

Percheron arter oklüzyonu sonrası akut afazi

Hacer Erdem Tilki*, Didem Er*, Lütfi İncesu**

* Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji AD, Samsun.

** Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji AD, Samsun.

Özet

Talamus önemli kortikal işlevleri bütünleştiren stratejik nükleuslara sahiptir ve vasküler etkilenmeleri farklı klinik sendromlara neden olur. Bunlardan birisi bilinç kaybı, vertikal bakış paralizileri ve amnezi ile karakterli paramedian bölge infarktlarıdır. Paramedian bölge posterior serebral arterden çıkan talamoperforan arterlerce beslenir. Sayı, genişlik ve besledikleri alan açısından farklılıklar gösteren talamoperforan arterler bazen bir taraftaki posterior serebral arterden tek bir kökle çıkar ve iki taraf paramedian bölgeyi besler. Bu anatomik varyant Percheron arteri olarak isimlendirilir ve bu arterin tıkanıklığı bilateral paramedian talamik infarkta neden olur. Bu makalede afazi ile başlangıç gösteren bir Percheron arter tıkanıklığı olgusu sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Talamus, İnfarkt, Percheron arteri

Abstract

Thalamus contains strategic nuclei that integrates vital cortical functions, and vascular insults to thalamus results in distinct clinical syndromes. One of these is paramedian territory infarctions that classically characterized with decreased level of consciousness, vertical gaze paralysis and amnesia. Paramedian territory is supplied by thalamoperforating arteries that originate from posterior cerebral arteries. Thalamoperforating arteries that have great variability with respect to number, size and territorial contribution, occasionally originates from one posterior cerebral artery as a common trunk and supplies paramedian territory bilaterally. This anatomic variant is called Percheron artery, and occlusion of this artery results in bilateral paramedian thalamic infarction. In this article a Percheron artery occlusion case presenting with acute aphasia is presented.

Key Words: Thalamus, Infarction, Percheron artery.

Giriş

Talamus farklı işlevsel sınıflara ayrılan ve önemli kortikal işlevleri bütünleştiren stratejik çekirdeklere sahiptir. Bu nedenle, talamik lezyonlarda etkilenen bölgeye göre karmaşık ve farklı belirti ve bulguların birlikte olduğu klinik tablolar gelişebilir. Hastalarda motor ve duysal bulguların yanı sıra talamusun davranış ve bilişsel işlevlerdeki rolünü yansıtan çoklu davranışsal ve hemen hemen tüm 'kortikal' sendromlar gözlenebilir (1,2). Talamus üçü vertebrobaziler sistemden (paramedian talamo-subtalamik, talamogenikulat ve posterior koroidal arterler) ve biri posterior komünikan arterden(polar arter) köken alan başlıca dört arterle beslenir (1,2). Bunlardan paramedian talamo-perforan arter infarktları tüm talamik

Yazışma Adresi/Corresponding: Hacer Erdem Tilki
Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi
Kurupelit Kampüsü 55139 Kurupelit/Samsun
Tel:+9 03623121919 - 1
E mail: hacerdem@gmail.com

Müracaat tarihi: 25.02.2011
Kabul tarihi: 16.05.2011

infarktların yaklaşık %35'ini oluşturur. Talamo-perforan arterler (paramedian talamik, derin interpedünküler, posterior internal optik veya talamo- subtalamik arter olarak da isimlendirilir) posterior serebral arterin proksimal P1 segmentinden köken alır ve medial longitudinal fasikül rostral interstisiyel nükleusu, dorsomedial nükleusun posterior inferioru, parafasiküler nükleuslar, intralaminar nükleuslar ve bazan mamillotalamik traktusu içeren posteromedial talamik bölgenin kan dolaşımını sağlar (1). Talamik inme tipleri arasında paramedian talamik bölge etkilenmesi daha sık olmakla birlikte, bu bölgenin bilateral hasarlanması oldukça nadirdir. Bilateral paramedian talamik infarktta öne sürülen mekanizma bir anatomik varyant olan, santral ayrışmamış tek bir talamo-perforan arterin oklüzyonudur. Percheron arteri olarak isimlendirilen bu arter posterior serebral arterin ilk segmentinden çıkar ve bilateral medial talamik perforan dalları verir. Bilateral paramedian talamik infarkt klasik olarak letarjiden komaya kadar değişen bilinç değişiklikleri, vertikal bakış felçleri, oküler konverjans kaybı ve amnezi ile karakterli spesifik klinik belirti ve bulgulara neden olur (1-3). Bu yazıda alışılmadık bir şekilde bilinç düzeyi değişikliği olmaksızın akut afazi ile belirti veren Percheron arter tıkanıklığına bağlı bir bilateral talamik infarkt olgusu sunulmuş ve talamusun farklı bilişsel işlevler ve davranıştaki rolü gözden geçirilmiştir.

