

# Altı Yıl Yaşayan Bir Progressif Supranükleer Felç Olgusunun Klinik İzlemi

(\*Nörogörüntülemedeki kalite düşüklüğü gönderilen materyelden kaynaklanmaktadır.)

**Dr. Melih Vural,**

İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim dalı,  
Hareket Bozuklukları Birimi

**Doç. Dr. Hülya Apaydın,**

İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim dalı,  
Hareket Bozuklukları Birimi

**Prof. Dr. Sibel Özekmekçi**

İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim dalı,  
Hareket Bozuklukları Birimi

İletişim:

Prof. Dr. Sibel Özekmekçi  
İ. Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi  
Nöroloji Anabilim Dalı  
34303, İstanbul

Tel & Faks: 0212 588 3770  
E-posta: sibeloz@superonline.com



## Altı Yıl Yaşayan Bir Progressif Supranükleer Felç Olgusunun Klinik İzlemi

**ÖZET** Parkinsonizm-artı sendromları içinde sınıflandırılan progressif supranükleer felç (PSF), seyrek görülen bir hastalıktır. Patolojik olarak taupatiler arasında yer alan PSF'de, Parkinson hastalığına göre beyinde çok daha yaygın dejeneratif değişikliklerin olması, hastalığın zengin semptomatolojisini açıklar. PSF hastalarında sürvi ortalaması 5-7 yıl arasında değişmektedir. Bu yazıda, kliniğimizde 5 yıldan beri izlediğimiz, PSF klinik tanı kriterleriyle uyumlu olan ve hastalığın 6. yılında kaybedilmiş bir olgu sunuyoruz. Hastalığı 60 yaşında düşmelerle başlayan ve son bir yılını hızlı progressif bir seyirle yatağa bağımlı olarak geçirmiş olan 66 yaşındaki erkek hastamız, terminal dönemde trakeostomili ve gastrostomiliydi. Nörolojik muayenesinde, şuuru açıktı, ancak kooperasyon çok sınırlı olup, fasiyal distoniden dolayı konuşamıyordu, basit verbal emirlerin bir kısmını anlıyor ve global hareketlerle yanıt veriyordu. Hastanın boynu ileri

derecede hiperekstansiyondaydı ve belirgin bir aksiyel rijidite vardı. Vertikal ve horizontal göz hareketleri yapılamıyordu ve gözler yukarı doğru sabit pozisyonda kalmıştı. İlk yıllarda korunmuş olan okülosefalik refleksler artık alınamıyordu. Solda belirgin iki yanlı ileri derecede bradikinezi ve rijidite mevcuttu. Derin reflekslerde artma ve patolojik reflekslerin pozitif olması şeklinde piramidal bulgular saptanan hastada ayrıca bilateral yakalama refleksi mevcuttu.

Hastamızda, manyetik rezonans incelemesi kontrendike olduğu için yapılan kranyal bilgisayarlı tomografi tetkikinde, mezensefalonda belirgin olmak üzere beyin sapında yaygın, bazal ganglionlar ve talamusta bilateral ileri derecede atrofi dikkati çekti. Bu bulgulara ek olarak serebral atrofi ve ventriküllerde dilatasyon saptandı.

Beş yıldan beri video kayıtlarıyla izlediğimiz ve altıncı yılda kaybedilen PSF olgumuzu, semptomların progresyonuna tanık olmamız bakımından sunmaya değer bulduk.

**Anahtar Kelimeler:** Progressif supranükleer felç, sürvi, klinik özellikler, radyolojik özellikler.

## The follow-up of a patient with progressive supranuclear palsy having a 6-year survival

**ABSTRACT** Progressive supranuclear palsy (PSP) is a rare disorder classified clinically among parkinsonism-plus syndromes and pathologically among taupathies. Compared to Parkinson's disease, neurodegenerative changes in PSP are widespread through the brain, which reflect its rich symptomatology. The median survival in PSP varies between 5-7 years. In this paper, we presented a patient with clinically probable PSP followed-up for 5 years in our institution, who passed away at the 6th year of symptom-onset. He initially experienced frequent falls at the age of 60, and with a rapid progression, he became bed confined and required tracheotomy and gastrostomy during the last year of his life.

During the last months, although he was conscious, his cooperation was very limited to global limb

movements. He had marked facial dystonia and axial rigidity, which caused severe hiperextension of the neck. His eyes were fixed to the upright position with impairment of both vertical and horizontal gaze movements. Oculocephalic reflexes were lost, which were preserved during the first years of the disease. Bradykinesia and rigidity were bilaterally present with left predominance as well as grasping. Pyramidal signs consisted of hyperreflexia and pathological reflexes. Since magnetic resonance imaging was contraindicated, only computerized axial tomography scanning was performed and revealed severe atrophy more marked on the mesencephalon, brain stem, basal ganglia and thalamus as well as cerebrum with dilatation of the ventricles.

In our opinion, the follow-up of this patient and his videotape recordings archived for 5 years were very didactic in understanding the course of PSP.

