

Düşük Baş "Dropped Head" Bulgusu ve Parkinsonizm / Dropped Head and Parkinsonism

Figen Varlıbaş, Gülbün Yüksel, Kemal Tutkavul, Hülya Tireli
Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi 2. Nöroloji Kliniği, İSTANBUL

ABSTRACT

Dropped Head and Parkinsonism

Scientific background: Dropped head sign is characterized by severe neck flexion. It results from neck extensor weakness or increased tone of the flexor muscles. This sign is usually reported in neuromuscular diseases such as amyotrophic lateral sclerosis, myasthenia gravis, polymyositis and myopathy. Among extrapyramidal disorders, dropped head sign is not very common.

Case: Only one case with early dropped head and parkinsonism have been reported in our movement disorders department between 1998 and 2006 among our 330 parkinsonism patients.

Conclusions: Existence of dropped head with extrapyramidal disorders makes one think of MSA. This sign has been reported in Parkinson's disease recently. Its physiopathology, clinical features, and incidence have not been clarified yet. In our case, which is the first case among 330 patients, with levodopa treatment parkinsonism showed remarkable improvements whereas dropped head sign didn't show any improvements.

Keywords: dropped head, antecollis, parkinsonism, Parkinson's disease

Yazışma Adresi/Address for Correspondence:

Figen Varlıbaş
Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi 2. Nöroloji Kliniği, İSTANBUL
Tel: 0216 414 45 02 (1425), 0533 819 25 81
figenvar@yahoo.com

Dergiye Ulaşma Tarihi/Received: 30.11.2007
Revizyon İstenme Tarihi/Sent for Revision: 05.12.2007
Kesin Kabul Tarihi/Accepted: 07.12.2007

ÖZET

Bilimsel zemin: Düşük baş, "dropped head," boyun kaslarının ekstensör güçsüzlüğü ya da fleksör tonus artışı sonucunda şiddetli boyun fleksiyonu ile karakterize bir bulgudur. Özellikle amiyotrofik lateral skleroz, myasthenia gravis, polimiyozit ve miyopati gibi nöromusküler hastalıklarda rapor edilmiştir. Ekstrapiramidal sistem hastalıklarında ise az sıklıkta karşılaşılan bir bulgudur.

Olgu: Hareket bozuklukları polikliniğimizde 1998-2006 yılları arasında parkinsonizm öntanısıyla kayıtlı 330 kişilik hasta grubumuzda, düşük baş ile başlangıç gösteren bir olgu sunulmuştur.

Yorumlar: Ekstrapiramidal sistem bulgularıyla beraber düşük baş varlığı daha çok multi sistem atrofileri düşündürmektedir. Bu bulgu son zamanlarda Parkinson hastalığında da bildirilmeye başlanmıştır. Fiziopatolojisi, klinik özellikleri ve insidansı halen kesinlik kazanamamıştır. Üç yüz otuz kişilik hasta grubumuzda ilk kez karşılaştığımız bu olguda levodopa tedavisi ile parkinsonizm bulgularında belirgin düzelme görülürken, düşük baş bulgusunda anlamlı değişiklik izlenmemiştir.

Anahtar kelimeler: düşük baş, antecollis, parkinsonizm, Parkinson hastalığı

Bu olgu 43. Ulusal Nöroloji Kongresi poster oturumunda sunulmuştur.

GİRİŞ

Düşük baş "Dropped head," boyun kaslarının ekstensör güçsüzlüğü ya da fleksör yönünde tonus artışı sonucunda şiddetli boyun fleksiyonu ile karakterize sık karşılaşılmayan bir bulgudur.¹ İngilizce literatürde "floppy head, head ptosis, head drop" gibi terminolojiler kullanılmış olsa da "dropped head" ve kısmen de "antecollis" kabul görmüştür.^{2,3,4} Biz "düşük baş" olarak çevirmeyi uygun gördük. Önceleri nöromüsküler hastalıkların bulgusu olarak dikkat çeken düşük baş bulgusunun,^{5,6} ekstrapiramidal sistem hastalıklarıyla birlikteliği sık olmayıp, varlığının multi sistem atrofilere yönlendirebileceği bildirilmiştir.^{7,8} Bununla birlikte Parkinson hastalığında da nadiren görülebildiği rapor edilmiştir.⁷⁻⁹ Tablo 1'de düşük baş bulgusunun bildirildiği klinik tablolar özetlenmektedir.