Olgu sunumu

Otuzaltı yaşında, sağ el tercihli kadın hasta, akut gelişen konuşma bozukluğu ile başvurdu. Hastanın başvurusundan önce, yaklaşık on gün süreyle konuşmama, konuşulanları anlamama ve gözlerini tavana dikme yakınmalarıyla, değişik psikiyatrik tanı ve tedaviler ile izlendiği öğrenildi. Faradi tedavisi uygulanan hasta, tedavi sonrasında konuşulanları anlamaya başlasa da, konuşmasının düzelmemesi

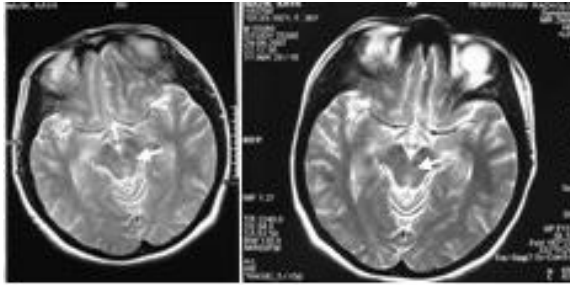
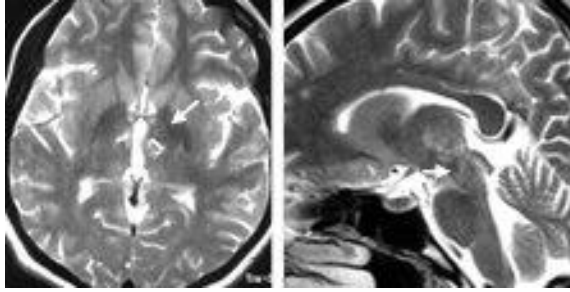
üzerine, nöroloji polikliniğine başvurmuştu. İlk nörolojik muayenesinde bilinci açık olan hastada motor afazi yanı sıra apati, yavaşlık ve spontanlıkta azalma gibi bazı davranış değişiklikleri vardı. Hasta tek aşamalı emirleri yerine getirebiliyordu. Hafif bir yukarı bakış parezisi (Şekil 1) haricinde fokal bulgu saptanmadı.



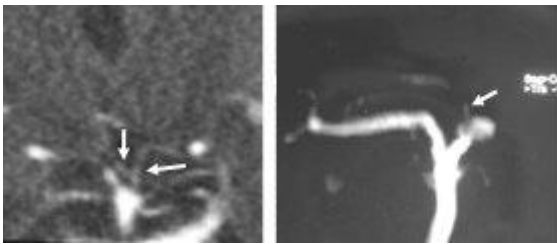
Şekil 1. Yukarı bakış kısıtlılığı

Hastanın afazisi yaklaşık beş hafta içinde tedricen düzelerken, bellek defisiti belirgin hale geldi. Tam kan sayımı, açlık kan şekeri ve elektrolit düzeyleri, hepatik ve renal fonksiyon testleri, tam idrar incelemesi ve eritrosit sedimentasyon hızını içeren laboratuvar incelemeleri normal bulundu. Elektrokardiyogram, elektroensefalogram ve beyin bilgisayarlı tomografisi (BT) normaldi. Kranial manyetik rezonans görüntüleme (MRG) (Şekil 2), bilateral medial talamik lokalizasyonda T1-ağırlıklı görüntülerde izointens, T2-ağırlıklı görüntülerde ise hiperintens, kontrast uygulaması sonrası simetrik noktasal kontrastlanmalar gösteren infarkt ile uyumlu lezyon alanları vardı. Üç boyutlu beyin bilgisayarlı tomografi anjiyografisinde sol talamoperforan arterin sol posterior serebral arter proksimal posteriorundan çıktığı, sağ talamoperforan arterin ise soldaki talamoperforan arterin proksimalinden ayrıldığı ve sağa doğru iki dal halinde devam ettiği gözlemlendi (Şekil 3). Bilateral karotis ve vertebral arter doppler ultrasonografi ve transtorasik ekokardiyografi normal olarak bulundu. Homosistein, antikardiyolipin Ig M ve G antikoları, ANA, Anti ds DNA, protein C, protein S ve antitrombin III, aktive protein C rezistansı normaldi. Faktör V Leiden (MTHFR C 677 T heterozigot) gen mutasyonu saptanan hastaya antikoagülan

