

## BAZİLER ARTER DOLİKOEKTAZİSİNE BAĞLI LOCKED-IN SENDROMU

Dr. Gülten TUNALI, Dr. Türker ŞAHİNER, Dr. Musa Kazım ONAR, Dr. Abdurrahman NEYAL

19 Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı,  
Türk Nöroşirürji Dergisi 1 : 162-164, 1990

**ÖZET :** *Locked-in sendromu genellikle baziler arter tıkanmasına bağlı olarak pons ventral kısmının infarktı ile gelişir. Karakteristik bulguları kuadripleji, kranial sinir felçleri ve mutizm olup yalnızca vertikal göz hareketleri korunmuştur. Baziler arter dolikoektazisine bağlı olarak gelişen locked-in sendromu çok nadir bir durumdur. Bu yazıda hemiplejiyi takiben locked-in tablosu gelişen bir vaka sunulmaktadır. BT, duvarında arteriosklerotik kalsifikasyon gösteren dolikoektatik baziler arterin varlığını göstermiştir.*

**Anahtar Kelimeler :** *Baziler arter, Dolikoektazi, Locked-in sendromu.*

**SUMMARY :** *Locked-in syndrome is usually caused by infarction of ventral pons due to occlusion of basilar artery. Characteristic features are quadriplegia, cranial nerve palsies and mutism. Only vertical eye movements are spared.*

*Locked-in syndrome due to an elongated basilar artery is a very rare condition. We present a case, who lapsed into locked-in state following hemiplegia. CT scan revealed dolicoectasia of basilar artery with an arteriosclerotic calcification.*

**Key Words :** *Basilar artery, Dolicoectasia, Locked-in syndrome.*

### GİRİŞ

Locked-in Sendromu kuadripleji, alt kranial sinir felçleri ve mutizm ile karakterize bir durum olup klasik tipinde hasta gözlerini vertikal yönde hareket ettirebilir ve üst göz kapağını açıp kapatabilir. Bu sendrom genellikle baziler arter tıkanmasına bağlı olarak ortaya çıkar (5). Baziler arterin anormal genişlemesi, elongasyonu ve tortiosite artımı ile karakterize olan baziler arter dolikoektazisi kranial sinir felçleri, hidrosefali ve vertebrobaziler yetmezlik gibi değişik klinik tabloların genişlemesine neden olmaktadır (3). Baziler arter dolikoektazisinin neden olduğu locked-in sendromu çok nadir bir durumdur (7). Bu nedenle kliniğimize hemipleji ile başvuran ve daha sonra locked-in sendromunun klasik tablosu gelişen ve BT ile duvarında arteriosklerotik kalsifikasyon gösteren dolikoektatik baziler arter saptadığımız vakayı sunmayı amaçladık.

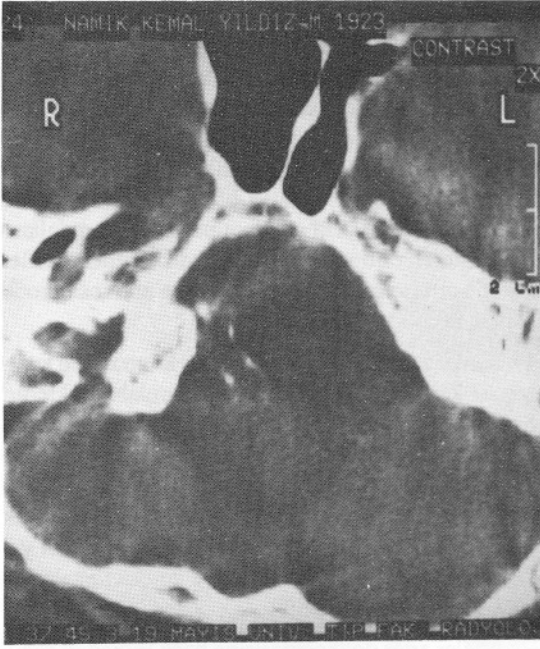
### VAKA SUNUMU :