OLGU

İlk başvurusunu 2004 yılında başını yukarı kaldıramama ve boyunda ağrı şikâyeti ile yapan 70 yaşındaki erkek hasta; nörolojik muayenede düşük baş ile beraber bradikinezi, bradimimi, sağda hafif rijidite, sağda hafif istirahat tremoru saptanarak hareket bozuklukları polikliniğimize kaydedildi. Şikâyetinin 4-5 aydır yavaş ilerleyiş gösterdiğini söyleyen hastanın, 5-6 yıldır antihipertansif ve lipid

düşürücü ilaç kullanımı vardı. Herhangi bir travma ya da operasyon tanımlamıyordu. Aile hikâyesinde hipertansiyon ve iskemik kalp hastalığı dışında bir özellik yoktu. Arteriyel tansiyon yatarken 150-90 mmHg, ayakta 160-90 mmHg ölçülmüş ve postural instabilite bulguları saptanmamıştı. Piramidal, serebellar, duyu ve kas gücü muayenesi normal olarak değerlendirilmişti. Başını yukarı kaldıramama şeklinde ifade ettiği tablo yürümeye başladığında başının engellenemez şekilde fleksiyona gelerek, çenenin sternuma yaklaşmasıydı. Eliyle başını yukarı desteklediğinde baş kısa süreli normal pozisyona geliyor yürümeye başladığında tekrar eski haline dönüyordu. Hastaya levodopa+dopa dekarboksilaz inhibitörü 4x(50+12.5) mg/gün başlanıp tetkikler istenerek, takip için randevu verilmişti. İlaçlarını kullanmaya başlayan hastanın boyundaki ağrısı geçmiş, başını günlük yaşamını etkilemeyecek kadar kaldırmaya başlamış ve bu iyilik hali 1,5-2 yıl sürdüğü için kontrole gelmemişti. Sonrasında başının engellenemez aşağı düşüşü tekrar rahatsız edici boyuta ulaşmış ve başvurduğu başka bir merkezde levodopa kesilerek kabergolin 8 mg/gün tedavisine geçilmişti. Değişiklik olmadığını düşünen hasta tedaviyi keserek 2006 yılı sonunda tekrar tarafımıza başvurmuştu.

Hastanın asıl şikâyeti başını yukarı kaldıramama ve boyundaki ağrı idi. Hareketlerindeki yavaşlamayı ve

Tablo 1. Düşük baş bulgusunun görülebildiği durumlar

| Nöromüsküler | Endokrin Bozukluklar (olgu raporları) |
|--|--|
| Miyastenia gravis | Hipotiroidizm |
| Polimiyozit | Hiperparatiroidizm |
| Nemalin miyopati | |
| Fasio-skapulo-humeral müsküler distrofi | |
| Proksimal miyotonik miyopati | |
| İnklüzyon cismi miyoziti | |
| Karnitin bozukluğu miyopatisi | |
| Akut hipokalemi miyopati | |
| Konjenital miyopati | |
| Spinal müsküler atrofi | |
| Amiyotrofik lateral skleroz | |
| İzole boyun ekstensör miyopatisi, miyoziti | |
| Kronik inflamatuvar demiyelinizan polinöropati | |
| | Lokal Sebepler (olgu raporları) |
| | Siringomiyeli |
| | Boyunda şiddetli hiperfleksiyon travması |
| | Servikal spondilozis |
| | Ankilozan spondilozis |
| | Ekstrapiramidal Sistem Hastalıkları |
| | Multi sistem atrofiler (MSA) |
| | Progresif supranükleer palsi (PSP) |
| | Parkinson hastalığı |

*Tablo 1, Kaynak 2 ve Kaynak 6'dan modifiye edilerek hazırlanmıştır.

tremoru yaşlılığına bağlıyor, şikâyetçi olmuyordu. Yapılan muayenede bradikinezi, bradimimi, sağda daha belirgin iki yanlı rijidite ve sağda hafif istirahat tremoru vardı. Yürürken eli ile başını desteklemesine rağmen başını çok az kaldıracabiliyor, ellerini serbest bıraktığında önünü görmekte zorlanırken sağda daha şiddetli olmak üzere iki yanlı ellerde temör artıyordu. Ortostatik hipotansiyon ve postural instabilite bulguları saptanmadı. DSM-IV-TR ölçütlerine göre demansı yoktu, mini mental değerlendirmesi 30/30 idi. Piramidal, serebellar ve duyu muayenesi normal olarak değerlendirildi. İnkontinans tanımlamayan hastanın seksüel fonksiyonlarında herhangi bir problem olmadığı ifade ediliyordu. Boyun kaslarının hasta ayaktaiken yapılan muayenesinde hem fleksiyon hem ekstansiyon yönünde pasif harekete karşı direncin artmış olduğu tespit edildi. Ayaktayken başını istemli olarak yukarı kaldıramayan hasta aynı hareketi yüz üstü yatarak yapabiliyordu. Kranial MRG periventriküler iskemik gliotik odaklar olarak rapor edilmişti. Tam kan sayımı, karaciğer, renal ve tiroid fonksiyon testleri, B12, folik asit, parathormon değerleri normaldi. Biyokimyasal değerlendirmelerinde hiperlipidemi dışında bozukluk saptanmadı. Elektrofizyolojik inceleme ile sinir ileti hızları normaldi. Ekstremitelerde, boyun ve paravertebral kasların elektromiyografi kayıtlarında, nörojen ya da miyojen tutulum bulguları görülmedi. Ardışık uyarı testinde nöromüsküler kavşak bozukluğu bulguları yoktu. Servikal MRG'de kranyoservikal bileşke, paravertebral yumuşak dokular ve spinal kanal sinyal intensitesi normaldi, tüm düzeylerde dorsal osteofitik değişiklikler görülüyordu. C2-3, C3-4, C4-5, C5-6, C6-7 düzeylerinde santral posterior

