

Progressif Supranükleer Palsi

Dr. Filiz MANGA (1), Dr. Emine TAŞKIRAN (2), Dr. Himmet DERECİ (3), Dr. Aysel TEKEŞİN (4),
Dr. Orhan YAĞIZ (5)

ÖZET

Nadir rastlanan, orta yaşlarda görülen, progresif nöron yıkımıyla giden aksiyel baskın bir akinetik-rijid bozukluktur. Erkeklerde daha siktir. Beyin sapı, bazal ganglion ve serebeumu etkiler Vertikal bakış paralizisi (özellikle aşağı bakış felci şeklinde) mevcuttur. Prognoz yavaşça kötüleşir. İleri dönemde horizontal bakış felci, konuşma güçlüğü, denge bozukluğu, yutma güçlüğü gelişebilir. Ölüm genellikle yutma güçlüğüne bağlı gelişen aspirasyon pnömonisi sonucu meydana gelir. Progresyonu önlenemeyen bir hastalıktır. Tedavi ile semptomlar kısmen rahatlatabilir.

Anahtar Kelimeler: Beyin sapı, serebeum, bazal ganglion, parkinson hastalığı

SUMMARY

Progressive Supranuclear Palsy

Progressive supranuclear palsy is a rare disease which is a disease of middle destroys nevre ceus in the parts of the brain of the acinetic rigid disease. Men develop more often than women do. Progressive supranuclear palsy affects the brain stern, the basal ganglia and the cerebeum. Verticallook paralyze (especially look down paralyze) exists. Prognosis gets worse slowly. In the future period horizontal look paralyze, slurred speech, difficulty swallowing, awkward walking. Aspiraton pneumonia which develops because of swauowing difficulty cause that. Progression is an unstopable disease. With treatment symptomp partly decrease.

Key Words: The brain stern, the basal ganglia , the cerebellum, parkinson' s disease.

Progressif supranükleer palsi (PSP) orta yaş hastalığıdır. Semptomlar genellikle 60 yaş civarında başlar. Nadiren 45 yaşından önce ya da 75 yaşından sonra başlar. Serebellum, bazal ganglionlar, beyin sapı etkilenir. Buna bağlı provoke olmayan sık düşmeler, spastisite ve tremor oluşur. Beyin sapı tutulumu sonucu kan basıncı, solunum, kalp hızı gibi yaşamsal fonksiyonlarda değişiklikler olur (2). Genellikle aşağı bakış felci sık görülür, hastalık progrese olunca horizontal bakış felcine eklenebilir. Göz bulgularının yanı sıra idrar ve dışkı inkontinansı, ortostatik hipotansiyon gibi otonom tutulum bulgularının beklenmemesi diğer parkinsonizm sendromlarından ayırmaya yardımcı eder (1).

Olgu Sunumu

Olgu 1: 57 yaşında erkek hasta yürüme ve konuşma güçlüğü, gözlerini hareket ettireme şikayetleri ile servisimize kabul edildi.

SB İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği (1)

SB İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği (2)

SB İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği (3)

SB İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği (4)

SB İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği (5)

Hastanın özgeçmişinde özellik yoktu. Soygeçmişinde anne ve babasında serebrovasküler hastalık vardı. Alkol ve sigara kullanımı yoktu.

Arteriyel tansiyonu: 140/90 mmHg alındı. Nabız: 84/dakika ritmik, solunum sayısı: 16/dakika idi.

Hastanın nörolojik muayenesinde şuur açık, koopereasyon tamdı. Kişi, yer, zaman oryantasyonu tamdı. İleri derecede dizartirisi vardı. Ense sertliği tam değerlendirilemedi (servikal artroz sebebiyle ense hareketleri oldukça kısıtlıydı).

Kranyal alanda göz hareketleri bilateral horizontal ve vertikal yönde kısıtlıydı.

Nistagmus yoktu. Hastanın tetraparezisi vardı. Kas gücü 4 ekstremitede de 4/5 düzeyinde idi. Taban cildi refleksi bilateral fleksördü. Tonus bilateral artmıştı. Dişli çark belirtisi vardı. Derin tendon refleksleri bilateral artmıştı. Serebellar testler bilateral becerikli idi. Duyu muayenesi normaldi. İdrar ve dışkı inkontinansı vardı. (1 yıldır)

Hastanın rutin biyokimyasında trigliserid yüksekliği (179mg/dl) dışında özellik yoktu.

Hastanın yapılan kranyal manyetik rezonansında (MR) santral ve periferik beyin omurilik sıvısı (BOS) mesafesinde serebral-serebellar atrofi ile uyumlu genişleme saptandı.

Hasta levodopa 125 mg 3x1, selejilin 2x1, kabergolin 1mg 1x1 başlanarak servisimizde 1 hafta süreyle takip edildi. Bu süre içinde kliniğinde düzelme görülmedi.