61 yaşında sağ elini kullanan erkek hasta kliniğimize başağrısı, daşdönmesi, konuşma bozukluğu ve sağ tarafında kuvvet azlığı nedeniyle başvurdu. Öyküsünden 15 yıldan beri tansiyonun yükseldiği ve 10 gün kadar önce sol tarafından yarım saat kadar süren bir kuvvet azlığının olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde hipertansiyon (180/110 mm Hg) dışında patolojik bulgu yoktu. Nörolojik muayenesinde konuşma dizartrik olup göz hareketleri normaldi. Sağ tarafta santral paralizi ve sağ hemipleji saptandı. Alt kranial sinir fonksiyonları sağlandı. Hastaya antiödem

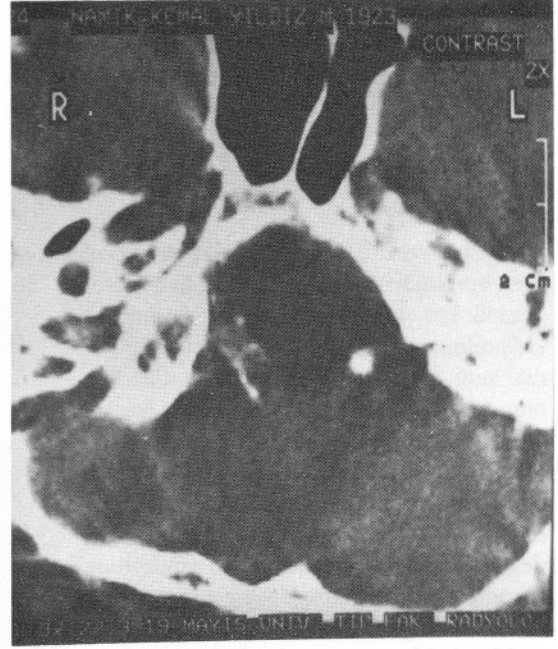
tedavi (deksametazon ve Rheomacrodex), antihipertansif tedavi (prazosin) ve antiagregan tedavi (salisilat ve dipyridamole) başlandı. Ertesi gün sol tarafta pleji gelişti. Alt kranial sinir felçleri nedeniyle hasta konuşamıyor, ses çıkaramıyor ve yutamıyordu. Daha sonra horizontal yöndeki göz hareketleri kayboldu. Vertikal yöndeki göz hareketleri sağlamdı. Gözlerini açıp kapatarak bizimle iletişim kurmaya çalışıyordu.

Hastaya kranial BT tetkiki yapıldı. Pontoserebellar sistemden prepointin sistere doğru uzanan oval şekilli ve birbirine paralel olarak seyreden kalsifiye atherom plakları saptandı. Bu vasküler yapının seyri baziler arter dolikoektazi ile uyumlu idi. (Şekil : 1) Vasküler yapıyı görüntülemek amacıyla hastaya yüksek dozda (75 ml) Ürovision (triode benzoik asit'in sodyum ve methly glukamin tuzu) verildi. Beyin sapı kesitleri tekrarlandı. Ancak baziler arter de kontrast tutulumu gözlenmedi. Bu durum dolikoektatik baziler arterin kalsifiye atherom plağı zemininde gelişen tromboza bağlandı (Şekil : 2 ve 3) Ayrıca ponsun ventral kısmında infarkt ile uyumlu olarak yorumladığımız hipodens alan gözlendi. (Şekil : 4)

Üçüncü gün gastrointestinal kanaması olduğu için antiödem ve antiagregan tedavi kesildi. Daha sonra ateşi yükselen hastanın çekilen akciğer grafisinde, sol akciğer bazalinde infiltrasyon saptandı. Hastaya 2x1 gr Cefriaxone (Rocephin) başlandı. Bir hafta sonra çekilen akciğer grafisinde infiltrasyonun kaybolduğu görüldü. Ancak hastanın ateşi yüksek seyrediyordu. Klasik yöntemlerle hastanın ateşi düşürülmeye çalışıldı.