**Key Words:** Progressive supranuclear palsy, survival, clinical features, radiological findings.

## GİRİŞ

Steele, Olszewski ve Richardson tarafından 1964 yılında tanımlanan 40 progressif supranükleer felç (PSF), parkinsonizm-artı sendromları içinde sınıflandırılan bir grup idyopatik nörodejeneratif hastalığın en sık görülenidir.<sup>(11, 38)</sup> Parkinsonizm-artı sendromu, Parkinson hastalığındaki (PH) bulgulara “ek olarak” başka nörolojik bulguların da eşlik ettiği klinik tabloları ifade etme amacıyla kullanılır. PSF’de klinik olarak tipik PH semptomlarının yanı sıra, erken dönemlerde düşmeler, vertikal aşağı bakış parezisi, şaşkın yüz ifadesi, aksiyel rijidite ve retrokolis, spastik dizatri, disfaji, belirgin olmayan kişilik değişiklikleri ve bazen ajite depresyon gibi bir çok semptom görülebilir.<sup>(6, 13, 24, 30, 38)</sup> Patolojik tutulum Parkinson hastalığındakinden çok daha yaygındır.<sup>(14)</sup> Klinik ve patolojik özelliklerine dayanarak sınırları daha iyi belirlenen PSF için 1996 yılında bazı tanı kriterleri geliştirilmiştir (Tablo 1).<sup>20</sup>

Dejeneratif sürecin postsinaptik dopamin reseptörlerini de etkilemesi nedeniyle antiparkinsonyen ilaçlara yanıt alınamayan PSF’de klinik seyir Parkinson hastalığına göre çok daha hızlıdır. İlk semptomdan yürüme güçlüğü ve düşmelere kadar geçen ortalama süre yaklaşık 3 aydır. PSF hastalarının çoğu 3. yılda günlük işlerinde başkalarının desteğine bağımlı olurlar 38. PSF hastalarında ortalama sürvi 5-9 yıl arasında değişmektedir.<sup>(2, 11, 20, 24, 32, 41)</sup>

Bu makalede, 5 yıldan beri izlediğimiz ve hastalığın 6. yılında terminal döneme girerek vefat etmiş olan, PSF klinik tanı kriterleriyle<sup>(20)</sup> uyumlu bir hasta sunuyoruz. Daha önce hastalığının 1. yılındaki durumunu yayınlamış olduğumuz<sup>(6)</sup> ve hızlı progressif seyir gösteren bu olgu bağlamında, PSF’i ve özellikle hastalık sürecinin ilerleme özelliklerini, klinik ve radyolojik bulgularını tartışmayı amaçlıyoruz.

## OLGU SUNUMU

Emekli kadın doğum uzmanı olan 66 yaşındaki erkek hasta, kliniğimizin hareket bozuklukları biriminde, 5 yıldan beri PSF tanısıyla video kayıtlarıyla izlenmekteydi. Kliniğimize 2002 yılı Mart ayında yatırıldığında trakeostomili, gastrostomili, yatağa bağımlı ve tamamen bakıma

muhtaç durumda olan hastada, gözlerde yukarı sabit deviasyon, boyunda ileri derecede hiperekstansiyon, uzuvlarda fleksiyon postürüne yol açan ağır rijidite ve bilateral piramidal irritasyon bulguları mevcuttu. Hastamız Temmuz 2002’de vefat etti.

Özgeçmişinde 15 yıldan beri yüksek tansiyon ve 1996 yılında geçirilmiş prostat kanseri ameliyatı öyküsü mevcuttu. Soygeçmişinde anne ve kardeşlerinde hipertansiyon, babasında miyokart infarktüsü tanımlanmaktaydı.

Hastanın 1994 yılına kadar 30 yıl süreyle bir buçuk paket/gün sigara ve 35 cl/gün rakı tükettiği öğrenildi.

1996 yılından önce nörolojik yönden yakınmasız olan hastada bu tarihte, yürürken ve herhangi bir yere takılmaksızın düşmeler şeklinde denge bozukluğu başlamış, hatta bir keresinde ciddi biçimde yaralanmış. Aynı dönemlerde eşya kullanmakta güçlük çekiyor, beceriksizce davranıyor, sık sık bazı eşyaları elinden düşürüyormuş. Hasta araba kullanırken reflekslerinin zayıfladığını fark etmiş, özellikle merdiven inip çıkarken ve mesleği gereği cerrahi girişimlerde zorlanmaya başlamış. Bunlara ek olarak empotans gelişmiş.