tedavi başlandı. İkinci ve üçüncü aylarda yapılan mental durum muayenesinde sözel bellek eriminin azaldığı, oldukça basık bir öğrenme eğrisi olduğu saptandı. Belleğin kayıt, depolama ve geri çağırma işlevlerinde bozukluk gözlemlendi. Dikkat ve yürütücü işlevlerde belirgin bozukluk saptandı. Özellikle uygunsuz otomatik cevapların baskılanmasında dizinhibisyon ve çelinebilirlik dikkat çekiciydi. Takibinin sekizinci ayında hastanın afazisi belirgin bir şekilde düzelmişti ancak dizartrisi vardı. Yine amnezi, hareketler yavaşlık ve insiyatif kaybı günlük yaşam aktivitelerini etkileyecek derecede devam etmekteydi.



Şekil 2. Kranial manyetik rezonans görüntüleme (MRG), bilateral medial talamik lokalizasyonda T1-ağırlıklı görüntülerde izointens, T2-ağırlıklı görüntülerde ise hiperintens, kontrast uygulaması sonrası simetrik noktasal kontrastlanmalar gösteren infarkt ile uyumlu lezyon alanları görülmektedir.



Şekil 3. Üç boyutlu beyin bilgisayarlı tomografi anjiyografisinde sol talamoperforan arterin sol

posterior serebral arter proksimal posteriorundan kaynaklanmakta, sağ talamoperforan arterin ise soldaki talamoperforan arterin proksimalinden ayrılmakta ve sağa doğru iki dal halinde devam etmektedir.

Tartışma

Talamik arterler her bir dalın köken aldığı ana damar, arterlerin sayısı ve pozisyonu ve her bir arterle beslenen alan ve nükleusa göre farklılıklar göstermekle birlikte başlıca dört gruba ayrılır: anterior, paramedian, inferolateral ve posterior alanlar. Anterior bölge posterior komünikan arterden çıkan polar arter, paramedian bölge posterior serebral arterin P1 segmentinden çıkan paramedian arterler (talamoperforan), inferolateral bölge posterior serebral arter P2 segmentinden çıkan talamo-genikulat ve posterior alanlar posterior serebral arterin P2 segmentinden çıkan posterior koryoidal arter tarafından beslenir (1,2). Talamo-perforan arterler posterior serebral arterin proksimal P1 segmentinden çıkar ve posteromedial talamusun kanlanmasını sağlar. Bu bölge medial longitudinal fasikülün rostral interstisyel nükleusu, dorsomedial nükleusun posterior inferior kısmı, nükleus parafasikularis, intralaminar nükleuslar ve bazen mamillotalamik traktı içerir (2). Paramedian bölgedeki infarktlar tüm talamik infarktların %35 kadarını oluşturur (3) ve başlıca dorsomedial ve intralaminar nükleusları tutar. Dorsomedial nükleus, anteromedial magnosellular nükleus ve posterolateral parvosellular nükleus'a ayrılır; amigdaladan projeksiyonlar alır ve prefrontal korteks ile ventral palliduma bağlantılar içerir (4). İntralaminar nükleuslar (sentromedian, parafasikular nükleuslar, santral medial, parasentral, and santral lateral nükleuslar), orbitofrontal ve mediofrontal korteks, motor ve premotor korteks ile internal globus pallidusa projekte olur (5). Yaklaşık 1/3 olguda talamo-perforan arterler, ortak bir daldan ya da bir taraftan doğarlar (2). Percheron'ın santral arteri adı verilen bu ayrılmamış arter, posterior serebral arterin

