

Hemifasiyal Spazm ile Başvuran Epidermoid Tümör Olgusu

Epidermoid Tumor Case Admitted with Hemifacial Spasm

Gülçin BENBİR, Meral ERDEMİR KIZILTAN, Nurten ADATEPE UZUN, Feray KARAALİ SAVRUN

İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Hemifasiyal spazm, fasiyal sinirden köken alan yüz kaslarının tek taraflı, istemsiz, ritmik tonik veya klonik kasılmasıyla şekillenir. Hemifasiyal spazmın, fasiyal sinirin beyin sapından çıkış bölgesindeki bir lezyona ikincil olarak gelişen, periferik kaynaklı bir hastalık olduğu düşünülmektedir. Bu yazıda sol hemifasiyal spazm tablosu ile başvuran ve serebellopontin açıda epidermoid tümör tanısı konulan bir hasta sunuldu. Epidermoid tümörler ender görülen ancak fasiyal sinir basısına en sık neden olan serebellopontin açığı tümörleridir; bu nedenle hemifasiyal spazm etiyojisi araştırılırken akılda tutulmalıdır.

Anahtar Sözcükler: Serebellopontin açığı tümörleri; epidermoid tümör; hemifasiyal spazm.

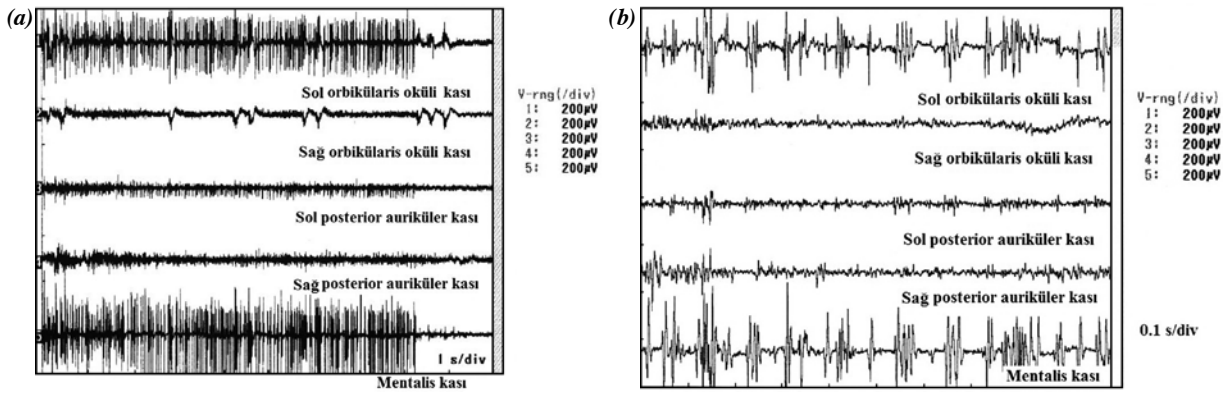
Hemifacial spasm is characterized by rhythmic, involuntary, tonic or clonic contractions of unilateral facial muscles innervated by the facial nerve. Hemifacial spasm is believed to be a peripheral nerve disorder secondary to lesions where the facial nerve leaves the brainstem. Herein is reported a patient presenting with left hemifacial spasm and diagnosed with an epidermoid tumor at the cerebellopontine angle. Epidermoid tumors are rare cerebellopontine angle tumors, but they are the most common tumor type to cause facial nerve compressions; therefore it should be kept in mind in the investigation of the etiology of hemifacial spasms.

Key Words: Cerebellopontine angle tumors; epidermoid tumor; hemifacial spasm.

Hemifasiyal spazm (HFS), fasiyal sinirden köken alan ve tek taraflı yüz kaslarında aralıklarla ortaya çıkan, istemsiz, ritmik, tonik veya klonik kasılmalarla şekillenen bir hastalıktır. Hemifasiyal spazmın klasik tablosu, sinirin beyin sapından çıkış bölgesindeki tipik nöro-vasküler ilişkiye bağlı olarak yüzün üst bölgelerinden başlar ve daha sonra alt bölgelerine yayılır.^[1]

Genellikle altta yatan bir neden bulunamamakla birlikte, konvansiyonel olarak, efastik bir geçişin fasiyal sinirin uyarılmasına ve

