

Foster Kennedy Sendromlu Hastanın Klinik ve Radyolojik Takibi: Bir Olgu Sunumu

Clinicoradiological Follow-up of a Patient with Foster Kennedy Syndrome: A Case Report

Nergiz Hüseyinoğlu¹, Metin Ekinci², Güneş Orman³, Umut Kantarcı³

¹Kafkas Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, Kars, Türkiye, ²Kafkas Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Kars, Türkiye, ³Kafkas Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Kars, Türkiye

ABSTRACT

Foster Kennedy Syndrome, caused by space occupying anterior calvarial fossa masses, is a very rare syndrom consisting of ipsilateral optic atrophy, contralateral papilledema and anosmia. In this article, we reported the follow-up findings of a patient diagnosed with Foster Kennedy Syndrome. We obtained advanced neuroophthalmological examination findings and the magnetic resonance images of the case caused by a giant anterior fossa menengioma.

Key words: Foster Kennedy Syndrome; optic atrophies; magnetic resonance imaging; neurologic examination

ÖZET

Foster Kennedy Sendromu anterior fossanın yer kaplayan kitlesi nedeniyle gelişen, ipsilateral optik atrofi, kontrateral papil ödemi ve anosmi ile karakterize çok nadir bir sendromdur. Bu makalede Foster Kennedy Sendromu tanısı alan bir hastanın takip bulgularını sunduk. Dev bir ön fossa menenjiomunun sebep olduğu olguda ileri düzeyde nöro-oftalmolojik inceleme verileri ve magnetik rezonans görüntüleme sonuçları elde ettik.

Anahtar kelimeler: Foster Kennedy Sendromu; optik atrofiler; manyetik rezonans görüntüleme; nörolojik muayene

Giriş

Foster Kennedy Sendromu (FKS) lezyon tarafında optik atrofi, karşı tarafta papil ödemi ve anosmi ile karakterize nadir bir klinik tablodur. Bu belirtilere optik atrofi olan gözde sıklıkla proptosis de eşlik eder.^{1,2}

Bu makalede dev menenjioma bağlı gelişen Foster Kennedy sendromlu olgunun nöro-oftalmolojik ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) teknikleriyle yapılmış olan takiplerini sunduk. Cerrahi girişim kabul etmeyen hastanın takiplerinde nörolojik

belirtilerin artması ve karşı taraftaki gözdeki ödemin atrofiye ilerlemesi gibi geç dönem komplikasyonların ortaya çıktığını saptadık. Bu sendromun nadiren görülmesi, menenjiomun dev boyutlarda olması, hastanın aralıklı olarak detaylı nörooftalmolojik ve radyolojik incelemelerinin bulunması nedenleriyle olgunun sunumunu uygun gördük.