proksimal P1 segmentinden doğar ve bilateral medial talamusa perforan dallar verir ve oklüzyonunda bilateral paramedian talamik infarktlar ortaya çıkar (6). Bilateral paramedian talamik infarkt nadir bir durumdur. Bulgular, tek taraflı infarktı olanlardakine benzer olmakla birlikte, daha ağır ve kalıcı seyredir (2). Hipersomnolans, vertikal bakış felçleri (başlıca yukarı), oküler konverjans kaybı ve amnezik sendroma neden olur (1,7,8). Bu hastalar genellikle letarjiktir ve uyandırılmaları güçtür; yalnızca hipersomnole olabilirler -uyandırılabilirler fakat uyanan kalkar kalkmaz derin uykuya dalarlar- ya da anoksik veya metabolik komadaki kadar komatöz olabilirler. Bilinçliliğin bozulması, muhtemelen intralaminar nukleuslar ve rostral mezensefalon retiküler formasyonun tutulumu nedeniyledir (2). Bizim olgumuzda bilinç düzeyi değişikliği yoktu. Paramedian talamo-perforan arter infarktlarının başlangıcında böyle bir bilinç bozukluğu nadiren olmayabilir (2,9).

Özellikle bilateral paramedian bölge infarktlarından sonra hastalarda, şiddetli apati ve spontanlıkta azalma görülebilir. Bu hastalar sanki motor ve affektif sürümlerini kaybetmiş gibidirler (9). Literatürde, görüntüleme yöntemleri ile ayrıntılı olarak incelenmiş bilateral dorsomedial ve intralaminar nukleus lezyonu olan iki hastanın robot benzeri davranış sergilediği, hem hastalıklarına hem de yakınlarına ilgisizliklerine dikkat çekilmiştir (10,11). Intralaminar nukleuslar, özellikle sentromedian ve parafasikular nukleuslar (5), uyanıklık ve motivasyonda önemli rol oynar: Posterior orbital ve mesial frontal korteks projeksiyonların kesilmesi ile (anterior singulate girus ve geriye striatuma projekte olan) striatal-ventral pallidal-frontomesial “motivational” ve “limbik” döngü tutulumu ile bu işlevlerde bozukluk ortaya çıkar (12). Fronto-mesial korteks üzerine paramedian yapıların etkisi literatürde vurgulanmıştır (13): Uyanık görünen,

yanıtsız, uygun uyarandan sonra aktif hale gelen, sentromedian ve parafasikular nukleuslarda yaygın tutulumu olan hastalarda, akinetik mutizm benzeri klinik görünüm olduğu ileri sürülmüş ve psişik self aktivasyon kaybının şiddetli bir formu olarak kabul edilmiştir (12). Bu olguda da, uyanıklık korunduğu halde, hastada gözlenen apati, yavaşlık ve spontanlıkta azalma gibi bazı davranış değişiklikleri, paramedian yapıların prefrontal korteks ve singulat girus ile olan bağlantısının kesilmesi ile açıklanabilir.

Amnezi paramedian infarktlardan sonra, sık görülen bir bulgudur. İntralaminar ve dorsomedial nukleusların rolü tartışmalıdır. Intralaminar nukleuslara sınırlı lezyonu olan hastalar sadece amnezi ve aynı zamanda şiddetli çelenebilirlik (14) ile bulgu verirler. Bu, intralaminar nukleusların yalnızca bellek yapıları olmadığı, eş zamanlı aktiviteler için dikkati ayarlayan fonksiyonel sistemin de bir parçası olduğunu telkin eder. Dorsomedial nukleusun rolü daha tartışmalıdır (3). Dorsomedial nukleusa sınırlı lezyonları olan hastalar, anterior lezyonu olanlardan (15) daha az şiddette amnezi ile bulgu verirler (16). Dorsomedial nukleus yürütücü süreçte ve depolama ve geri çağırma için stimulusların içeriklerini işleme sürecinde rol alır, oysa anterior nukleuslar depolanan ve hatırlanan materyalin seçimini etkiler. Dorsomedial nukleusun amigdalya daha fazla bağlantısı olduğu halde (amigdalofugal trakt), anterior nukleusların hipokampal formasyonla sayısız bağlantıları vardır (17,18). Bu iki limbik döngünün farklı tutulumu, dorsomedial, anterior nukleuslar ya da mamillotalamik traktan sonra ortaya çıkan amnezideki farklılıkları açıklayabilir. Her iki döngünün birlikte hasarı ise en şiddetli amnezi ile sonuçlanabilir. Bu olguda da amnezinin şiddetli oluşu ve afazinin eşlik etmesi, hastada ek olarak polar arter iskemisini düşündürmüştür. Polar arterler posterior kommunikan arterden çıkar, retiküler

