



Locked-In Sendromu: Üç Olgu Sunumu

Serkan KILBAŞ

Ertuğrul UZAR

Mustafa YILMAZ

Hasan Rifat KOYUNCUOĞLU

Süleyman Demirel Üniversitesi
Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim
Dalı

Bir nolu olgu 28 Nisan–01
Mayıs 2004 tarihleri arasında
İzmir-Çeşme’de
gerçekleştirilen II. Ulusal
Serebrovasküler Hastalıklar
Kongresi’nde poster bildiri
olarak sunulmuştur.

Submitted/Başvuru tarihi:

09. 03. 2009

Accepted/Kabul tarihi:

17. 02. 2010

Registration/Kayıt no:

09 02 16

Corresponding Address

/Yazışma Adresi:

Dr. Serkan KILBAŞ

Süleyman Demirel Üniversitesi
Tıp Fakültesi

Nöroloji Anabilim Dalı

ISPARTA

Tel: 0 246 237 17 27/2525

0 246 211 27 72

Faks:0 246 237 17 58

e-mail:

serkankilbas@yahoo.com

© 2010 Düzce Medical Journal

e-ISSN 1307- 671X

www.tipdergi.duzce.edu.tr

duzcetipdergisi@duzce.edu.tr

Locked-In Syndrome: Three Cases Report

ÖZET

Locked-in sendromu nadir görülmektedir. Komple formunun klinik kriterleri tetrapleji ve bilincin korunduğu vertikal göz hareketleri dışındaki kranyal sinir paralizileridir. Locked-in sendromunun altında yatan en sık lezyon baziler arterin trombozudur ve buna bağlı gelişen total pontin infarkt tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme ile gösterilmiştir. İntravenöz ve intra-arterial trombolizis iskemik stroklu seçilmiş grup hastalarda başarıyla kullanılmıştır. Yoğun ve erken rehabilitasyon fonksiyonel iyileşmeyi artırır ve mortalite oranını düşürür. En sık ölüm nedeni pnömonidir. Burada kliniğimizde takip ettiğimiz locked-in sendromlu üç hastayı sunduk.

Anahtar kelimeler: Locked-in sendromu, tromboz, prognoz

ABSTRACT

Locked-in syndrome is rare. The clinical criteria of complete locked-in syndrome are tetraplegia and paralysis of cranial nerves except vertical eye movements and preserved consciousness. The most common lesion underlying the locked-in syndrome is a thrombosis of the basilar artery and as well as an almost total pontine infarction was demonstrated on CT-and MRI-scans. Intravenous and intra arterial thrombolysis have been used successfully in a selective group of patients with ischemic stroke. Intensive and early rehabilitation improved the functional recovery and reduced the mortality rate. Commonly leads to death, frequently due to pneumonia. In this report we present cases with locked-in syndrome that were followed up in our clinic.

Key words: Locked-in syndrome, thrombosis, prognosis

GİRİŞ

Locked-in sendromu, (içe kilitlenme, de-efferented state) sıklıkla ponsun basalinin (ventral pons) bilateral infarktına bağlı olarak gelişen, bilincin korunduğu, vertikal göz hareketleri ve göz kırpmasının olduğu alt kranyal sinirlerin paralizisi ve tetraplejiyle karakterizedir. Sendromun ortaya çıkmasından sorumlu en sık vasküler lezyon, ponsun bazalini genişçe hasara uğratan baziler arterin trombozudur (5-12).

Burada son 1 yıl içerisinde kliniğimizde locked-in sendromu tanısıyla takip ettiğimiz 3 olgu sık görülmemesi nedeniyle sunulmaktadır.

