ise oldukça nadirdir. Sarva ve ark. (13) tarafından yapılan bir derleme çalışmasında toplam 109 makalede sadece 5 olgu tümöre bağlı YES’tir (3 astrositom, 1 oligodendroglioma ve 1 glioblastoma). Literatürde ilk kez



Şekil 1: Preoperatif gadolinyum kontrastlı T1 ağırlıklı kranial MRI. **A)** Aksiyal kesit, **B)** Sagittal kesit.



Şekil 2: Postoperatif 1. gün gadolinyum kontrastlı T1 ağırlıklı kranial MRI. **A)** Aksiyal kesit **B)** Sagittal kesit.

bildirilmiş olan üç YES olgusu da yine tümöre bağlı olgular idi (3,13).

Yabancı el sendromunun tedavisinde benzodiazepin türevleri, bilişsel davranışsal terapi, botulinium toksini enjeksiyonları, duyuşsal aldatmacalar (diğer elin ayna görüntüsü veya lastik el tedavisi) gibi yöntemler kullanılmaktadır (6,11,14). Olgumuzda ise altta yatan tümöral nedenin ortadan kalkmasının ardından ek bir tedaviye gerek kalmaksızın YES bulgularının kaybolduğu izlenmiştir.

■ SONUÇ

Yabancı el sendromu, frontal, parietal, oksipital veya kallozal lezyonu olan hastalarda görülebilen ilginç ve nadir bir nörolojik durumdur. Diğer hareket bozuklukları ve psikiyatrik hastalıklardan ayırıcı tanısının yapılması, altta yatan patolojinin nörolojik lokalizasyonu açısından katkı sağlayacaktır.

■ KAYNAKLAR

1. Bakheit AM, Brennan A, Gan P, Green H, Roberts S: Anarchic hand syndrome following resection of a frontal lobe tumor. *Neurocase* 19:36-40, 2013
2. Carrazana E, Rey G, Rivas-Vazquez R, Tatum W: "Ictal" Alien Hand Syndrome. *Epilepsy Behav* 2:61-64, 2001
3. Feinberg TE, Roane DM, Cohen J: Partial status epilepticus associated with asomatognosia and alien hand-like behaviors (corrected). *Arch Neurol* 55:1574-1576, 1998
4. Gallant RE, Bonney PA, Sughrue ME, Bharucha KJ, Battiste JD: Alien limb syndrome secondary to multimodal treatment of recurrent oligodendroglioma. *J Clin Neurosci* 22:1684-1685, 2015
5. Graff-Radford J, Rubin MN, Jones DT, Aksamit AJ, Ahlskog JE, Knopman DS, Petersen RC, Boeve BF, Josephs KA: The alien limb phenomenon. *J Neurol* 260:1880-1888, 2013

6. Haq IU, Malaty IA, Okun MS, Jacobson CE, Fernandez HH, Rodriguez RR: Clonazepam and botulinum toxin for the treatment of alien limb phenomenon. *Neurologist* 16:106-108, 2010
7. Jenkinson PM, Edelstyn NM, Preston C, Ellis SJ: Anarchic hand with abnormal agency following right inferior parietal lobe damage: A case report. *Neurocase* 21:471-478, 2015
8. Kim IH, Lee S, Lee CY, Lee DG: Intracranial hemorrhage in the corpus callosum presenting as callosal disconnection syndrome: FDG-PET and tractography: A case report. *Ann Rehabil Med* 38:871-875, 2014
9. Oberndorfer S, Urbanits S, Lahrmann H, Jarius C, Albrecht G, Grisold W: Familial Creutzfeldt-Jakob disease initially presenting with alien hand syndrome. *J Neurol* 249:631-632, 2002
10. Panikkath R, Panikkath D, Mojumder D, Nugent K: The alien hand syndrome. *Proc (Bayl Univ Med Cent)* 27:219-220, 2014
11. Romano D, Sedda A, Dell'aquila R, Dalla Costa D, Beretta G, Maravita A, Bottini G: Controlling the alien hand through the mirror box. A single case study of alien hand syndrome. *Neurocase* 20:307-316, 2014
12. Sabrie M, Berhoune N, Nighoghossian N: Alien hand syndrome and paroxysmic dystonia after right posterior cerebral artery territory infarction. *Neurol Sci* 36:1709-1710, 2015
13. Sarva H, Deik A, Severt WL: Pathophysiology and treatment of alien hand syndrome. *Tremor Other Hyperkinet Mov (NY)* 4:241, 2014
14. Schaefer M, Heinze HJ, Galazky I: Waking up the alien hand: Rubber hand illusion interacts with alien hand syndrome. *Neurocase* 19:371-376, 2013
15. Takenouchi T, Solomon GE: Alien hand syndrome in Parry-Romberg syndrome. *Pediatr Neurol* 42:280-282, 2010
16. Ventura MG, Goldman S, Hildebrand J: Alien hand syndrome without a corpus callosum lesion. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 58:735-737, 1995