Düşmelerinin sıklaşması ve buna eklenen yorgunluk, unutkanlık ve depresyon şikayetleri ile 1997 yılında kliniğimize başvuran hastanın yapılan ilk nörolojik muayenesinde, özellikle aşağı vertikal göz küresi hareketlerinin ve konverjansın yapılamadığı, horizontal sakkadların sınırlı olduğu, takip hareketlerinin ise nispeten daha iyi olduğu tespit edildi. Okülosefalik reflekslerin korunduğu dikkati çekiyordu. Kas kuvveti normal olup, sağ tarafta hafif rijidite, solda hafif dismetri ve disdiadokokinezi saptandı. Postüral reflekslerde bozukluk vardı ve tandem yürüyüşte sağa doğru yıkılıyordu (Resim 1). Derin refleksler solda daha canlı idi. Taban cildi refleksi solda ekstansör, Hoffmann refleksi bilateral pozitif bulundu. Yapılan kısa mental durum testinde (KMDT)15 hasta 35/38 puan aldı. Yatar pozisyonda ölçülen kan basıncı 160/80 mm.Hg iken basınç ayakta 120/70 mm.Hg (postüral hipotansiyon) olarak belirlendi. Yapılan rutin laboratuvar ve radyodiyagnostik incelemelerin normal bulunması üzerine PSF tanısıyla ayaktan izlenen hasta, 06/1998 ve 12/1998 tarihlerinde iki kez daha kliniğimize yatırıldı ve bu yatışlarında yapılan

**Tablo 1:** *Progressif supranükleer felç tanı kriterleri:*<sup>20</sup>

|   |
|---|
| <ul style="list-style-type: none"><li>• <b>OLASI PSF</b><ul style="list-style-type: none"><li>-Aşağıdakilerden 3'ünün bulunması gereklidir:<ol style="list-style-type: none"><li>1. Giderek ilerleyici hastalık</li><li>2. Başlangıç 40 yaş ve sonrasında</li><li>3. Başka hastalık bulgularının olmaması</li></ol><p><b>Ek olarak aşağıdakilerden biri bulunmalıdır:</b></p><ol style="list-style-type: none"><li>4. Vertikal (yukarı ve aşağı) supranükleer felç<br/><b>veya</b></li><li>5. Vertikal sakkadlarda yavaşlama ve hastalığın ilk yılında belirgin postüral dengesizlik nedeniyle düşme</li></ol></li></ul></li></ul>  |
| <ul style="list-style-type: none"><li>• <b>ÇOK OLASI PSF</b><ul style="list-style-type: none"><li>-Aşağıdakilerden 5'inin bulunması gereklidir:<ol style="list-style-type: none"><li>1. Giderek ilerleyici hastalık</li><li>2. Başlangıç 40 yaş ve sonrasında</li><li>3. Başka hastalık bulgularının olmaması</li><li>4. Vertikal (yukarı ve aşağı) supranükleer felç</li><li>5. Vertikal sakkadlarda yavaşlama ve hastalığın ilk yılında belirgin postüral dengesizlik nedeniyle düşme</li></ol></li></ul></li></ul>   |
| <ul style="list-style-type: none"><li>• <b>KESİN PSF</b><ul style="list-style-type: none"><li>-Klinik olarak olası ya da çok olası PSF ve histopatolojik olarak tipik PSF bulguları</li></ul></li></ul>   |
| <ul style="list-style-type: none"><li>• <b>DIŞLAMA KRİTERLERİ</b><ul style="list-style-type: none"><li>-Yakın zamanda ansefalit öyküsü</li><li>-Yabancı el sendromu, kortikal duysal hasar, fokal frontal veya temporoparietal atrofi</li><li>-Dopaminerjik tedavi ile ilişkisiz halüsinasyon ve delüzyonlar</li><li>-Alzheimer tipi kortikal demans (NINCDS-ADRA kriterlerine uygun şiddetli amnezi ve afazi veya agnozi)</li><li>-Belirgin, erken serebellar semptomlar</li><li>-Belirgin, erken açıklanamayan dizotonomi</li><li>-Şiddetli asimetric parkinsonyen bulgular</li><li>-Nöroradyolojik olarak yapısal anormallik gösteren bulgular (bazal ganglion, beyin sapı infarktları ya da fokal lobar atrofi gibi)</li><li>-Polimeraz zincir reaksiyonu ile doğrulanmış Whipple hastalığı</li></ul></li></ul> |
| <ul style="list-style-type: none"><li>• <b>DESTEKLEYİCİ KRİTERLER</b><ul style="list-style-type: none"><li>-Üstte çok daha belirgin simetrik akinezi ya da rijidite</li><li>-Anormal boyun postürü (özellikle retrokolis)</li><li>-Levodopaya yanıtızsızlık ya da zayıf yanıt</li><li>-Erken gelişen disfaji ve dizartri</li><li>-Apati, soyut düşüncede bozulma, sözel akıcılıkta azalma, frontal serbestleşme bulguları veya kullanma veya taklit davranışlarından en az ikisini kapsayan erken kognitif bozukluk</li></ul></li></ul>   |



**Resim 1:** Hastalığın 1. yılında, postüral reflekslerde bozukluk olmasına karşın, hasta yardımsız olarak ayakta durabilmektedir.

muayenelerde nörolojik bulguların ilerlemiş olduğu saptandı; vertikal ve horizontal sakkadik hareketler ve vertikal takip hareketlerinin yapılamadığı, horizontal takip hareketlerinin ise kısıtlı olduğu tespit edildi. Sol üst ekstremitede rijidite, el bileğinde dişli çark belirtisi mevcuttu. Hasta bu dönemde postüral reflekslerin bozuk olmasına karşın yardımsız yürüyebiliyordu. KMDT toplam puanı 33/38 olarak saptandı. Daha önce tespit edilen bulgulara ek olarak palmomentel refleksler bilateral pozitif.