OLGU 1

Özgeçmişinde yaklaşık 10 yıldır hipertansiyonu olan 72 yaşındaki bayan hasta, ani gelişen bilinç bulanıklığı ve sağ tarafındaki güçsüzlükle müracaat etti. İlk değerlendirmede gözler spontan açık, koopere, sağ hemipleji, sağda Babinski refleksi (+) ve DTR ler alınmadı. Her iki göz sağa deviye, sola bakamıyordu. Sol alt ve üst ekstremitte spontan hareketliydi. Diğer kranyal sinir muayenesi normaldi. Akut dönem beyin tomografisi (BT)’nin normal olması üzerine 24 saat sonra tekrarlanan beyin BT’de sol pontin infarkt ile uyumlu hipodens alan görüldü (şekil 1a). Ertesi gün yapılan muayenesinde gözler spontan açık, anartri, vertikal göz hareketlerinin ve göz kırpmasının olduğu ancak horizontal göz hareketlerinin olmadığı, 5 ile 12. kranyal sinirler tarafından sağlanan fonksiyonlarda paralizisinin olduğu görüldü. Klinik tablo üç gün içinde progresyon gösterdi ve belirgin hipomimi, bilateral masseter kaslarda spazm ve trismus, ciddi disfaji ve flask tipte tetrapleji gelişti. Babinski refleksi bilateral (+) ve DTR’leri dört taraflı artmıştı. Tekrarlanan beyin BT de solda daha belirgin olmak üzere bilateral pontin infarkt görüldü (Şekil 1b). Klinik