Olgu 2: 70 yaşında bayan hasta, konuşmada yavaşlama, yürüyememe, gözlerini hareket ettirememesi şikayetleri ile servisimize kabul edildi. Hastanın özgeçmişinde ve soygeçmişinde özellik yoktu. Alkol ve sigara kullanımı yoktu. Arteriyel tansiyonu : 170/90 mmHg alındı. Nabız: 72/dakika, solunum sayısı: 18/dakika idi. Hastanın nörolojik muayenesinde şuuru açık, kooperasyonu tamdı. Yer, zaman ve kişi oryantasyonu tamdı. Konuşması yavaş ve monotondur. Ense hareketleri kısıtlıydı. Göz hareketleri aşağı, yukarı ve horizontal bakışta kısıtlıydı. Nistagmus yoktu. Kas gücü üst ekstremitelerde 4/5-4/5 , alt ekstremitelerde 3/5-3/5 idi. Taban cildi refleksi bilateral fleksördü. Öne ve sola ataksik yürüyordu. Tonus bilateral artmıştı. Dişli çark belirtisi vardı Derin tendon refleksleri bilateral artmıştı. Pareziden dolayı serebellar testler değerlendirilemedi. Sfinkter kusuru yoktu. Ağlama ve gülme nöbetleri şeklinde psödobulber bulguları vardı.

Hastanın hemogramında makrositik anemisi ve trombositozu vardı.

Biyokimya değerleri normal sınırlardaydı. B12 ve folik asid düzeyi normaldi.

Kranyal MR'ında serebral ve serebellar sulkus derinliklerinde minimal artış, sol parietal derin ak madde içerisinde iskemik gliotik değişikliklerle uyumlu olabilecek nonspesifik fokal flair sinyalleri saptandı. Elektroensefalografisinde (EEG) yaygın dizorganizasyon saptandı. Minimental test puanı 12'yd.

Hastaya yatışında piribedil 50 mg 1x1 başlandı. Takip edildiği sürede klinik düzelme sağlanmadı.

TARTIŞMA

PSP'de karakteristik vizyon problemlerinden önce 5 yıl içinde semptomlar ortaya çıkar. Fasiyal kaslarda güçsüzlük gelişebilir. Konuşma ve yutma zorlaşır. Hastalık Alzheimer tipi demans ya da diğer demans tipleri ile karışabilir. PSP'de bazal ganglionlarda dopamin ve homovanilik asit düzeyleri düşebilir. (2) Bu nedenle 2. olgumuzda da olduğu gibi abartılı emosyonel tepkiler (psödobulber bulgular), anksiyete, depresyon, ajitasyon gelişebilir.

PSP kliniği nedeniyle Parkinson hastalığı (PH) ile karışabilir. PH'nda donuk, maske yüz vardır. PSP' de hasta suratı buruşuk gibidir, gözlerini fazla hareket ettiremez. PSP'de istirahatte tremor durdurulamaz. PH'nda postür eğiktir, PSP'de diktir. Her iki hastalıkta da konuşma yavaşlar fakat PSP'de 1. olgumuzda olduğu gibi ko-

nuşma daha irregülerdir, daha fazla geveleme vardır (2).

Multipl inme geçirenlerde yada hidrosefali gibi anormal akım akümülyasyonunda PSP'ye benzer klinik bulgular oluşabilir. ilerleyen vakalarda Manyetik Rezonans Imaging (MRI)'de beyin sapında "mouse ears-fare kulakları" görünümü tariflenir (2). Her ne kadar PSP tanısı klinik olarak konuyorsa da kranyal MR ve bilgisayarlı tomografi özellikle orta beyinde serebral atrofiyi gösterebilir.

PSP' de ilaçlar semptomları hafifletebilir, fakat genelde umulanı vermez.

Dopamin agonistleri, triheksifenidil gibi antikolinergikler, amitriptilin gibi trisiklikler bazı hastalarda konuşma ve yürümede kısmi düzelme sağlayabilir.(2) Konuşma terapi si PSP' de yardımcı olabilir (3).

PSP' de klinik yavaş yavaş ilerler. Yaklaşık 7 yıl sonra denge problemleri başlar. Hasta immobilize olur. Yutma gücü genellikle on yıl içinde oluşur. Hasta nazogastrik sondaya ihtiyaç duyabilir (3). PSP'nin kendisi ölüme yol açmaz. Yutma gücü nedeniyle oluşan aspirasyon pnömonisi sık olarak ölüme yol açabilir (2).

Her iki olgumuzda da semptomlar yürüme bozukluğu ile başlamış ve 1.olgunun 3, 2. olgunun 2 yıl içinde kliniği progresyon göstermiştir. 1. olgu, 2. yılında yatalak hale gelmiştir. Çeşitli dopamin agonistleri kullanılmasına rağmen klinik düzelme sağlanamamıştır. 2. olgu, son bir yıldır yürüyememeye, tekrar eden anlamsız ağlama ve gülme atakları geçirmeye başlamıştır (2).

Sonuç olarak her iki olgumuz da literatürle uyumlu olarak semptomların başlangıcından itibaren progresyon göstermiştir, tedaviye yanıt alınamamıştır ve sonuçta hastalar immobil hale gelmiştir.

KAYNAKLAR

- 1- İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Tıbbi ve Klinik Bilimler Ders Kitapları Nöroloji - sayfa 409- Hareket Bozukluğu ve Demans
- 2- Brusa, A., and P. F. Peloso. An Introduction to Progressive Supranuclear Palsy. Rome: John Libby, 1993.
- 3- Golbe, L. 1. Progressive Supranuclear Palsy- Some Answers: A Guide for Patient and Family. 3rd ed. Baltimore: Society for Progressive Supranuclear Palsy, 1994.