protrüzyon rapor edilmişti. Alt ve üst ekstremitelerde somatosensoryal uyandırılmış potansiyeller normaldi. Şikâyet ve klinik muayenede saptanmamış olsa da, R-R interval varyasyon testi ve galvanik deri cevabı testleri ile otonom bir bozukluğun olmadığı gösterildi. Tedavi levodopa+dopa dekarboksilaz inhibitörü 4x(100+25) mg/gün olarak yeniden düzenlendi. Fizik tedavi rehabilitasyon programı ile beraber boyun korsesi önerildi. Son kontrol muayenesi Ağustos 2007'de yapılan hastanın parkinsonizm bulguları belirgin düzelmişti, sadece yürürken sağ elde hafif tremoru devam ediyordu. Düşük baş bulgusunda değişiklik yoktu ancak hasta ağrısının kaybolduğunu, korse ile daha rahat olduğunu ifade ediyordu.

TARTIŞMA

Ekstrapiramidal sistem bulgularıyla beraber "dropped head" varlığı progresif supranükleer palsi (PSP) ve multi sistem atrofilerin (MSA) seyrinde olabileceği rapor edilmiştir.⁷⁻¹⁰ PSP ve MSA seyrinde ortaya çıkabilen bu bulgunun hastalığın orta ya da geç dönemlerinde görülebileceği, klasik bir distoniden çok, boyun kaslarının rijiditesinde özel bir dengesizlik sonucu ortaya çıktığı savunulmuştur.⁸ Başka bir çalışmada ise, MSA'larda %25 oranında distoni ile ilişkilendirilen bir erken dönem bulgusu olarak görülebileceği bildirilmiştir. Bu çalışmada antecollis bulgusunun MSA-Parkinsonizm grubunda, MSA-Serebellar grubundan daha yüksek oranda görüldüğü ve levodopa cevabında da orta düzeyde olduğu bildirilmiştir.¹⁰ Diğer yandan düşük baş ile birlikte parkinsonizm bulgularının eşlik ettiği 7 olguluk bir seride klinik olarak muhtemel MSA tanısı



Şekil 1, 2. Gövde dik postürünü koruyabiliyorken başın belirgin fleksiyonu, düşük baş bulgusu yan ve önden görünüş

düşünülmüş, düşük baş bulgusunun boyun ekstensör kaslarının noninflamatuvar miyopatisi ile ilgili olduğu elektromiyografi (tamamında) ve histopatoloji (beş tanesinde) ile gösterilmiştir.⁹ Yoshiyama ve arkadaşları muhtemel MSA (4 hasta) ve Parkinson hastalığı (3 hasta) düşünülen 7 parkinsonizimli hastada düşük baş bulgusunun boyun kaslarındaki rijiditenin dengesizliği ile ilgili olduğunu savunmuştur.¹¹ Ashour ve Jankovic ise Parkinson hastalarında %5.5 oranında düşük baş bulgusunu rapor etmişlerdir.¹² Kashihara ve arkadaşları 252 muhtemel Parkinson hastalığı olarak takip ettiği grupta %6 oranında düşük baş tespit ettiklerini belirtmişler ve miyopati ile ilişkilendirmemişlerdir.¹ Hastalardan sadece bir tanesinde motor semptomlardan önce düşük baş bulgusunun olduğunu, diğerlerinin orta veya geç dönem bulgusu olarak görüldüğünü sunmuşlardır. Dopaminerjik tedavi ile 10 hastada orta ya da iyi düzeyde cevap görülürken 4 hastada cevap olmadığını, iki hastada dopamin agonisti sonrasında düşük baş bulgusunun geliştiğini belirtmişlerdir.¹ Başka bir çalışma ise Parkinson hastalığında nonergot dopamin agonisti sonrası ortaya çıkan düşük baş bulgusunun agonist tedavinin kesilmesi sonrası orta derece düzeldiğini belirtmiştir.¹³