bulguları ve nöroradyolojik görüntülenmeleri temelinde Locked-in sendromu tanısı konuldu. Takibinde belirgin motor ve solunumsal iyileşme görülmedi ve yatışından 30 gün sonra bronkopnömoniye bağlı olarak kaybedildi.

OLGU 2

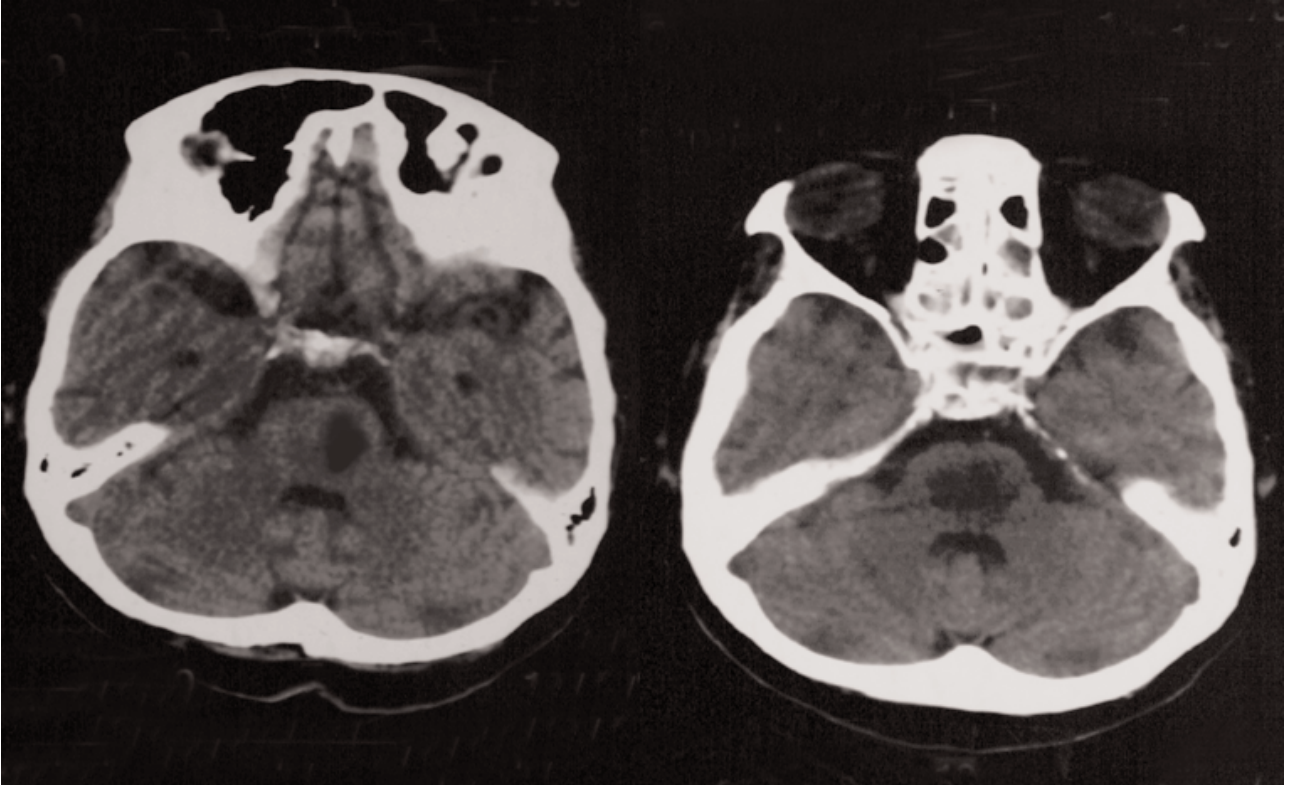
Özgeçmişinde 2 yıldır hipertansiyonu ve 40 paket/yıl sigara içme öyküsü olan 70 yaşında erkek hasta, ani gelişen bilinç kaybı ve sol tarafına yığılma şikayetiyle hastanemiz acil servisine getirildi. Nörolojik muayenesinde bilinç kapalı, gözler sola deviye, ağrılı uyarana 4 ekstremitede de yanıt alınmadı. Bilateral Babinski refleksi lakayttı. Akut dönem beyin BT'si normaldi. Belirgin solunum sıkıntısının olması üzerine entübe edilerek yoğun bakıma yatırıldı. Yatışından 48 saat sonra çekilen kontrol beyin BT'sinde bilateral pontin infarkt görüldü (Şekil 2). Yaklaşık 1 hafta sonra ekstübe edilen hastanın tekrarlanan nörolojik muayenesinde bilinç açık, kooperasyon vertikal göz hareketleri ile kurulmakta, horizontal göz hareketlerinin olmadığı, hipomimi, anartri, disfaji, guadrupleji, bilateral Babinski refleksi (+)'liği tespit edildi. Olgu Locked-in sendromu olarak değerlendirildi. Yatışının 3. haftasında spontan solunumla birlikte, motor ve yutma fonksiyonlarında ılımlı iyileşmeler görüldü. İleri merkeze rehabilitasyon için sevk edildi ancak 3 ay sonra