HFS'ye neden olduğu düşünülmektedir. Bu nedenle, HFS, fasiyal sinirin beyin sapından çıkış bölgesindeki basıya neden olan (arteriyoventöz malformasyon, sıklıkla dolikoektazik arteriyel yapı veya vasküler halka, nadiren tümör) ya da olmayan (inme) bir lezyona ikincil olarak gelişen periferik kaynaklı bir hastalık olarak kabul edilmektedir.^[2] Hemifasiyal spazm nadir olarak, olguların %2.5'inde, serebellopontin açığı tümörüne, (epidermoid kist, araknoid kist veya nörinoma) bağlı olarak ortaya çıkmaktadır.^[3] Serebellopontin açığı tümörleri



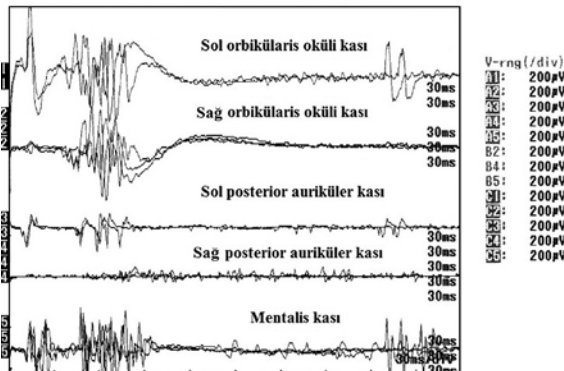
Şekil 1. (a, b) Sol orbikularis okuli ve mentalis kaslarında hemifasiyal spazmın tipik tonik kasılmaları.

doğrudan ya da küçük bir arteri yerinden oynatarak ve fasiyal sinirin çıkış bölgesindeki sinirin üzerine gelmesine neden olarak dolaylı bir şekilde HFS'ye neden olabilmektedir.^[4] Bu yazıda, hemifasiyal spazm ile başvuran ve sol serebellopontin açıda epidermoid tümör tanısı konulan bir hasta sunuldu.

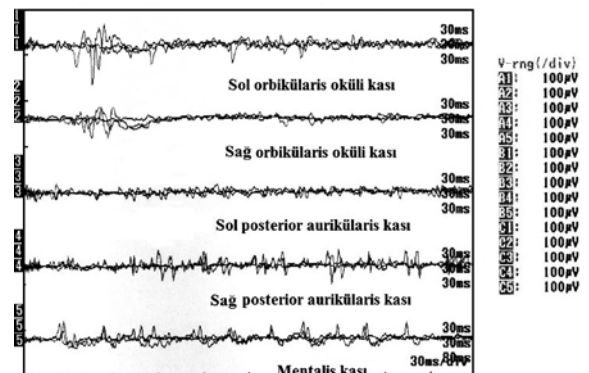
OLGU SUNUMU

Otuz dokuz yaşında bir kadın hasta, sol gözünde beş aydır süregelen istemsiz göz kırpması ve kasılma yakınmasıyla kliniğimize başvurdu. Öyküsünden bu kasılmaların başlangıçta aralıklı olarak ortaya çıktığı, giderek gün içinde daha sıklaştığı ve sol gözle birlikte ağzın sol köşesini de etkilediği öğrenildi. Nörolojik muayenesinde, hastanın sol yüz yarısında tipik tonik kasılmalarla şekillenen hemifasiyal spazmları izlendi. Buna ek olarak, hasta son zamanlarda ortaya çıkan sol kulakta çınlama ve işitmesinde azalma olduğunu bildirdi. Bunun dışında, hastanın vital bulguları ve nörolojik muayenesi normaldi.

Elektromiyografik incelemeyle hastanın sol orbikularis okuli ve mentalis kaslarında HFS'nin tipik tonik kasılmaları görüldü (Şekil 1). Trigeminal uyarı ile elde edilen göz kırpması refleksi iki taraflı simetrik ve normal sınırlarda (sol göz kırpması refleksi R1, R2 ve R2K latansları sırasıyla 10.8, 33.6, ve 37 ms; sağ göz kırpması refleksi R1, R2 ve R2K latansları sırasıyla 10.8, 31.8 ve 31.8 ms) idi. Buna karşın, sol tarafta trigeminal uyarı sonrasında elde edilen göz kırpması refleksinin bu reflekste yer almayan aynı yüz yarısındaki kaslara sinkinetik yayılımı (PAM için R1:7.2 ms, R2:43.0 ms; mentalis kası için R1:11.4, R2:44.0 ms; Şekil 2) gösterdiği izlendi. Göz kırpması refleksi ayrıca işitsel uyarı ile test edildi, işitsel uyarı sonrasında sağ taraflı yanıt latansı 27 ms iken sol tarafta 33.6 ms olarak saptandı, yüzün sol yarısındaki sinkinetik yayılım ise işitsel uyarımı takiben gözlenmedi. Ek olarak, fasiyal sinirin en proksimaldeki refleks döngüsünü gösteren bir diğer beyin sapı refleksi olan posterior auriküler kas refleksi de test edildi, ancak iki yanlı yanıt elde edilemedi (Şekil 3). Beyin sapı işitsel



Şekil 2. Trigeminal uyarı sonrasında göz kırpması refleksinin sol tarafta aynı yüz yarısındaki kaslara sinkinetik yayılımı.