nukleus, mamillotalamik traktus, ventral lateral nukleusun bir kısmı, dorsomedial nukleus, talamik polün lateral kısmı dahil olmak üzere talamusun anteromedial ve anterolateral kısımlarını beslerler. Polar arter sulama alanındaki bilateral infarktlarda abulia ve amnestik bulgular çok ciddi ve kalıcı olabilir. Yalnızca sol taraf lezyonu olan hastalarda afazi sık görülür. Genel popülasyonun %30-60'ında polar arterler olmayabilir. Bu durumda paramedian arterlerin aynı taraftaki hem paramedian hem de anterior bölgeyi besler (2). Bu olguda paramedian ve anterior talamik infarkt bulgularının bir arada oluşu, polar arterlerin kayıp olması ve polar arter bölgesinin talamik-subtalamik arterler tarafından sulanmış olması ile açıklanabilir. Polar ve talamo-perforan arterlerin kombine infarktı olan 12 hastanın gözden geçirildiği bir çalışmada, hastaların tümünde amnezi ve sekiz hastada afazi gözlenmiştir (19). Dorsomedial ve anteroventral çekirdekler korteksin farklı alanları ile direkt ilişkili olduklarından değişik lezyonlar nedeniyle bu bağlantıların kesilmesi farklı lisan bozukluklarına yol açabilir. Talamik lezyonlarda gelişen afazi akıcılıkta azalma, isimlendirme bozukluğu ya da semantik veya literal parafazilerle seyreder. Yine anlamının ve tekrarlamasının korunması ile transkortikal motor afaziye düşündürür niteliktedir. Olgumuzda görülen afazi ise anlamının görece korunması ve tekrarlamasının bozuk olması nedeniyle motor afaziye düşündürür nitelikteydi. Anteroventral nukleusunun suplemer motor alan ve bazal çekirdekler ile olan bağlantılarının kesilmesi konuşmaya başlamada güçlük, ses volümü ve artikülasyon bozukluklarına yol açarken, dorsomedial nukleusun prefrontal korteks ve singulat girus ile olan bağlantısının kesilmesi kişilik değişiklikleri, akinetik mutizm ve spontanlık kaybına yol açar (1,20). Bu olguda da sekiz ay sonraki muayenesinde, okuma, yazma,

tekrarlamasının belirgin olarak düzeldiği halde, konuşmasındaki tutukluk ve hafif dizartri ve anteroventral çekirdeklerin tutulumunu düşündürmüştür.

Bu olguda da gözlenen vertikal bakış parezisi, paramedian bölge lezyonlarının tipik bulgusudur (1-3). Mezensefalon rostralinde bulunan vertikal bakış merkezi tutulumu ya da supranükleer bağlantıların kesilmesi ile açıklanır (8). Bu olguda infarkt alanının mezensefalona uzanışı, vertikal bakışın premotor merkezinin etkilenmesi ile açıklanabilir. Bilateral talamik lezyonlar çeşitli nedenlerle oluşabilir. Bunlar arasında tiamin eksikliği, serebral lupus, toksoplasmosis, sistiserkozis, serebral sifiliz, hatta tümörler fungal infeksiyonlar sayılabilir. Bununla birlikte, bilateral paramedian talamik infarkt, bilinç değişikliği, kognitif-davranışsal anormallikler ve vertikal bakış parezisinden ibaret olan spesifik nörolojik ve nöropsikolojik bulgularla birlikte olduğu için, tanıda BT ve MRG bulguları yeterli olabilir (20). Talamik-subtalamik arterler iskemileri ateromatoz dal hastalığı, baziler apekse emboli ya da baziler bifürkasyonda anevrizma nedeniyle olabilir. Bu olguda da faktör V leiden (MTHFR C 677 T heterozigot) gen mutasyonunun neden olduğu ateromatoz dal hastalığı saptanmıştır. Bu olgu, bilgilerimize göre, ayrışmamış tek bir talamik perforan arter ile ilişkili olduğu gösterilen nadir olgulardandır. Literatürde bir olgu superselektif dijital subtraksiyon anjiyografi ile gösterilmiştir (20). Bu olguda ise faktör V leiden (MTHFR C 677 T heterozigot) gen mutasyonunun neden olduğu tromboza eğilimin saptanması ve 3 boyutlu beyin BT anjiyografisinde ayrışmamış Percheron'ın santral arter oklüzyonunun görüntülenmesi nedeni ile ileri invaziv incelemeye gerek görülmemiştir. Sonuç kompleks anatomi ve damarlanması nedeniyle çok çeşitli talamik inme sendromları olduğundan, eşlik eden uyanıklık kusuru ya da

sensorimotor defisit olmasa bile, afazi varlığında, özellikle apati ile birlikte olduğunda, bilateral talamik lezyonlar düşünülebilir.