Şimdiye kadar bildirilmiş olan Parkinson hastalığında düşük baş bulgusunun fizyopatolojisi halen açıklanamamışken davranış özellikleri de değişkenlik göstermektedir. Parkinson hastalığında erken dönem düşük baş bulgusu ile ilgili veriler ise daha da azdır. Biz hastamızdaki erken dönem düşük baş bulgusunun miyopati ile ilgili olmadığını düşündük. Tabii ki miyopati kesin tanısı biyopsi ile mümkündür. Ancak biz hastamızda biyopsi konusunda ısrarlı olamadık. Muayene ve laboratuvar olarak miyopati düşünmediğimiz gibi paravertebral kaslarda ilerleyen yaşla miyopati düşündürecek bulguların görülme oranının arttığının bildirilmesi^{4,14} bizi biyopsi konusunda ısrar etmekten şimdilik kaçındırdı. Diğer yandan bu bulgunun levodopa tedavisine başlangıçta kısmen cevap vermişken sonradan bu cevabın azaldığını gözlemledik. Kabergolin kullanımını ise anamnez bilgilerine dayanarak değerlendirip, belirgin değişiklik yapmadığını düşündük.

Tabii ki biz henüz 3 yıl gibi bir süredir takip ettiğimiz bu hastanın, MSA ya da daha az olasılıkla da PSP olamayacağını iddia etmiyoruz. Ancak şunu söyleyebiliriz ki bu süre içinde, MSA veya PSP düşündürecek nörolojik, otonom, kognitif ve nöroradyolojik görüntüler gelişmemiştir ve halen parkinsonizim bulgularının levodopa cevabı iyi devam etmektedir. Bu nedenlerle düşük baş bulgusu ile birlikte parkinsonizim tespit ettiğimiz bu hastanın muhtemel Parkinson hastalığı yönünde ilerlediğini düşünüyoruz.

Bu yazıda, Parkinsonizim nedeni ile kayıtlı 330 kişilik hasta grubumuzda ilk kez karşılaştığımız erken dönem düşük baş bulgusuna dikkat çekerek, henüz kesinlik kazanmamış klinik özelliklerine de katkıda bulunmayı amaçlıyoruz.

KAYNAKLAR

1. Kashihara K, Ohno M, Tomita S. Dropped head syndrome in Parkinson's disease. *Mov Disord* 2006;21(8):1213-1216.
2. Umapathi T, Chaudhry V, Cornblath D, Drachman D, Griffin J, Kund R. Head drop and camptocormia. The spectrum of bent spine disorders. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002;73:1-7.
3. McLeod AD, Umapathi T. Head drop and camptocormia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003;74:692-694.
4. Pearce JMS. A note on bent spines camptocormia and head ptosis. *Eur Neurol* 2005;53:103-105.
5. Suarez Guillermo A, Kelly JJ. The dropped head syndrome. *Neurology* 1992;42:1625-1627.
6. Devi-Gourie M, Nalini A, Sandhya S. Early or late appearance of dropped head syndrome in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003;74:683-686.
7. Quinn N. Disproportionate antecollis in multiple system atrophy. *Lancet* 1989;1:844.
8. Rivest J, Quinn N, Marsden CD. Dystonia in Parkinson's disease, multiple system atrophy, and progressive supranuclear palsy. *Neurology* 1990;40:1571-1578.
9. Askmark H, Eeg-Olofsson KE, Johanson A, Nilsson P, Olsson Y, Aquilonius SM. Parkinsonism and neck extensor myopathy. *Arch Neurol* 2001;58:232-237.
10. Boesch SM, Wenning GK, Ransmayr G, Poewe W. Dystonia in multiple system atrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002;72:300-303.
11. Yoshiyama Y, Takama J, Hattori T. The dropped head sign in parkinsonism. *J Neurol Sci* 1999;167:22-25.
12. Ashour R, Jankovic J. Joint and skeletal deformities in Parkinson's disease, multiple system atrophy and progressive supranuclear palsy. *Mov Disord* 2006;21:1856-1863.
13. Suzuki M, Hirai T, Ito Y, Sakamoto T, Oka H, Kurita A, Inoue K. Pramipexole-induced antecollis in Parkinson's disease. *J Neurol Sci* 2007; sep 7.
14. Wharton SB, Chan KK, Pickard JD, Anderson JR. Paravertebral muscles in disease of the cervical spine. *Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996;61:461-465.