Tüm semptomlarında giderek hızlı bir ilerleme kaydedilen hasta 1999 yılında, düşmelerin daha da sıklıkla olması, konjuge aşağı bakışın yapılamaması ve yazı yazmakta zorlanma nedenleriyle mesleğini sürdüremediği için emekli olmuş ve yalnız sokağa çıkamaz duruma gelmişti. Bu dönemde düşmeye bağlı sol kolunda gelişen kırığın metal plaka ile tespit edildiği, basit günlük işlerde zorluklar yaşamaya başladığı ve katı yiyecekleri yutmakta güçlük yaşadığı tanımlanıyordu.

2001 yılı yaz aylarında geçirdiği grip sonrasında akciğer enfeksiyonu gelişmesi üzerine trakeostomi uygulanarak acil yoğun bakımda 27 gün tedavi gören hasta, genel durum bozukluğu ve mevcut nörolojik tablonun ağırlaşması nedenleriyle servisimize 09/2001'de yatırıldı. Yatırıldıktan kısa bir süre sonra hastaya yutma güçlüğünün giderek artması ve beslenme sorunları nedeniyle gastrostomi uygulandı.

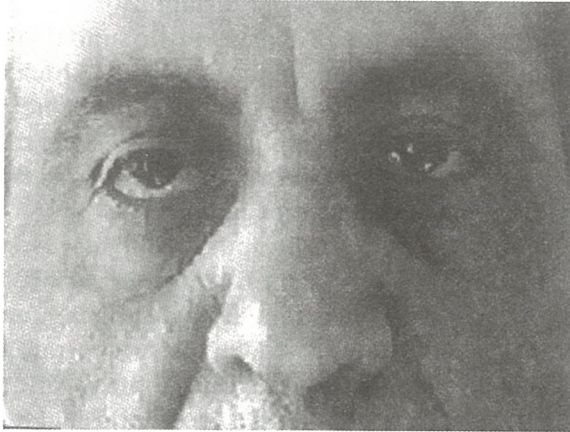
09/2001'de yapılan nörolojik muayenede; şuuru açık olan hastayla kooperasyon çok sınırlı olup, basit verbal emirlerin bir kısmını anlıyor ve sağ uzuvlarında sınırlı global hareketlerle yanıt veriyordu. Fasiyal distoniden dolayı konuşamayan hastada minimal dudak hareketleri şeklinde, anlaşılması son derece güç konuşma çabası vardı. Boyun ileri derecede hiperekstansiyon pozisyonunda rijid haldeydi (**Resim 2**) ve belirgin bir aksiyel rijidite vardı. Vertikal ya da horizontal göz hareketleri yapılamıyordu ve gözler yukarı doğru sabit pozisyonunda kalmıştı (**Resim 3**). Evvelce normal olan okülosefalik refleksler alınamıyordu. "Kaş çatma" bulgusu pozitif (kaşların çatılmasını sağlayan kaslarda fokal distoni) (**Resim 4**). Solda belirgin tüm ekstremitelerde ileri derecede bradikinezi ve rijidite mevcut olup, sol bacakta fleksiyon kontraktürü gelişmişti. Bilateral Hoffmann ve palmomentel refleksler pozitif. Sağda belirgin, bilateral taban cildi refleksi ekstansör yanıt veriyordu. Sağda sürekli, solda ise 3-4 atımlık Aşil klonusu vardı. Karın cildi



**Resim 2:** Hastalığın 5. yılında terminal döneme girmiş olan hastanın boynunda belirgin hiperekstansiyon ve ekstremitelerde fleksiyon postürü görülmektedir.



**Resim 3:** Terminal dönemdeki hastada göz kürelerinde yukarı deviasyon ve fasiyal distoni mevcuttur.



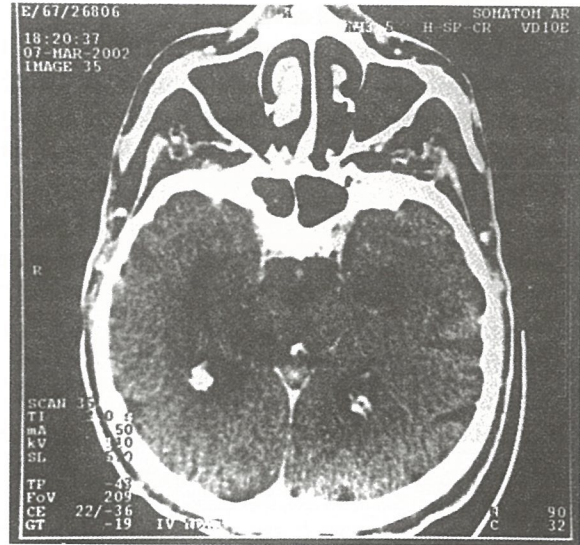
**Resim 4:** Hastada glabellada distoniye bağlı vertikal kırışıklık şeklinde kaş çatma belirtisi görülmektedir.

refleksleri alınamıyordu. Bilateral yakalama refleksi mevcuttu. Kooperasyon bozukluğu nedeniyle hastanın psişik durumu ile duyu ve serebellar muayeneleri değerlendirilemedi. Rutin laboratuvar tetkikleri normal bulundu.