eksitus olduğu öğrenildi.

OLGU 3: Özgeçmişinde herhangi bir özellik bulunmayan 45 yaşındaki bayan hasta ani gelişen bilinç kaybı şikayetiyle acil servise getirildi. Nörolojik muayenesinde bilinç kapalı, gözler sola deviye, ağrılı uyarana sağda lokalize etmekte, sol tarafda ise yanıt alınamıyordu. Bilateral Hoffman ve Babinski refleksi (+) olarak tespit edildi. Akut dönem Beyin BT'si normaldi. Yatışından 48 saat sonra çekilen kontrol Beyin manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'sinde bilateral pontin infarkt görüldü (Şekil 3). Tekrarlanan nörolojik muayenesinde gözler spontan açık ve sola deviye, vertikal göz hareketlerinin ve göz kırpmasının olduğu ancak horizontal göz hareketlerinin olmadığı, hipomimi, anartri, masseter kaslarda spazm, disfaji, guadrupleji, bilateral patolojik refleksi (+) ve DTR'leri tüm taraflarda artmıştı. Olgu Locked-in sendromu olarak değerlendirildi. Takibinin 3. haftasında pnömoniye bağlı eksitus oldu.

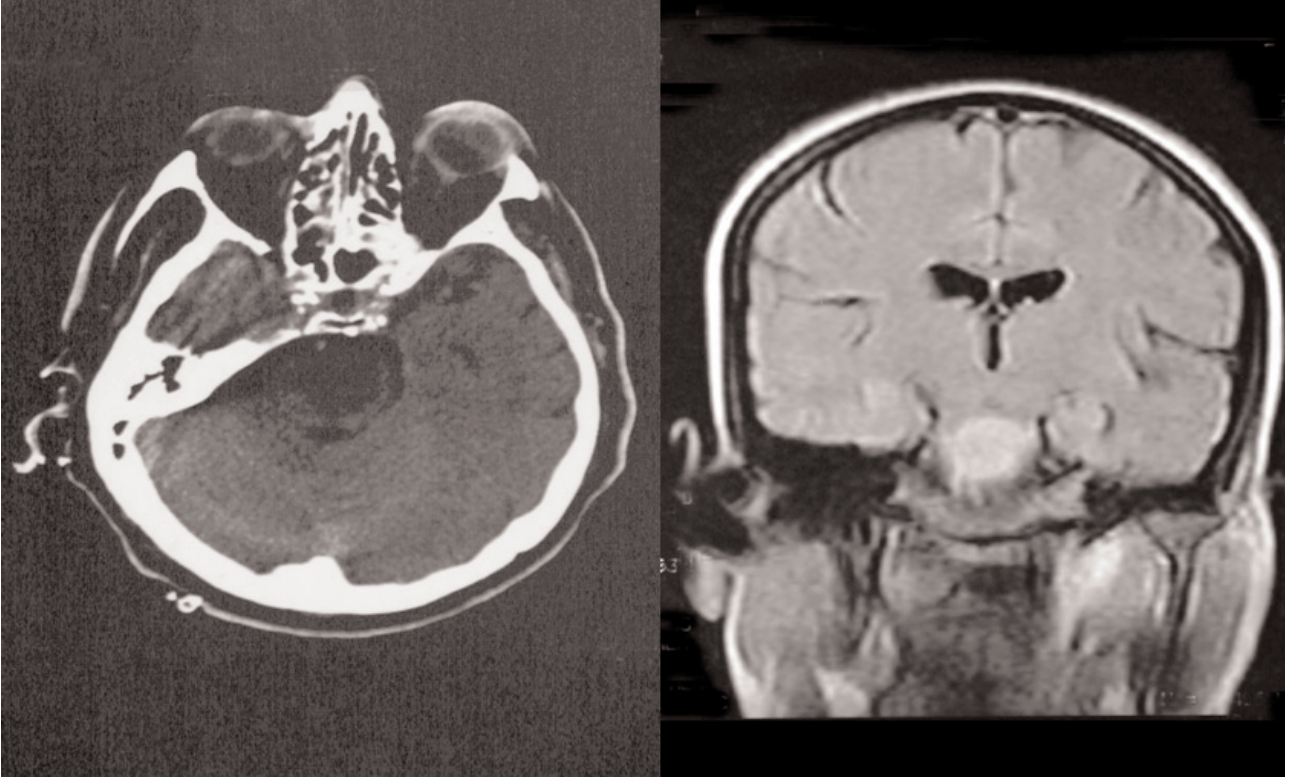
TARTIŞMA

Locked-in sendromu, ilk kez 1966 yılında Plum ve Posner tarafından tanımlanmıştır (1). Sendrom, pontstaki kranial sinir çekirdeklerin, kortikospinal ve supranükleer kortikobulber yolların bilateral tutulumlarına bağlı olarak ortaya çıkmaktadır (1). Dolayısıyla hastalar ekstremitelerini oynatamaz fakat



Şekil 1a: Sol pontin infarkt ile uyumlu beyin tomografisi (24 saat sonra)

Şekil 1b: Bilateral pontin infarkt izlenmektedir (48 saat sonra)



Şekil 2: Bilateral pontin infarktı gösteren Beyin tomografisi

Şekil 3: Bilateral pontin infarkın görüldüğü Kranial MRG

uyanıklıktan sorumlu anatomik yapılar ve duyu yolları sağlam olduğundan uyanıktırlar, duyuusal uyarınları da algırlarlar.