Kaynaklar

1. Caplan LR, Pessin MS, Mohr JP. Vertebrobasilar Occlusive Disease. Barnett HJM, Mohr JP, Stein BM, Yatsu FM, ed. Stroke Pathophysiology, Diagnosis, and Management. London: Churchill Livingstone;1992:443-515.
2. Barth A, Bogousslavsky J, Caplan LR. Thalamic Infarcts and Hemorrhages. Bogousslavsky J, Caplan LR, ed. Stroke Syndromes. XXX: Cambridge University Press; 1995:276-284.
3. Bogousslavsky J, Regli F, Uske A. Thalamic infarcts: clinical syndromes, etiology, and prognosis. Neurology 1988;38:837-847.
4. Guigere M, Goldman-Rakic PS. Mediodorsal nucleus: areal, laminar, and tangential distribution of afferents and efferents in the frontal lobe of rhesus monkey. J Comp Neurol 1988;277:195-213.
5. Groenewegen HJ, Berendse HW. The specificity of the "nonspecific" midline and intralaminar nuclei. Trends Neurosci 1994;17:52-56.
6. Raphaeli G, Liberman A, Gomori JM, Steiner I. Acute bilateral paramedian thalamic infarcts after occlusion of the artery of Percheron. Neurology 2006;66(1):E7.
7. Bogousslavsky J, Miklossy J, Deruaz JP, et al. Unilateral left paramedian infarction of the thalamus and midbrain: a clinico-pathological study. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1986;49:686-694.
8. Graff-Radford NR, Damasio H, Yamada T, et al. Non-haemorrhagic thalamic infarction. Brain 1985;108:485-516.
9. Karabelas G, Kalfakis N, Kasvikis K, et al. Unusual features in a case of bilateral paramedian thalamic infarction. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1985;48:186.
10. Bogousslavsky J, Regli F, Delaloye B, et al. Loss of psychic self activation with bithalamic infarction. Acta Neurol Scand 1991;83:309-316.
11. Laplane D. La perte d'auto-activation psychique. Rev Neurol 1990;146:397-404.
12. Carrera E, Bogousslavsky J. The thalamus and behavior: effects of anatomically distinct strokes. Neurology 2006;66:1817-1823.
13. Engelborghs S, Marien P, Pickut BA, et al. Loss of psychic self-activation after paramedian bithalamic infarction. Stroke 2000;31:1762-1765.
14. Mennemeier M, Fennell E, Valenstein E, et al. Contributions of the left intralaminar and medial thalamic nuclei to memory. Arch Neurol 1992;49:1050-1058.
15. Carrera E, Michel P, Bogousslavsky J. Anteromedian, central and posterolateral territory infarcts of the thalamus. Three variant types. Stroke 2004;35:2826-2834.
16. Van der Werf YD, Jolles J, Witter MP, Uylings HB. Contributions of thalamic nuclei to declarative memory functioning. Cortex 2003;39:1047-1062.
17. Graff-Radford NR, Tranel D, van Hoesen GW. Diencephalic amnesia. Brain 1990;11:1-25.
18. Mishkin M. Memory in monkeys severely impaired by combined but not by separate removal of amygdala and hippocampus. Nature 1978;273:297-298.
19. Perren F, Clarke S, Bogousslavsky J. The syndrome of combined polar and paramedian thalamic infarction. Arch Neurol 2005;62:1212-1216.
20. Roitberg BZ, Tuccar E, Alp MS. Bilateral paramedian thalamic infarct in the presence of an unpaired thalamic perforating artery. Acta Neurochir (Wien). 2002;144(3):301-304.
21. Lazzaro NA, Wright B, Castillo M, Fischbein NJ, et al. Artery of Percheron infarction: imaging patterns and clinical spectrum. AJNR Am J Neuroradiol 2010;31:1283-1289.