

Servikal travma sonrası gelişen fıçdaki adam sendromu: Olgusu sunumu ve literatürün gözden geçirilmesi

Mehmet Yücel(*), Hakan Akgün(*), Serdar Taşdemir(*), Ahmet Çetiz(*), Erkan Tokgöz(*), Şeref Demirkaya(*), Zeki Gökçil(*), Zeki Odabaşı(*)

ÖZET

Fıçdaki Adam Sendromu alt ekstremitelerde kas gücünün korunduğu, her iki üst ekstremitelerde özellikle proksimal kaslarda güçsüzlüğün bulunduğu klinik tabloyu tanımlamak için kullanılan bir terimdir. Brakial dipleji olarak da isimlendirilen Fıçdaki Adam Sendromu nadir görülen bir hastalıktır ve çok çeşitli etiyolojik nedenlere bağlı olarak meydana gelebilmektedir. Burada servikal travma sonrası gelişen ve steroid tedavisine yanıt veren bir olgu sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Fıçdaki adam sendromu, servikal travma, brakial dipleji, steroid tedavisi

SUMMARY

Man-in-the-barrel syndrome following cervical trauma: case report and reviewing the literature

Man In The Barrel Syndrome is a term used to describe the clinical picture found proximal muscle weakness in the both upper extremities with normal muscle strength in the lower limbs. Man In The Barrel Syndrome also named as the brachial diplegia is a rare disease and can occur due to a variety of etiologic factors. We described that a case of brachial diplegia associated with post-cervical trauma and responding to the steroid therapy.

Key words: Man In The Barrel Syndrome, cervical trauma, brachial diplegia, steroid therap

Giriş

Brakial dipleji veya bilateral üst ekstremitelerde paraliz 1917 yılında Dide ve Lhermitte tarafından tanımlanmış (1) 1956 yılında Schneider tarafından akut santral spinal kord hasarı olarak isimlendirilmiştir. Lezyon seviyesinin distalde, özellikle üst ekstremitelerde belirgin motor güçsüzlük, mesane fonksiyon bozukluğu ve ağrı ısı duyusunda kayıp ile karakterizedir. Schneider hastalığının mekanizmasında ciddi hiperekstansiyon hasarının ve kanama ve hematomiyeliye bağlı anatomik santral kord hasarı bulgularını sorumlu olabileceğini belirtmiştir (2).

Olgusu Sunumu

Yirmi üç yaşında erkek hasta kollarını kaldıramama şikâyeti ile Nöroloji polikliniğine başvurdu. Öyküsünden hastanın 3 gün önce boyun bölgesine, tahta bloklar düştüğü ve altında kaldığı öğrenildi. Hastanın geliş nörolojik muayenesinde bilateral üst ekstremitelerde proksimallerinde ağır parezi saptandı, distal kas muayenesi normaldi, bilateral hoffman pozitif olarak değerlendirildi, hastanın duyu muayenesi normaldi. Derin tendon refleksleri normaldi. Özgeçmişinde özellik arz etmeyen hastanın yapılan rutin sinir iletim çalışmaları ve F yanıtları normaldi, iğne Elektromiyografi (EMG) incelemesinde interferans paterninde azalma dışında bulgu saptanmadı, EMG erken dönemde yapıldığı için denervasyon potansiyeli görülmediğinden bir müddet sonra tekrarı önerildi. Uyarılmış yanıtı çalışmaları (SEP); Bilateral median ve tibial duysal uyarılmış potansiyel yanıtları normal olarak değerlendirildi. Motor uyarılmış potansiyel (MEP) incelemesinde kortikal uyarımla bilateral deltoid kasından elde edilen MEP yanıt latansları uzun (Sağ: 12.6 msn, Sol: 13.15 msn) ve amplitüdü (Sağ: 1.6 mV, Sol: 1.2 mV) düşük bulundu. Servikal uyarımla elde edilen MEP yanıtları normaldi, Santral motor ileti zamanının bilateral uzun olması ve periferik uyarıların normal sınırlarda olması olayın periferden ziyade santral kaynaklı bir patoloji olduğunu düşündürdü. Beyin MR görüntülemesi normal olarak saptanan hastanın Servikal MR'ında C5-C6 intervertebral diskte minimal bulging dışında patolojik bulguya rastlanmadı. Hastaya 500 mg/gün metilprednizolon tedavisi beş gün süre ile verildi. Şikâyetleri belirgin düzelen hasta Fizik Tedavi Kliniğine nakledildi. Hastanın birinci ay sonundaki kontrolünde yakınmalarının tamamen düzeldiği görüldü. Kontrol MEP incelemesi normal sınırlarda bulundu (Sağ: 11.45 msn, Sol: 11.50 msn) ve amplitüdü (Sağ: 4.9 mV, Sol: 4.7 mV).