03/2002 tarihinde kliniğimize tekrar yatırılan hastanın muayenesinde ağır nörolojik bulguların devam ettiği görüldü. Kolunda metal plaka bulunması nedeniyle manyetik rezonans (MR) görüntülemenin kontrendike olduğu hastamızın kranyal bilgisayarlı tomografi (BT) incelemesinde, mezensefalon başta olmak üzere beyin sapında yaygın, bazal ganglionlarda ve talamusalarda bilateral ileri derecede atrofının yanı sıra, serebral

atrofi ve ventriküllerde dilatasyon saptandı (**Resim 5**). Yattığı süre içinde hastaya tedavi olarak destekleyici ve semptomatik ilaçlar, gerektiğinde antibiyotikler verildi. Ayrıca fizyoterapi desteği sağlandı. Boyun hiperekstansiyonunu düzeltme amacıyla 12/2001 ve 03/2002'de servikal kaslara lokal uygulanan botulinum-A nörotoksini zerkleri yarar sağladı.

Hastamızın 07/2002 tarihinde yumuşak doku infeksiyonuna bağlı olarak gelişen sepsis sonucunda evinde vefat ettiği öğrenildi.



**Resim 5:** Hastalığın 6. yılında yapılan kranyal bilgisayarlı tomografi incelemesi mezensefalon başta olmak üzere, beyin sapında yaygın atrofi göstermektedir.

#### TARTIŞMA

Hastalığı 60 yaşında düşmelerle başlayan, hızlı progressif bir seyirle son bir yılını yatağa bağımlı olarak geçirmiş olan ve hastalığın 6. yılında kaybedilen olgumuzu 5 yıldan beri PSF tanısı ile izlemekteydik.

PSF prevalansı değişik toplumlarda yapılmış olan taramalarda, 100.000 kişide 1.39-6.5 arasında değişecek şekilde bulunmuştur ve Parkinson hastalığı prevalansının yaklaşık % 1'i kadardır. 2,9,11,13,20,29,36 Hastalığın insidansı 100.000'de 0.3-1.1 civarında 11,42 olmakla birlikte, yaş ile artmakta olup, 50-59 yaşları arasında 1.7 iken, 80-99 arasında 14.7 olarak

MSA'de hipofoni, anterokollis, serebellar bulgular ve dizotonomi ön plandadır. MSA'da levodopa yanıtı geçici de olsa PSF'dekinden daha iyidir.<sup>(41)</sup> Ayrıca PSF'de vertikal supranükleer parezi olması ve hastalığın daha ileri yaşlarda başlaması da hastalığın MSA'den ayırt edilmesinde temel özellikleridir. Aşağı bakış felci bir diğer parkinsonizm-artı sendromu olan kortikobazal dejenerasyonda (KBD) da görülebilir.<sup>(22,38)</sup> Ancak PSF'te motor bulgular simetrik iken, KBD'da asimetriktir. Ayrıca KBD'da görülen ekstremitte apraksisi PSF'te görülmez.<sup>(38)</sup> Sakkadik göz hareketlerinin hızı PSF'te hastalığın seyri boyunca azalma gösterirken, KBD hastalarında görülmez, ancak apraktik taraftaki sakkad latansı önemli oranda artar.<sup>(33)</sup> PSF'in tersine, Alzheimer hastalığı, Pick hastalığı ve Lewy cisimli demans gibi diğer nörodejeneratif bozukluklarda demans erken ve belirgindir. Ayrıca Alzheimer ve Pick hastalıklarında motor bulgular genellikle geç ortaya çıkar. Parkinsonizme yol açan Lewy cisimli demansta aşağı bakış felci ve denge bozukluğu görülmediği gibi, halüsinasyonlar ve delüzyonlar erken semptomlardır.<sup>(22,38)</sup>

Patolojik incelemelerde elde edilen kesin tanı verileri, düşük oranlarda da olsa adı geçen tüm hastalıklarda atipik tabloların görülebileceğini göstermektedir. Mayo Klinik epidemiyoloji projesi kapsamındaki çalışmada, 364 parkinsonizm olgusu arasında otopsi yapılmış olan 39 olgunun beyin kesitleri tau, sinüklein ve tioflavin gibi yeni geliştirilmiş immünohistokimyasal boyalarla tekrar incelenmiş ve 7'si patolojik olarak kesin PSF tanısı almıştır. Bunların 4'ünde aşağı bakış felcinin bulunmaması, 3'ünde erken dönemde düşmelerin olmaması, 2'sinde ağır dizotonomi ve 2'sinde kesin levodopa yanıtı olması dikkati çekmiştir.<sup>25</sup>