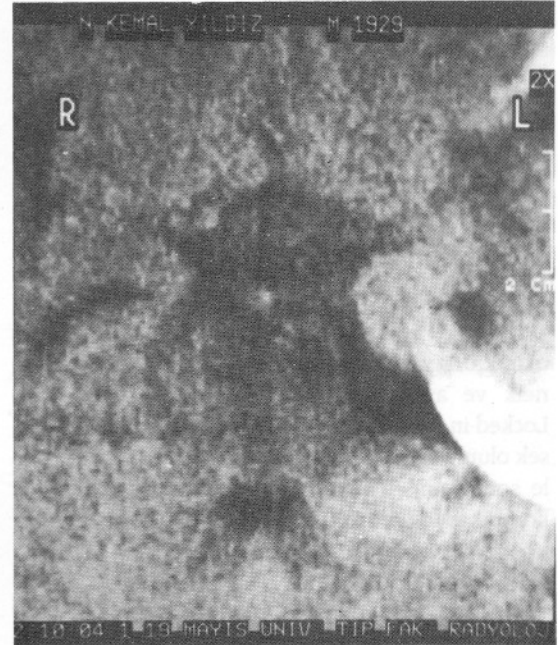
Şekil : 1.Yüksek rezolusyonlu BT ile çekilen beyin sapı kesitlerinde baziler arter duvarında kalsifiye atherom plağı görülüyor.



Şekil : 3. Bir önceki kesitte olduğu gibi genişleşmiş ve uzamış (dolioektatik) baziler arterin, yüksek dozda kontrast madde enjeksiyonuna rağmen atherom plağı zemininde gelişen trombozdan dolayı doldurulamadığı görülmektedir.



Şekil : 2.Kontrast madde enjeksiyonundan sonra tekrarlanan kesitlerde dolikoektatik baziler arter duvarında kalsifiye atherom plağı görülmektedir.



Şekil : 4. Ponsun ventral kısmında infarkt ile uyumlu hipodens alan görülmektedir.

şıldı. Daha sonra solunum distressi gelişen hastaya endotrakeal tüp kondu ve sık aralıklarla aspirasyon uygulandı. Daha sonra spontan solunumu kaybolan hasta respiratöre bağlandı ve yatışından bir ay sonra exitus oldu.

## TARTIŞMA

Ponsun ventral kısmının infarktına bağlı olarak gelişen nörolojik tablo için "Locked-In Sendromu" deyi mi ilk kez 1966 yılında Plum ve Posner tarafından kullanılmıştır (5,4). Bu sendrom kuadripleji, alt kranial sinir felçleri ve mutism tablosu ile karakterize olup hastada horizontal yöndeki göz hareketleri ortadan kalktığı halde vertikal göz hareketleri ile göz kapağı hareketleri korunmuştur (5). Literatürde defferent durum, psödokoma, ventral pontin myelinolizis, serebromedullospinal diskonneksiyon gibi değişik isimlerle tanımlanan bu sendromun klasik, inkomplet ve total olmak üzere üç formu bulunmaktadır. İnkomplet formunda bazı motor fonksiyonlar azaldığı halde tamamen kaybolmamıştır. Total formunda ise vertikal göz hareketleri ile göz kapağının hareketleri de ortadan kalktığı için hasta kommunikasyon kuramaz (1).

Locked-in sendromunda lezyon ponsun ventral kısmında olup piramidal ve kortikobulbar traktlar, horizontal bakışı sağlayan supranuklear fibriller tutulur. Ponsun tegmentumu, karotid arterden kan alan superior serebellar arter ile beslediği için bilinç korunur (7). Bu sendrom genellikle baziler arter tıkanmasına bağlı olduğu halde pons kanaması, beyin sapı tümörü, santral pontin myelinolizis, travma, postenfeksiyöz polinöropati, beyin sapı ansefaliti gibi nonvasküler nedenlerle de gelişebilir. Vasküler grupta yaş ortalaması nonvasküler gruba göre büyük olup, mortalite oranı da daha yüksektir (5).

Locked-in sendromunda solunum sorunları sık olarak ortaya çıkar. Cheyne-Stokes, ataksik, hiperperneik ve apneik solunum tipleri tariflenmiştir(1). Locked-in sendromunda mortalite oranı oldukça yüksek olup vakaları % 87 kadarında ilk 4 ay içinde ölümle sonuçlanır. Ölüm nedenleri arasında pulmoner komplikasyonlar, lezyonun genişlemesi, kardiyak komplikasyonlar, sepsis ve gastrointesninal kanama yer almaktadır (1,4,5).