Bu olgu nadir görülen radyolojik incelemelerde bulgu vermeyen elektrofizyolojik ve klinik olarak gösterilen ve küt travma sonrası ortaya çıkan brakial diplejiye örnek olarak sunulmuştur.

* GATA Nöroloji AD

Ayrı Basım İsteği: Mehmet Yücel
GATA Nöroloji.
drmehmetyucl@yahoo.com.tr

Makalenin Geliş Tarihi: Nov 03, 2014 • Kabul Tarihi: Dec 05, 2014 • Çevrim İçi Basım Tarihi: 10 Haziran 2016

Tartışma

Biz burada akut olarak travma ile ortaya çıkan, bilateral üst ekstremitelerde paroksizmal olarak güçsüzlükle gelen bir olguyu paylaştık. Servikal travma sonrası gelişen Fıçıdaki Adam Sendromu ilk olarak 1917 yılında Dide ve Lhermitte tarafından tanımlanmıştır (1).

Serebral korteks, beyin sapı, spinal kord ve periferik sinirlerdeki çeşitli hastalıklar brakial diplejiye neden olabilir. Bilateral kortikal border zone enfarktları, tümör ve kanama gibi non iskemik nedenler kortikal etiyolojiler arasında yer almaktadır (3).

Ayırıcı tanıda servikal spinal kord enfarktları, bilateral medial pontin lezyonlar ile karıştığı bildirilmiştir. Bunların yanı sıra Amyotrofik Lateral Skleroz varyantı olarak da üst motor nöron lezyonları piramidal kortikospinal yolağın tutulumuna bağlı olarak her iki üst ekstremitelerde kas gücü kaybına yol açarak Brakial Dipleji oluşturabilmektedir (4-7) .

Brakial Dipleji sıklıkla frontal lobda somatotopik olarak üst ekstremitelerin temsil edildiği bölgenin bilateral hasarı ile oluşabilir. İnfratentorial sebeplerden kaynaklanan tablolarda ise proksimal kaslarda tutulumun daha fazla olduğu gözlenmektedir. Özellikle akut gelişen brakial dipleji olgularında; servikal bölge metastazları, servikal spinal enfarktılara bağlı infratentorial lezyonlar, servikal spinal kord travması etyolojide düşünülmelidir. Ayrıca; servikal disk hernisi gibi lezyonların spinal artere basısı sonucu iskemiyeye bağlı her iki kolda geçici güç kaybı atakları da bildirilmiştir (8).

Richard C. Schneider 1954 yılında travmaya bağlı oluşan Brakial Dipleji olgularının etiyolojisinde ciddi servikal hiperekstansiyona bağlı santral spinal kord hasarı olabileceği hipotezini öne sürmüştür (2, 8, 9).

Fuentes ve ark. nın 28 hastadan oluşan vaka serilerinde servikal spinal kord hasarlarının %20'sinde brakial dipleji, %31'inde inkomplet kord lezyonu olduğu gösterilmiştir. Olguların yarısında servikal hiperekstansiyon, üçte birinde hiperfleksiyon etiyolojiden sorumlu tutulmuştur. Radyolojik incelemede olguların %40'ında servikal patoloji gösterilebilmiştir. Klinik incelemede hastalar 4 gruba ayrılmıştır. Üst ekstremitelerde motor kaybın dominant olduğu tetrapleji %57, Brakial Dipleji (alt ekstremitelerin normal olduğu) %25, Brakial diparezi %11, Brawn Sequard sendromu %7 olguda tanımlanmıştır (10).

Şengeze ve ark.'ları Fıçıdaki Adam Sendromunun literatürde bulunan etyolojik nedenlerini şu şekilde sıralamışlardır (Tablo 1)(8).

Bizim olgumuzda lezyonun; travmanın direk olarak ya da hiperekstansiyona bağlı ortaya çıkan traksiyon (gerilme) sonucu, servikal piramidal yollarda hasar oluşturmaya bağlı ortaya çıktığını düşünülmektedir. Kortikal uyarımla elde edilen MEP yanıtlarının patolojik olmasına karşın servikal uyarımla elde edilen yanıtların normal olması, spinal ön boynuz distalindeki periferik sinirlerin sağlam olduğunu göstermiştir. Hastanın duyu yakınmasının olmaması anteriolateral spinotalamik yolların etkilenmediğini, Tıbiyal ve Median SEP yanıtlarının normal olması posterior kordun sağlam olduğunu göstermiştir. Sonuç itibarıyla travmaya bağlı olarak sadece servikal bölgedeki piramidal yollar etkilenmiş bu etkilenme

özellikler C5-C6 myotomlarında kendini göstermiştir. Bu olgu izole travmaya bağlı yapısal bir lezyon olmadan ortaya çıkan gerilmenin sadece piramidal yolları etkilediği ve buna bağlı brakial dipleji oluşabileceği hipotezini desteklemektedir.