PSF'in tanısında kullanılan spesifik bir laboratuvar tekniği yoktur. Son yıllarda PSF'de kranyal MR incelemesinde, mezensefalonda ön-arka çapında belirgin azalma saptanması PSF tanısını ileri derecede destekleyen bir bulgu olarak kabul edilmektedir.<sup>(43)</sup> Bir çalışmada 9 PSF tanılı hastanın proton ve T2 ağırlıklı görüntülemelerinde superior serebellar pedinkülün kontrol ve Parkinson hastalarına göre düşük sinyal gösterdiği saptanmış ve bu metodun PSF tanısında kullanılabileceği bildirilmiştir.<sup>(31)</sup> PSF tanısında kullanılabilecek yardımcı inceleme yöntemleri ve bunların hastalıklara göre gösterdikleri bulguların

karşılaştırmalı bir özeti **Tablo 3**'te verilmiştir. Üç-boyutlu kranyal MR incelemesinde PSF hastalarında Parkinson hastaları ve kontrollerden farklı olarak beyin hacmi kaybı, ventriküler dilatasyon ve frontal kortekste orantısız bir atrofi dikkati çekmiştir.<sup>(3)</sup> Aynı yöntemle yapılan bir diğer kıyaslamalı çalışmada PSF olgularında striyatal ve beyin sapı hacimlerinde anlamlı azalma saptanmıştır.<sup>(37)</sup> Kranyal BT, 37 olgunun 6'sında normal görülmüş, diğerlerinde ventriküllerde genişlemenin de eşlik edebildiği serebral atrofi saptanmıştır.<sup>(24)</sup> Hastamızın BT tetkikinde mezensefalonda belirgin tüm beyin sapında yaygın, bazal ganglionlarda ve talamuslarda bilateral ileri derecede atrofi mevcuttu. Bu bulguların yanı sıra serebral atrofi ve ventriküllerde dilatasyon saptandı

Spesifik bir tedavisi olmayan PSF'de levodopa yanıtı başta kısa süreli olabilese de, daha sonra yanıt alınmaz.<sup>(21,24,38)</sup> MSA olgularında levodopa yanıtı PSF hastalarına göre daha iyi olabilmektedir.<sup>(41)</sup> Hastalara semptomatik ve destekleyici tedaviler dışında, beslenmeleri için gerektiğinde nazogastrik tüp kullanılır veya gastrostomi yapılır. Olgumuz semptomların ağırlaştığı son bir yıl içinde gastrostomi ile beslenmiştir. PSF'de fokal distoniler ve özellikle retrokolis için botulinum-A nörotoksini zerkleri yarar sağlamaktadır.<sup>(28)</sup> Bizim hastamız da servikal kaslarına iki kez uygulanan botulinum toksini-A zerklerinden yarar görmüş ve boynundaki aşırı hiperekstansiyon postürü düzelmiştir.

PSF'de en sık ölüm nedeni bronkopnömoni veya düşme sonucu gelişen komplikasyonlardır.<sup>(21,24,38)</sup> Tanımladığımız hasta da yumuşak doku infeksiyonuna bağlı septisemi sonucu kaybedilmiştir. İzlediğimiz süre içinde hastalığın progresyonuna tanık olmamız, klinik ve radyolojik özelliklerinin PSF tanı kriterleriyle uyumlu olması bakımından bu olguyu sunmaya değer bulduk.



**Tablo 3.** *Progressif supranükleer felcin tanısında kullanılacak laboratuvar yöntemleri ve bunların diğer parkinsonizm-artı sendromlarıyla kıyaslanması:19*

| Modalite                        | PSF   | KBD  | MSA   | LCD  |
|---------------------------------|---|--|---|--|
| Eksternal sfinkter EMG'si       | + /+++  | ?  | +++   | +  |
| Startle refleksi                | Yok   | ?  | Abartılı  | Düşük  |
| BT                              | Beyin sapı / ortabeyinde atrofi   | Asimetrik, tek taraflı frontoparietal atrofi         | Serebellar / pons atrofi  | Frontotemporal atrofi                                    |
| MR                              | Frontal ve orta beyin atrofi; T2'de orta beyin ve globus pallidusta sinyal artışı | Asimetrik, tek taraflı frontoparietal atrofi         | Serebellar / pons ve putamende atrofi; T2'de putamenderim; T2'de "Parlak haç" belirtisi | Frontotemporal atrofi; periventriküler hiperintensiteler |
| MRS                             | Nuk. lentiformiste düşük NA/Ch  | Nuk. lentiformiste ve parietal kortekste düşük NA/Ch | Nuk. lentiformiste düşük NA/Ch  | ?  |
| Metabolizma PET/SPECT           | Düşük (striatal/ frontal)   | Düşük (talamik/ inferior parietal)                   | Düşük (striatal/ frontal)   | Düşük (oksipital)  |
| 18F-DOPA PET/1231-βCIT/CFT      | Düşük (putamen ve kaudat)   | Düşük (putamen ve kaudat)                            | Putamen<kaudat  | Putamen<kaudat   |
| Striatal D2 bölgeleri PET/SPECT | Düşük   | Düşük  | Düşük   | ?  |
| Opioid bölgeleri/ PET           | Düşük (putamen ve kaudat)   | ?  | Düşük (putamen)   | ?  |