Şekil 3. İşitsel uyarım ile göz kırpması ve posterior auriküler kas refleksi yanıtları.

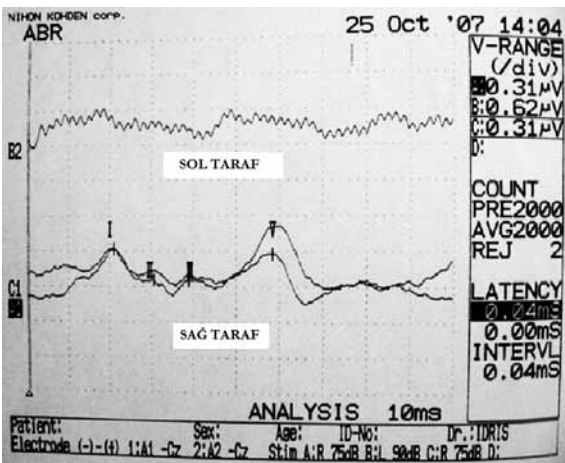
uyarılmış potansiyelleri (BSİUP) sağ tarafta normaldi, ancak sol tarafta BSİUP'nin beş dalgasından hiçbiri elde edilemedi (Şekil 4). Beyin manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) sol serebellopontin açıda T₁ ağırlıklı görüntülerde hipointens ve Flair (Fluid attenuated inversion recovery) sekans incelemelerinde hiperintens olarak izlenen ve kontrast tutulumu göstermeyen epidermoid tümör izlendi (Şekil 5).

TARTIŞMA

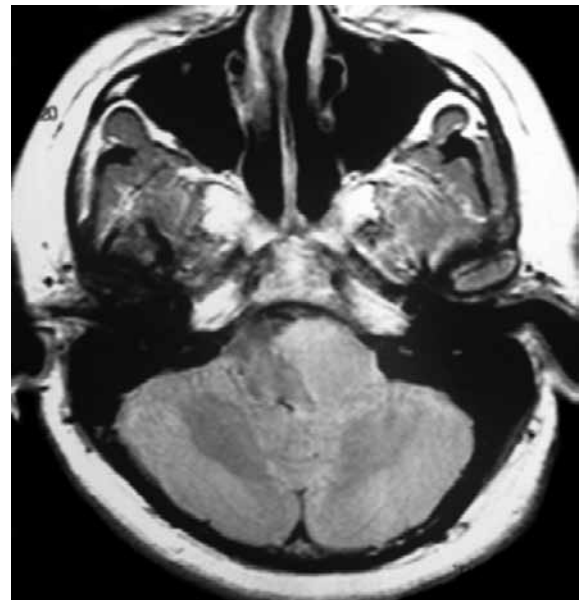
Epidermoid tümörler serebellopontin açı tümörlerinin sadece %4.6-6.3'ünü oluşturmaktadırlar ancak fasiyal sinir basısına en sık neden olan tümörlerdir.^[5] Epidermoid tümörün neden olduğu hemifasiyal spazm ise, diğer yandan, oldukça nadirdir (%0.08-0.4). Sunulan hasta, bizim HFS çalışmamızdaki 241 hastadan epidermoid tümör tanısı almış tek hastadır. Tümörlere ikincil olarak gelişen çoğu HFS olgusunda tanımlanan atipik klinik bulgular arasında baş ağrısı, yüzde ağrı veya uyuşma öyküsü ya da komşu kranial sinir tutulumuna ait bulgular yer alır.^[5] Bu gibi durumlarda elektrofizyolojik çalışmalar da yol gösterici olabilmektedir. Sunulan hastada, sol taraflı BSİUP dalgalarının elde edilememesi fasiyal sinire komşu sekizinci kranial sinirin de etkilendiğini göstermiş, bu nedenle altta yatan bir hastalık varlığını desteklemiştir.