Tablo 1a: Fıçıdaki Adam Sendromunun Serebral nedenleri (8)

Serebral nedenler;

- 1 Bilateral anterior watershed infarktı
- 2 Sistemik hipoperfüzyon veya hipovolemi (kardiojenik şok, miyokard infarktüsü, kardiyopulmoner resesütasyon kaynaklı)
- 3 Serebral anoksi veya hipoksi (perikardiyal tamponad, kardiyak veya aortik cerrahi sonrası)
- 4 Pontin ve ekstrapontin miyelinozis
- 5 Kapalı kafa travması
- 6 Multipl skleroz
- 7 Serebral metastaz (en sık akciğer karsinomu)
- 8 Multisentrik serebral glioblastoma multiforme
- 9 Bilateral intratümoral hemoraji
- 10 Endoskopik sinus cerrahisi
- 11 Piramidal trakt hasarına yol açan başın ani anterior fleksiyonu
- 12 İlaça bağlı nörotoksisite (siklosporin vb.)

Tablo 1b: Fıçıdaki Adam Sendromunun Spinal nedenleri(8)

Spinal kord ile ilgili nedenler;

- 1 Anterior spinal arter ve posterior inferior serebellar arter infarktı
- 2 Anterior spinal arterin embolik tıkanması
- 3 Unilateral subklaviyen stenoz
- 4 Unilateral vertebral arter diseksiyonu
- 5 Klippel-Feil deformitesi ile komplike olan spinal kord hasarı
- 6 Torakal enstrümantasyon ve füzyon cerrahisi
- 7 Servikal epidural enfeksiyon
- 8 Servikal kord kontüzyonu veya servikal hiperekstansiyona bağlı spinal travma
- 9 Nöroborreliyoze bağlı servikal poliradikülopati
- 10 Servikal bölge metastazları

Tablo 1c: Fıçıdaki Adam Sendromunun Periferik sinirler ile ilgili nedenleri (8)

Periferik sinirler ile ilgili nedenler;

- 1 Sporadik veya herediter ALS
- 2 Salmonella infeksiyonuna bağlı motor nöron hasarı
- 3 HTLV-1 -ile ilişkili motor nöron hastalığı
- 4 HIV-ile ilişkili motor nöron hastalığı
- 5 Sjögren sendromuna bağlı motor nöron hastalığı
- 6 Multifokal motor nöropati
- 7 Bilateral pleksopati
- 8 Polinöropati
- 9 Bilateral simetrik, amiyotrofik nöralji

Kaynaklar

1. Dide M, Lhermitte J. La diplegie brachiale spasmodique consecutive aux blessures par coups de feu de la region cervicale. *Progres Med* 1917; 1: 1–3.)
2. Schneider RC, Chery G, Pantek H. The syndrome of acute central cervical spinal cord injury. With special reference to the mechanism involved in hyperextension injuries of cervical spine. *J Neurosurg* 1954; 11: 546–577.
3. Kobayashi S, Taniguchi H, Murayama S, Sakurai M, Kanazawa I. Man-in-the-barrel syndrome caused by bilateral intratumoral hemorrhage. *Eur Neurol* 2005;54:164-166.
4. Berg D, Mullges W, Koltzenburg M, Bendszus M, Reiners K. Man-in-the-barrel syndrome caused by cervical spinal cord infarction. *Acta Neurol Scand* 1998;97:417–419.
5. Crisostomo EA, Suslavich FJ. Man-in-the-barrel syndrome associated with closed head injury. *J Neuroimaging* 1994;4:116–117.
6. Finsterer J. Man-in-the-barrel syndrome and its mimics. *South Med J* 2010;103:9-10.
7. Yücel M, Öz O, Akgün H, et al. Brachial Amyotrophic Diplegia: Case Report. *Journal of Neurological Sciences* 2011;28:086-090.
8. Şengeze N, Koyuncuoğlu HR, Yürekli VA. Fıçıdaki Adam Sendromu'nun Dört Olgu Eşliğinde Etiyolojik Değerlendirmesi. *Journal of Neurological Sciences [Turkish]* 31:(1)# 39; 197-202, 2014
9. Rajabally YA, Hbabbih M, Messios N, Abbott R J. Brachial diplegia as a result of cervical cord injury. *Spinal Cord* (2005) 43, 389–391.
10. Fuentes JM, Vlahovitch B, Negre C. La diplegie brachiale d'origine traumatique consecutive aux atteintes de la moelle cervicale. *Neurochirurgie* 1984; 30: 165–170.