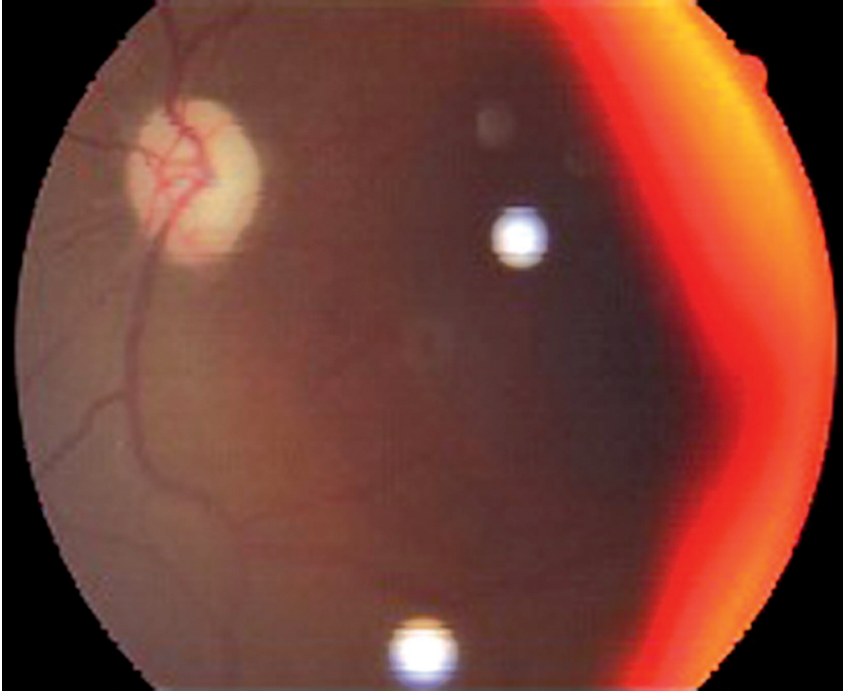
Olgu Sunumu

Onsekiz yıl önce sol anterior fossada menenjiom saptanan kadın hasta, operasyonu kabul etmemesi üzerine yaklaşık 16 yıl boyunca semptomatik tedavi (analjezik ve antiödem ilaç) ile takip edilmiş. Son bir buçuk yıldır baş ağrısında şiddetlenme, sol gözde protrüzyon ve progressif görme kaybı olan 50 yaşındaki hasta, 2010 yılında hastanemiz nöroloji polikliniğine başvurdu.

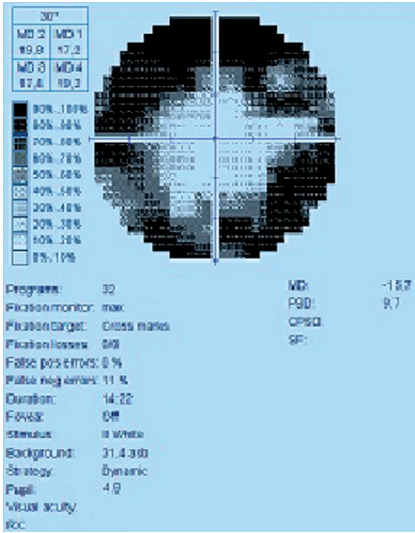
Hastanın fizik muayenesinde vücut ısısı 36,7° C, nabız dakikada 79, solunum dakikada 16 ve arteriyel basınç 130/85 mmHg ile normal sınırlardaydı.

Nörolojik muayenede hastanın bilinci açıktı, yer, zaman ve kişi oryantasyonu tamdı. Sol gözde proptosis, direkt ve indirekt ışık refleksi kaybı, pupillerde fiks dilatasyon, globun her yöne hareketinde kısıtlılık vardı. Sağ gözde direkt ışık refleksi zayıftı, indirekt ışık refleksi yoktu ve globun her yöne hareketi normaldi. Göz dibi muayenesinde sol optik diskte (Resim 1) solukluk (atrofi), sağda ise papil ödemi vardı. Bunların dışında, hastanın koku duyusu solda azalmıştı, sağ tarafta hemihipoestezisi, sağda derin tendon reflekslerinde artışı ve pozitif plantar yanıtı vardı.

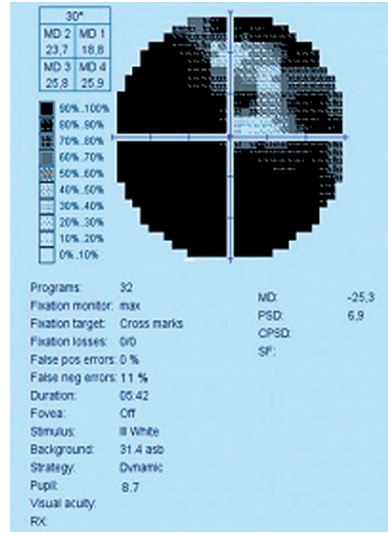
Göz muayenesinde solda görme; ışık hissi negatif, sağda görme; Snellen eşeli ile 0,1 idi. Aplanasyon tonometri ile yapılan göz tansiyon ölçümlerinde sağ 18 mmHg,



Resim 1. Göz dibi muayenesinde sol gözde optik atrofi gösteren optik disk solukluğu izleniyor.