Göz kırpma refleksi çalışmaları, HFS olgularında altta yatan bir nedene bağlı olanların ayırımında yararlı bir test olarak kabul edil-

memektedir. Sunulan olguda, trigeminal uyarı ile göz kırpma refleksi iki taraflı normal ve simetrik olarak elde edildi. Bu durum, yani normal göz kırpma refleksinin elde edilmesi, sinirde parenkimal bir hasarın olmadığını gösterilmesi açısından önemli bir veri olarak kabul edilebilir. Dahası, trigeminal ve fasiyal sinir bütünlüğünün bozulmadığını, bir diğer deyişle, göz kırpma refleksi döngüsünün bütünlüğünün korunduğunu da göstermektedir. Göz kırpma refleksi testinde, HFS'de beklendiği şekilde göz kırpmadan sorumlu olmayan kaslara da yayılım olduğu görüldü. Bu yayılım, fasiyal sinirin inerve ettiği en proksimal kas olan posterior auriküler kasta en kısa latanslı olmak üzere, sırasıyla orbikularis okuli ve mentalis kaslarını içermektedir. Sinkinetik yayılım trigeminal uyarım sonrasında izlenirken, işitsel uyarım sonrasında izlenmedi. Bunun nedeni tam olarak bilinmemekle birlikte, hastalığın henüz erken bir dönemde olmasının bu durumu açıklayabileceği düşünüldü. Trigeminal uyarımın tersine, işitsel uyarım ile elde edilen göz kırpma refleksi sağda oldukça kısa latanslı olarak elde edildi. Bu yanıtın sol tarafta da elde edilmesinin, sesli uyarımın aynı anda iki taraflı olarak verilmiş olmasından kaynaklandığı düşünüldü. Burada, işitsel uyarımın sağ ve sol taraflı uyarım için ayrılarak tek taraflı verilmesi daha uygun olacaktır, nitekim



Şekil 4. Sol tarafta beyinsapı işitsel uyarılmış potansiyel dalgalarının kaybı.



Şekil 5. Flair ağırlıklı manyetik rezonans incelemesinde sol serebellopontin köşede hiperintens olarak izlenen epidermoid tümör.

böylelikle sol tarafta sekizinci sinir uyarımı ile yanıt elde edilememesi, sekizinci sinir hasarını gösterecekti. Ancak işitsel uyarı ile test edilen posterior auriküler kas refleksi sunulan hastada iki yanlı elde edilemedi. Bu durum her ne kadar sağlıklı bireylerde de görülebilse de, bu hastada görülmesi anlamlı olabilir.

Serebellopontin açıda yerleşmiş bir epidermoid tümör, T₁ ağırlıklı MRG incelemesinde heterojen ve hipointens olarak görülür, T₂ ve Flair ağırlıklı incelemelerde ise sinyal intensitesinde belirgin artış izlenir.^[5] Tümörün sinir uyarımına yol açması, dört farklı mekanizma sonucunda görülebilmektedir: (i) tümörün doğrudan basısı, (ii) sinirin kitle nedeniyle yer değiştirmesi, (iii) sinirin aynı veya (iv) karşı tarafta kitleye bağlı olarak yer değiştiren bir damar tarafından uyarılması.^[4] Hangi mekanizmayla olursa olsun, sinirin tümör veya damarsal yapılarla basıya maruz kalması bölgesel bir demiyelinizasyona ve yanlış bir sinaptik geçişin

oluşmasına yol açar. Buradaki ektopik uyarım ise efüatik geçişe, sinkinetik yayılım ve hemifasiyal spazma neden olur.

KAYNAKLAR

1. Lenthall R, McConachie NS, Jefferson D. Cerebellopontine angle lipoma with an incidental scalp lipoma in a patient with hemifacial spasm. *Eur Radiol* 2000;10:195.
2. Wang A, Jankovic J. Hemifacial spasm: clinical findings and treatment. *Muscle Nerve* 1998;21:1740-7.
3. Inoue T, Maeyama R, Ogawa H. Hemifacial spasm resulting from cerebellopontine angle lipoma: case report. *Neurosurgery* 1995;36:846-50.
4. Desai K, Nadkarni T, Bhayani R, Goel A. Cerebellopontine angle epidermoid tumor presenting with hemifacial spasms. *Neurol India* 2003;51:288-9.
5. Matsumoto K, Sakurai M, Asari S, Nishimoto A. Hemifacial spasm due to cerebellopontine angle epidermoid tumor-case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 1991;31:410-3.