+ Nadir, ++seyrek, +++ sıklıkla anormal

**PSF** : Progressif supranükleer felç

**KBD** : Kortikobazal dejenerasyon

**MSA** : Multisistem atrofi

**LCD** : Lewy cisimli demans

**MRS** : Manyetik rezonans spektroskopisi

**PET** : Pozitron emisyon tomografi

**SPECT** : "Single photon emission computerized tomography"

**KAYNAKLAR**

1. Bigio EH, Brown DF, White CL 3rd. Progressive supranuclear palsy with dementia: cortical pathology. *J Neuropathol Exp Neurol* 1999;58:359-364.
2. Bower JH, Maraganore DM, McDonnell SK, Rocca WA. Incidence of progressive supranuclear palsy and multiple system atrophy in Olmsted County, Minnesota, 1976 to 1990. *Neurology* 1997;49:1284-1288.
3. Cordato NJ, Pantelis C, Halliday GM, Velakoulis D, Wood SJ, Stuart GW, Currie J, Soo M, Olivieri G, Broe GA, Morris JG. Frontal atrophy correlates with behavioural changes in progressive supranuclear palsy. *Brain* 2002;125:789-800.
4. Dickson DW. Neuropathologic differential diagnostic features of familial and sporadic tauopathies. International Medical Workshop Covering Progressive Supranuclear Palsy, Multiple System Atrophy and Cortico-Basal Degeneration. *Mov Disord* 2001;16:382-383.
5. Duvoisin RC. Differential diagnosis of PSP. *J Neural Transm Suppl* 1994;42:51-67.
6. Ertan S, Apaydın H, Gürgen E, Özekmekçi S. Progressif supranükleer felç: Dört olgu bildirimini. *Parkinson Hast ve Hareket Boz Der* 1998;1(1):49-55.
7. Esmonde T, Giles E, Gibson M, Hodges JR. Neuropsychological performance, disease severity, and depression in progressive supranuclear palsy. *J Neurol* 1996;243:638-643.
8. Friedman DI, Jankovic J, McCrary JA III. Neuro-ophthalmic findings in progressive supranuclear palsy. *J Clin Neuro-ophthalmol* 1992;12:104-109.
9. Friedman DI, Jankovic J. Progressive supranuclear palsy: A quarter century of progress. *Curr Neurol* 1989;9:191-218.
10. Fung KM, Forman MS, Cucchiara B, Zulinska E, Wallis-Crespo M, Lavi E. A 70 year old with rigidity, decreased ocular movements, and dementia. *Brain Pathol* 2001;11:119-120, 125.
11. Golbe LI. The epidemiology of PSP. *J Neural Transm Suppl* 1994;42:263-273.
12. Golbe LI. Natural history of PSP. International Medical Workshop Covering Progressive Supranuclear Palsy, Multiple System Atrophy and Cortico-Basal Degeneration. *Mov Disord* 2001;16:384-385.
13. Golbe LI. Progressive supranuclear palsy. In Watts RL and Koller WC, eds. *Movement Disorders: Neurologic Principles and Practice*. New York: McGraw-Hill, 1997:279-295.
14. Hauw JJ, Daniel SE, Dickson D, Horoupian DS, Jellinger K, Lantos PL, McKee A, Tabaton M, Litvan I. Preliminary NINDS neuropathologic criteria for Steele-Richardson-Olszewski syndrome (progressive supranuclear palsy). *Neurology* 1994;44:2015-2019.
15. Kokmen E, Smith GE, Peterson RC, Tangalos E, Ivnik RC. The short test of mental status. Correlations with standardized psychometric testing. *Arch Neurol* 1991;48:725-728.
16. Kristensen MO. Progressive supranuclear palsy-20 years later. *Acta Neurol Scand* 1985;71:177-189.
17. Lepore FE, Moudgil SS. Procerus sign in progressive supranuclear palsy. [Letter] *Neurology* 2002;58:1866-1867.
18. Litvan I, Baker M, Hutton M. Tau genotype: no effect on onset, symptom severity, or survival in progressive supranuclear palsy. *Neurology* 2001;57:138-140.
19. Litvan I. Clinical differential diagnosis of atypical parkinsonian disorders. 54th Annual Meeting of American Academy of Neurology, Syllabi-on-CD-ROM. 2002;2PC.002-1-2PC.002-8.
20. Litvan I, Agid Y, Calne D, Campbell G, Dubois B, Duvoisin RC, Goetz CG, et al. Clinical research criteria for the diagnosis of progressive supranuclear palsy (Steele-Richardson-Olszewski syndrome): Report of the NINDS-SPSP International workshop. *Neurology* 1996;47:1-9.
21. Litvan I, Mangone CA, McKee A, Verny M, Parsa A, Jellinger K, D'Olhaberriague L, Chaudhuri KR, Pearce RK. Natural history of progressive supranuclear palsy (Steele-Richardson-Olszewski syndrome) and clinical predictors of survival: a clinicopathological study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996;60(6):615-620.
22. Litvan I, Campbell G, Mangone CA, Verny M, McKee A, Chaudhuri KR, Jellinger K, Pearce RK, D'Olhaberriague L. Which clinical features differentiate progressive supranuclear palsy (Steele-Richardson-Olszewski syndrome) from related disorders? A clinicopathological study. *Brain* 1997;120:65-74.
23. Litvan I, Sastry N, Sonies BC. Characterizing swallowing abnormalities in progressive supranuclear palsy. *Neurology* 1997;48(6):1654-1662.
24. Maher ER, Lees AJ. The clinical features and natural history of Steele-Richardson-Olszewski syndrome (progressive supranuclear palsy). *Neurology* 1986;36:1005-1008.
25. Maraganore DM. Epidemiology of progressive supranuclear palsy, multiple system atrophy, (and cortico-basal degeneration): A Mayo perspective. International Medical Workshop Covering Progressive Supranuclear