Locked-in sendromu olan hastaların tedavisinde iki konu büyük önem taşımaktadır (1). Hastalarda bilinç kaybı olmadığından, hastalığın tabiatı ve prognozu ile ilgili konuları hastanın yanında tartışmaktan kaçınmak gerekir (2). Hastaların büyük bir kısmında solunumla ilgili sorunlar ortaya çıkmaktadır. Bu sorunların erken safhada tanınması ve tedavisi çok

önemlidir (5). Baziler Arter dolikoektazisi baziler arter anormal genişlemesi, elongasyonu ve kranial sinir tutulumu, hidrosefali, vertebrobaziler yetmezlik gelişimine neden olabilmektedir (3). Baziler Arter dolikoektazisi nadir olmayarak pontin infarkt gelişimine neden olmaktadır. 23 vakalık bir seride 7 vakada (% 30) pontin infarkt geliştiği bildirilmektedir (3). Beyin sapı infarktı baziler arterin paramediyal dallarının distorsiyonuna bağlanmaktadır. Ayrıca baziler arterde arteriosklerozis oluşmakta ve atherosklerotik plakla tromboz gelişmektedir.

Baziler arter dolikoektazisi tanısı kontrastlı ve kontrastsız kranial BT tetkiki ile de konulabilmektedir. Kontrat verilmeden çekilen tomografide, aynen bizim vakamızda olduğu gibi baziler arter duvarında kalsiyum birikimi sonucu dansite artımı saptanabilmektedir. Kontrast verildiğinde, ponsu çaprazlıyarak yukarıya interpedünküler fossaya doğru uzanan yuvarlak veya oval seyirli uzamış ve genişlemiş vasküler yapı görülmektedir (6).

Baziler arter dolikoektazisine bağlı locked-in sendromu son derece nadirdir (7). Literatürde BT ile baziler arter dolikoektazisi olduğu saptanmış 41 yaşında bir erkek hasta rapor edilmiştir (7).

Klinikte önemli noktalardan bir tanesi baziler arter trombozunda erken devrede yani henüz beyin sapı bulguları gelişmeden hemiparezi gelişebilir. Daha sonra 6-12 saat içerisinde bilateral hemipleji gelişir ve tabloya koma ya da locked-in sendromu eşlik edebilir. Bu durumun gelişen trombozun ponsun bir tarafını sulayan paramedian branşların orifisinin tıkanmasına bağlı olarak geliştiği sanılmaktadır. Daha sonra karşı taraf paramedian dalları da tıkanınca baziler arter okluzyonun klasik tablosu gelişmektedir. Bu nedenle baziler arter okluzyonun haberci belirtisi olan hemiparezi erken aşamada tanınır ve hasta heparinize edilirse kötü sonuçlar önlenmiştir olur (2).

**Yazışma Adresi :** Dr. Gülten Tunalı,  
19 Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Anabilim Dalı SAMSUN Tel : 11 96 20/202

## KAYNAKLAR

1. Bauer G, Gersteinbrand F, Rumpl E: Variables of the locked-in syndrome. J Neurol 221:77-91, 1979
2. Fisher CM: The "herald hemiparesis" of basilar artery occlusion. Arch Neurol 45:1301-1303, 1988
3. Nishizaki T, Tamaki N, Takeda N et al: Dolichoectatic basilar artery: A review of 23 cases. Stroke 17(6):1277-1281, 1986
4. Nordgren RE, Markesbery WR, Fukuda K, Reeves AG: Seven cases of cerebromedullo-spinal disconnection: The "locked-in" syndrome. Neurology 21:1140-1148
5. Patterson JR, Grabis M: Locked-in syndrome: A review of 139 cases. Stroke 17(4):758-764, 1986
6. Peterson NT, Duchesneau PM, Westbrook EL et al: Basilar artery ectasia demonstrated by computed tomography. Radiology 122:713-715, 1977
7. Schoenmaker RT: Locked-in syndrome caused by a megadolicho vascular malformation of the artery. Clin Neurol Neurosurg 86(3): 159-162, 1984