Etiyolojisinde altta yatan en sık neden bilateral pontin infarktıdır, onun da en sık nedeni ponsun bazalini (ventral pons) genişçe destrükte eden baziler arterin trombozudur (1). Altta yatan bir diğerk vasküler patoloji ise paramedian arterlerin bilateral oklüzyonudur.

Bizim vakalarımız da bilateral pontin infarkta bağı gelişmiştir ancak vasküler patolojinin tespiti için hastanemiz şartlarında konvansiyonel anjiyografi yapılamamıştır.

Locked-in sendromuna yol açan diğerk sebepler bilateral mezensefalik iskemi, bilateral kapsula interna iskemisi, pontin gliomlar, tentorial herniasyon, travma, ensefalitler ve Guillian-Barre sendromu gibi periferik nedenlerdir (1). Breen ve arkadaşları genç bir olguda sinoviyal sarkom nedeniyle sağ üst lobektomi yapılırken postoperatif erken dönemde Locked-in sendromu gelişen ve cerrahi sonrası katastrofik komplikasyon olarak bildirdikleri vakalarında, yedi ay sonra post mortem yapılan biyopsi de ventral ponsda metastatik tümöre rastlamışlardır (8).

Literatürlerde pontin infarkta yol açan baziler arterin, sıklıkla tromboze ve megalodolikoektatik olduğu belirtilmiştir (1). Ancak klasik Locked-in sendromlu

bildirilen olgularda bunun her zaman böyle olmadığı da gösterilmiştir. Locked-in sendromlu olgularda vertikal göz hareketleri dışında motor hareketin bulunmaması genel bir kural olmakla birlikte, ilginç olarak Krasnianski ve ark. (1) Locked-in sendromlu olgularında bilateral masseter kaslarda spazm ve trismusu rağmen esneme tarzında çene hareketleri gördüklerini ve bunu tromboze megaloektatik baziler arterin trigeminal sinirin motor nükleuslarını irritasyonundan kaynaklandığını belirtmişlerdir.

Locked-in sendromlu hastaların elektrofizyolojik incelemelerinde EEG, BAEP ve ventral pons infarktını destekler tarzda SEP normal bulunmaktadır (7). Bizim ilk olgumuzun EEG'si ve SEP'i normal iken, ikinci olgumuzun SEP'i normaldi fakat EEG'sinde zemin ritmi düzensizliği görüldü. Üçüncü olgumuzun ise EEG'si normaldi fakat SEP'i yapılamadı.

Locked-in sendromlu hastalar tetrapleji ve mutizimden dolayı ilk anda koma izlenimini verseler de tamamen bilinçli ve uyanıktırlar. Bizim olgularımızda olduğu gibi vertikal göz hareketleri ve göz kırpması ile iletişim kurabilirler. Böylece akinetik mutizimden ayrılırlar (2).

Bu hastaların tanı ve tedavisinde agresif yaklaşım gereklidir. Çünkü hastaların birçoğu bu ümitsiz gibi görünen durumdan iyileşebilmektedirler. Bu amaçla hastalar erken başvuran olgularda acil olarak serebral

anjiyografi çekilmeli ve intra-arterial trombolitik ajanlar uygulanmalıdır (2). Melado ve ark. (3)'nın baziler arter trombozuna bağı Locked-in sendromlu iki olgusunda erken dönem antitrombolitik (r-TPA) tedavi sonucunda 1 yıl sonra olgulardan birinin sadece ataksi, diğerinin ise normal nörolojik fonksiyonla yaşamına devam ettiğini bildirmişlerdir.