- Palsy, Multiple System Atrophy and Cortico-Basal Degeneration. *Mov Disord* 2001;16:386-387.
26. Morris H. Genetics of PSP. International Medical Workshop Covering Progressive Supranuclear Palsy, Multiple System Atrophy and Cortico-Basal Degeneration. *Mov Disord* 2001;16:383-384.
27. Muller J, Wenning GK, Verny M, McKee A, Chaudhuri KR, Jellinger K, Poewe W, Litvan I. Progression of dysarthria and dysphagia in postmortem-confirmed parkinsonian disorders.
28. Muller J, Wenning GK, Wissel J, Seppi K, Poewe W. Botulinum toxin treatment in atypical parkinsonian disorders associated with disabling focal dystonia. *J Neurol* 2002;249:300-304.
29. Nath U, Ben-Schlomo Y, Thomson RG, Morris HR, Wood NW, Lees AJ, Burn DJ. The prevalence of progressive supranuclear palsy (Steele-Richardson-Olszewski syndrome) in the U.K. *brain* 2001;124:1438-1449.
30. Oğul E, Bora İ, Zarifoğlu M. Progressive supranuclear palsy (Clinical and neuropathological investigation of five cases). *Marmara Medical Journal* 1990;5:131-134.
31. Oka M, Katayama S, Imon Y, Ohshita T, Mimori Y, Nakamura S. Abnormal signals on proton density-weighted MRI of the superior cerebellar peduncle in progressive supranuclear palsy. *Acta Neurol Scand* 2001;104:1-5.
32. Rajput A, Rajput AH. Progressive supranuclear palsy: clinical features, pathophysiology and management. *Drugs Aging* 2001;18:913-925.
33. Rivaud-Pechoux S, Vidailhet M, Gallouedec G, Litvan I, Gaymard B, Pierrot-Deseilligny C. Longitudinal ocular motor study in corticobasal degeneration and progressive supranuclear palsy. *Neurology* 2000;54(5):1029-1032.
34. Romano S, Colosimo C. Procerus sign in progressive supranuclear palsy. *Neurology* 2001;57:1928.
35. Santacruz P, Uttil B, Litvan I, Grafman J. Progressive supranuclear palsy: a survey of the disease course. *Neurology* 1998;50:1637-1647.
36. Schrag A, Ben-Shlomo Y, Quinn NP. Prevalence of progressive supranuclear palsy and multiple system atrophy: a cross-sectional study. *Lancet* 1999;354(9192):1771-1775.
37. Schulz JB, Skalej M, Wedekind D, Luft AR, Abele M, Voigt K, Dichgans J, Klockgether T. Magnetic resonance imaging-based volumetry differentiates idiopathic Parkinson's syndrome from multiple system atrophy and progressive supranuclear palsy. *Ann Neurol* 1999;45:65-74.
38. Stacy M. Progressive supranuclear palsy. In: Adler CH, Ahlskog JE, eds. *Parkinson's Disease and Movement Disorders: Diagnosis and Treatment Guidelines For the Practicing Physician*. Totowa: Humana Press, 2000:229-234.
39. Steele JC. Progressive supranuclear palsy. *Brain* 1972;95:693-704.
40. Steele JC, Richardson JC, Olszewski J. Progressive supranuclear palsy. *Arch Neurol* 1964;10:333-359.
41. Testa D, Monza D, Ferrarini M, Soliveri P, Girotti F, Filippini G. Comparison of natural histories of progressive supranuclear palsy and multiple system atrophy. *Neurol Sci* 2001;22:247-251.
42. Vanacore N, Bonifati V, Colosimo C, Fabbrini G, De Michele G, Marconi R, Nicholl D, Locuratolo N, Romano S, Talarico G, Stocchi F, Bonuccelli U, Lamberti P, Vieregge P, Meo G; European Study Group on Atypical Parkinsonism (ESGAP). *Neurol Sci* 2001;22:101-103.
43. Yagishita A, Oda M. Progressive supranuclear palsy: MRI and pathological findings. *Neuroradiology* 1996;38 (Suppl 1):S60-S66.