Resim 2. 2010 yılında yapılmış sağ göz görme alanı muayenesinde (perimetri) subtotal skotom lehine bulgular izleniyor.

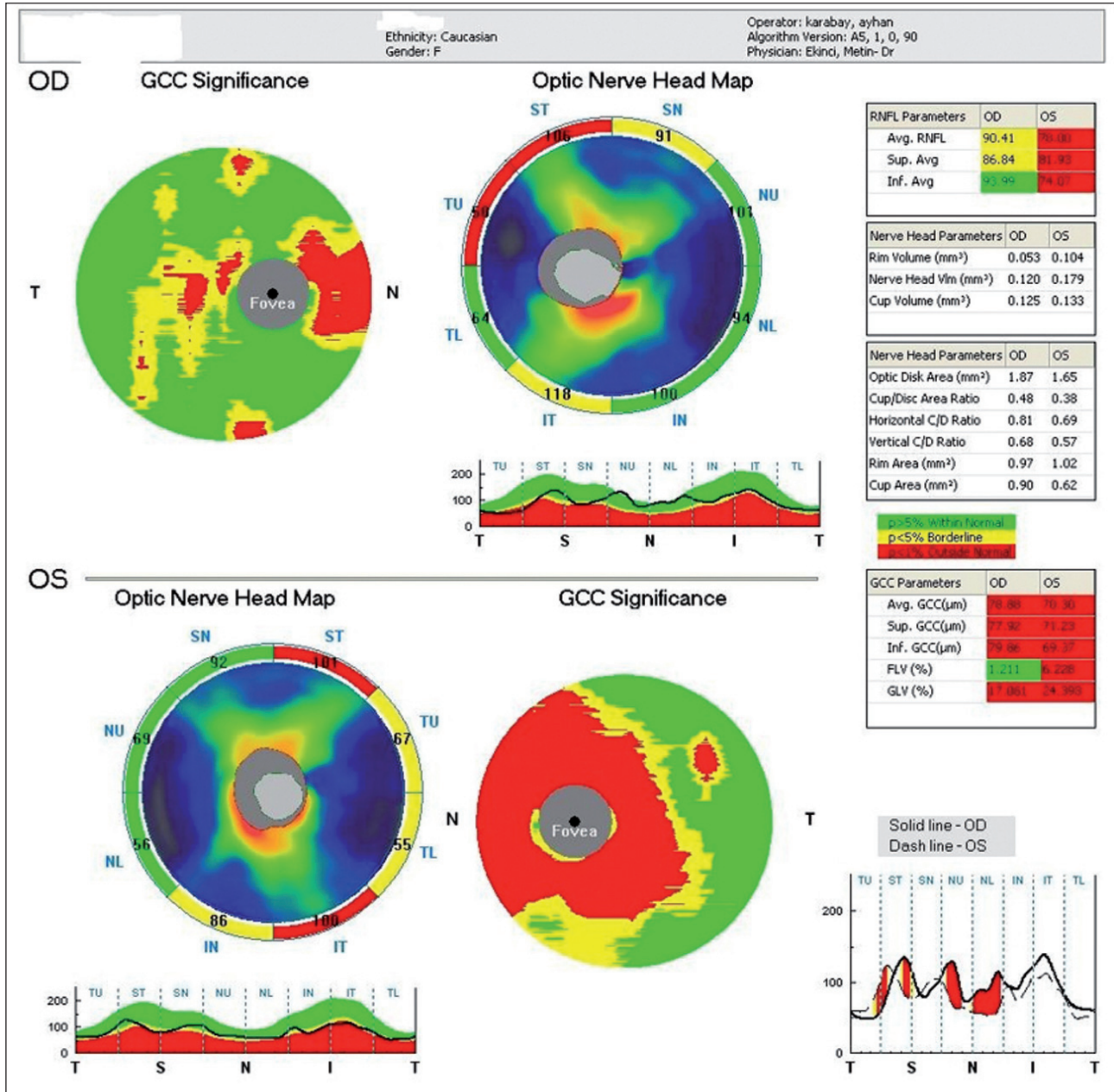


Resim 3. 2011 yılında yapılmış sağ göz görme alanı muayenesinde (perimetri) totale yakın skotom izleniyor.

sol 21 mmHg saptandı. Biyomikroskopik incelemede solda konjonktival hiperemi dışında patoloji izlenmedi. Fundus muayenesinde sol gözde optik atrofi ve vasküler yapılar incelendi, sağ gözde papil ödemi saptandı. Santral 30-2 perimetrik muayenede sol göz incelenebilirken, sağ gözde subtotal skotom saptandı (Resim 2).