Emanuela ve ark. (4)'nın Locked-in sendromlu 14 hastada 1 ay içerisinde başlanılan multidisipliner yoğun ve erken rehabilitasyonla 3 ile 6 aylık süre sonunda %21 hastada anlamlı motor iyileşme, %42 sinde yutma fonksiyonlarında komple iyileşme, %28 inde verbal iletişimin direk sağlanması, %35 hastada efektif mesane ve barsak kontrolü, %50'sinde ise daha iyi solunum paterninin sağlandığını, mortalite oranının %14 olduğunu ve yalnızca 2 olguda komplikasyon geliştiğini rapor etmişlerdir. Fakat bu yüz güldürücü sonuçların tam teşekküllü ekipler tarafından sadece belli merkezlerde alındığı gerçeğini göz ardı etmemek gerekmektedir.

Ockey ve ark. (5), Locked-in sendromlu 2 vakalarının tedavisinde destek ve rehabilitasyon yanında medikal olarak levodopa kullanmışlar. Nörofarmakolojik mekanizması tam açıklanamamasına rağmen hastalarda dramatik iyileşme görmüşler.

Ebinger ve ark. (6), genç yaştaki iki Locked-in sendromlu vakalarında agresif destek tedavisi sonucunda kısa zamanda geriye dönüşümlü klinik düzelme bildirmişlerdir.

Diğer taraftan Locked-in sendromlu 139 hastanın gözden geçirilmesinde ise nonvasküler etiyojiye bağı gelişen vakaların prognozu ve beklenen yaşam süresi, vasküler nedenlerle ortaya çıkan vakalara göre daha iyi olduğu belirtilmiş ve tüm vakalar içinde mortalite oranı %60 olarak bildirilmiştir (9). Locked-in sendromlu hastalarda en sık ölüm nedeni ise pnömonidir (3).

Bizim olgularımıza trombolitik tedavi uygulayamadık. Bunun yerine düşük molekül ağırlıklı heparin (Enoksaparine 0.6cc 2x1 sc) ve antiagregan (asetilsalisilik asid 300 mg/gün) tedavisi verdik. Beraberinde etkin rehabilitasyon programı yaptık fakat her üç olgumuzu da kaybettik.

Sonuç olarak; literatür taramaları eşliğinde bildirilen vakalara baktığımızda nadir karşılaşılan ve gerçek bir koma hali olmayan Locked-in sendromunun, erken tanı ve trombolitik tedavi yanında yoğun rehabilitasyonla birlikte hayatlarını normal olarak sürdürebilecekleri unutulmamalıdır.

KAYNAKLAR

1. Kransnianski M, Gaul C, Neudecker S, Behrmann C, Schlüter A, Winterholler M: Yawning despite trismus in a patient with locked-in syndrome caused by a thrombosed megadolichobasilar artery. *Clinical Neurology and Neurosurgery*.106:44-46, 2003.
2. Gilroy J.(çeviri Karabudak R): Locked-in Sendromu. *Temel nöroloji*. 270, 2002
3. Mellado P, Sandoval P, Tevah J, Huete I, Castillo L: Intra-arterial thrombolysis in locked-in syndrome. Report of two cases:*Rev Med Chil*. 132 (3):357-60, 2004
4. Casanova E, Lazzari RE, Lotta S, Mazzucchi A: Locked-in syndrome:improvement in the prognosis after an early intensive multidisciplinary rehabilitation. *Archives of physical medicine and rehabilitation*. 84(6):862-867, 2003.
5. Ockey RR, Mowry D, Varghese G: Use of Sinemet in locked-in syndrome: a report of two cases. *Arch Phys Med Rehabil*. 76(9):868-70, 1995.
6. Ebinger G, Huyghens L, Corne L, Aelbrecht W: Reversible "locked-in" syndromes. *Intensive Care Med*. 11(4):218-9, 1985.
7. Budak F, Ilhan A, Ozmenoglu M, Komsuoglu SS: Locked-in syndrome: a case report. *Clin Electroencephalogr*. 25(1):40-3, 1994.
8. Breen P, Hannon V: Locked-in syndrome: a catastrophic complication after surgery. *Br J Anaesth*. 92(2):286-8, 2004.
9. Patterson JR, Grabosis M: Locked-in syndrome: a review of 139 cases. *Stroke*. 17:758-764,2005.