Hastaya epileptik nöbetleri önlemek için fenitoin, antiödem olarak da deksametazon ve acetazolamid tedavisi uygulandı.

Hasta ilk muayeneden 12 ay sonra (en son muayenesi) nöroloji kliniğine başağrısı ve sağ tarafta güçsüzlük şikâyetleri ile başvurduğunda, klinik tabloya sol hemiparezi (motor kuvvet 4/5) bulgusu eklenmişti. Yapılan göz muayenesinde; bilateral optik diskte soluklaşma (atrofi), sağda görme 10 santimetreden parmak sayma, görme alanı incelemesinde skotomun boyutlarının artması (Resim 3), optik sinir ve retinanın optik koherens tomografi (OCT) ile incelemesinde



Resim 4. Hastanın 2011 yılında yapılan optik koherens tomografisi ile retina ve optik sinir başının değerlendirilmesinde her iki gözde optik nörit lehine bulgular saptanmıştır.

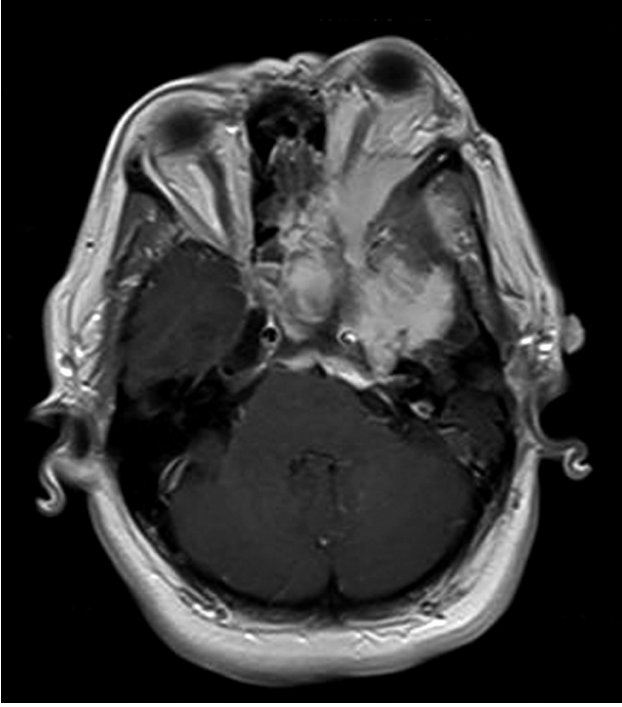
optik atrofi ve ganglion hücre kaybını gösteren bulgular saptandı (Resim 4).

Hastaneye başvurduğu her iki tarihte de hastanın kan biyokimyasal ve hematolojik incelemeleri normaldi.

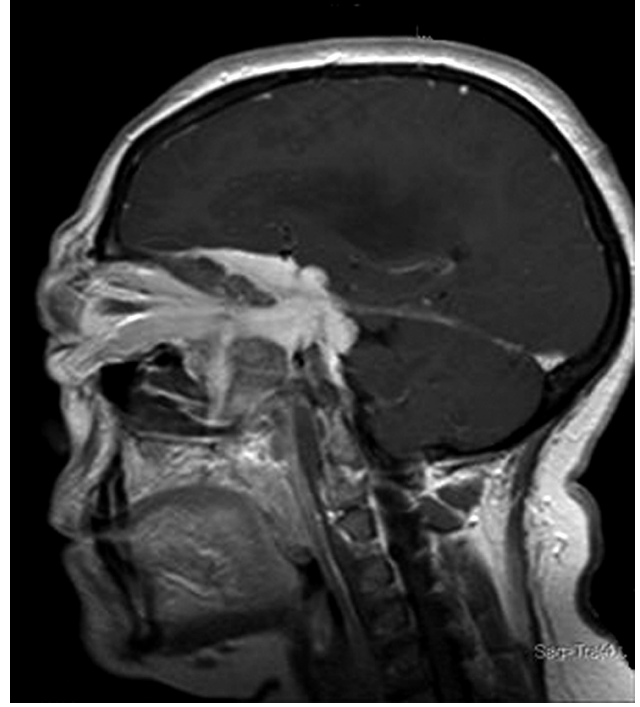
Olası epileptik nöbetleri saptamak amacıyla 2 kez elektroensefalografik (EEG) inceleme yapıldı. Her iki incelemede de kitle etkisine bağlı olarak sol

temporal bölgede teta ve delta frekansında yavaşlamalar izlendi, aktif epileptiform aktivite saptanmadı.

Bir yıl arayla çekilen kontrastlı kranial MRG incelemelerinde belirgin bir fark saptanmadı. MRG'de sol frontal bölgede T1 ve T2 ağırlıklı görüntülerde heterojen sinyal özellikleri gösteren, diffüzyon ağırlıklı görüntülerde diffüzyon kısıtlaması göstermeyen, sınırları net demarke edilemeyen, ekstra aksiyel yerleşimli, diffüz kontrast tutulumu gösteren lezyon



Resim 5. Aksiyel kontrastlı T1A MRG'de sol temporal lob anterior kutbundan retroorbital fossa ve orta hatta uzanan ekstraaksiyel, homojen kontrast tutan lezyon izlendi. Sol optik sinir basısı ve optik atrofi ile birlikte propitozis mevcuttu.



Resim 6. Sagittal kontrastlı T1 ağırlıklı MRG'de sol temporal lob anterior kutbundan frontal loba retroorbital alana ve serebelluma uzanan ekstraaksiyel, diffüz homojen kontrast tutulumu gösteren lezyon izlendi. Sol optik sinir basısı mevcuttu.

izlendi. Sol serebral hemisferde yaygın ödem, orta hat yapılarında sağa kayma vardı. Lezyonun retro-orbital alana uzanıp orbita içeriğini anteriora deplase ettiği gözlemlendi. Sol optik sinir basısı ve optik asimetri/atrofi mevcuttu. Lezyonun sol internal karotis arter ve dallarını çevreleyerek vasküler yapıları daralttığı ve beyin sapına bası yaptığı görüldü. Komşu kalvaryumda kalınlık artışı izlendi. Radyolojik tanıda öncelikli olarak atipik menenjiom düşünüldü (Resim 5 ve 6).

Cerrahi girişim kabul etmeyen hastaya tekrar anti-ödem ve koruyucu amaçlı anti-epileptik tedavi başlandı ve hasta bu haliyle taburcu edildi ve ayaktan takip önerildi.

Tartışma

FKS çok nadir görülen bir sendromdur. Bazı yazarlar intrakranial kitlelerde bu sendromun gelişme insidansının %1'den az olduğunu belirtmektedir³. Bu sendromun gelişmesine anterior fossa yerleşimli ve kafaiçi basınç artması sendromuyla (KİBAS) seyreden kitleler sebep olur. Optik sinir atrofsi ve anosmi kitlenin optik ve olfaktor sinirlere olan direkt etkisine, papillödem ise KİBAS'a bağlıdır¹. Diğer olası mekanizmalardan biri de, KİBAS olmadan optik sinirlerin direkt

olarak basıya maruz kalması veya direkt bası olmadan kronik KİBAS'tır.⁴

Yayınlanmış Foster Kennedy olgularının bazıları frontal lob abseleri, hipofiz adenomları, anevrizmalar, kraniyofarinjiomlar, anjiyofibromlar, arteriyovenöz malformasyonlar ve nöroblastomlara bağlı gelişirken, birçoğunun da nedenin (olgumuzda olduğu gibi) menenjiom olduğu saptanmıştır.^{3,5-7} Menenjiomların sıklıkla bu sendroma neden olması hem bu tümörün insidansının yüksek olması, hem de en sık lokalizasyonunun beynin ön bölgeleri (parasagittal dura, sfenoid kanat, olfaktor oluk ve planum sfenoidale) olmasıdır.⁸

Menenjiomlar ne kadar büyük olursa, yaptığı beyin parankimi ödemi de o kadar geniş olur. Ödem derecesi lezyonun venöz sinus oklüzyonuna bağlı venöz staz, kompresif iskemi, agresif büyüme veya pia damarlarının invazyonuna bağlı olabilir^{9,10}. Sunduğumuz olguda muhtemelen tüm bu faktörler etkilidir.

Tıbbi literatürde sunulmuş olgularda hastalar kaybedildiğinden veya acil cerrahi girişim yapıldığından hastaların uzun süreli takibi yapılamamıştır. Cerrahi girişim kabul etmeyen bizim hastamızda, hastalığın ileri nörooftalmolojik ve görüntüleme teknikleriyle

aralıklı takipleri yapılabilmektedir. FKS'nun radikal tedavi uygulanmaması durumunda ilerleyici olduğunu ve direkt bası olmasa bile karşı taraftaki gözde de optik atrofi geliştirebileceğini izledik. Hastanın bir yıl aralıkla yapılan takibinde MRG'de belirgin bir farklılık saptanmamasına karşın, vizüel fonksiyonların progresif kötüleşmesi ve yeni nörolojik defisitlerin eklendiği gözlemlendi. Bu bulguların venöz drenajın da etkilenmesine bağlı olarak gittikçe artan kafaiçi basıncına ve nöronların nöroplastik kaynaklarının, yani sinir sisteminin çevresel değişikliklere ve hasarlanmaya karşı nörofiziksel ve nörokimyasal uyum geliştirme yetisinin tükenmesine bağlı olduğu kanaatindeyiz.

Kaynaklar

1. Kennedy F. Retrobulbar neuritis as an exact diagnostic sign of certain tumors and abscesses in the frontal lobes. *Am J Med Sci* 1911;142:355-68.
2. Miller NR, Newman NJ, Biousse V, et al. *Walsh and Hoyt's Clinical Ophthalmology*, 6th ed. Philadelphia: Lippincott Williams et Wilkins; 2005.
3. Lotfipour S, Chilles K, Kahn JA, et al. An unusual presentation of subfrontal meningioma: a case report and literature review for Foster Kennedy syndrome. *Inter Emerg Med* 2011; 6: 267-9.
4. Watnick RL, Trobe JD. Bilateral optic nerve compression as a mechanism for the Foster Kennedy syndrome. *Ophthalmology* 1989; 96: 1793-8.
5. Liang F, Ozanne A, Offret H, Ducreux D, Labetoulle M. An Atypical Case of Foster Kennedy Syndrome. *Intervent Neurorad* 2010; 16: 429-32.
6. Acebes X, Arruga J, Acebes JJ et al. Intracranial meningiomatosis causing Foster Kennedy syndrome by unilateral optic nerve compression and blockage of the superior sagittal sinus. *J Neuroophthalm* 2009; 29 (2):140-2.
7. Aga A. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma presenting as Foster Kennedy Syndrome. *Ethiop Med J* 2001; 39 (3) 251-60.
8. Grossman RI, Yousem DM. *Neuroradiology. The requisites*. 2nd ed. St. Louis, MO: Mosby; 2003.
9. Sheporaitis LA, Osborn AG, Smirniotopoulos JG, et al. Intracranial meningioma. *AJNR* 1992; 13: 29-37.
10. Spagnoli MV, Goldberg HI, Grossman RI, et al. Intracranial meningiomas: high-field MR imaging. *Radiology* 1986; 161:369-75.