

HEMİPARKİNİZM-HEMİATROFİ SENDROMU-OLGU SUNUMU

İ. Özcan Ertürk*, Münife Müftüoğlu**

Parkinsonizmin nadir bir formu olan hemiparkinsonizm-hemiatrofi sendromu ilk kez Klawans tarafından tanımlanmıştır. İlk yayımlanan dört olgu yavaş progresyonlu unilateral parkinsonizm, erken distoni gelişimi ve levo-Dopa tedavisine nispeten zayıf cevap özelliklerine sahiptiler. Biz de benzer klinik özelliklere sahip bir vaka sunuyoruz.

Anabtar sözcükler: Hemiatrofi, hemiparkinsonizm,
Hemiparkinsonism-Hemiatrophy syndrome-Case report

A rare form of parkinsonism has been firstly described by Klawans as Hemiparkinsonism-Hemiatrophy syndrome. The four patients originally reported had slowly progressive parkinsonism that remained unilateral, early dystonia, and relatively poor response to levoDopa therapy. We reported a case with such clinical features.

Key words: Hemiparkinsonism, Hemiatrophy

Çeşitli durumların neden olduğu parkinsonizm bir semptomlar kompleksidir. Parkinsonizm hızı aynı olmamakla birlikte genellikle progresif seyirlidir(5,10). Progresyon parkinsonizmin etyolojisi ile ilintili olup bazı unilateral olgularda bilateral belirtiler hiçbir zaman çıkmaz (10-12).

Hemiparkinsonizm ile ipsilateral hemiatrofi birlikteliği ayrı bir sendrom olarak ilk kez Klawans tarafından dört hastada tanımlanmıştır(6). Bu nadir parkinsonizm formunun klinik özellikleri erken yaşta başlama, yavaş progresyon, erken distoni gelişimi ve nispeten zayıf levodopa yanıtı olarak belirtilmiştir (2,6). Biz de yeni bir hemiparkinsonizm-hemiatrofi sendromu vakasını sunuyoruz.

OLGU SUNUMU:

33 yaşındaki erkek hasta sağ elini kullanıyordu. Normal gebelik ve doğum öyküsü veren hastanın anne ve babası akraba değildi. Kafa travması, entoksikasyon, ensefalit tanımlamayan hasta 25 yaşında iken sol bacağı kullanmada zorlandığını farketmiş. Bu durum yıllar içinde sol koluna da yayılarak sol tarafını rahat kullanamaz hale gelmiş. Bu şikayetlerle müracat eden hastanın yapılan nörolojik muayenesinde bradimimi, bradikinezi ve sol ekstremitelerde rijidite belirlendi. Yürürken sol tarafında asosiyete hareketlerde azalması vardı. Yapılmış olan BBT ve MRI (Resim-1,2) sağ serebral hemiatrofiyi gösteriyordu.

EKG, EKO, biyokimya, tam kan ve kolajen doku hastalığına yönelik serolojik testler normal olan hastanın göz muayenesinde Kayser-Fleishner halkası görülmedi. Hemiparkinsonizm-hemiatrofi sendromu düşünülen hastaya levodopa başlanarak doz tedricen artırıldı. Çok belirgin düzelmesi görülmemesi üzerine tedaviye dopamin agonisti de ilave edildi. Halen mevcut tedaviyle kendini kıstırman daha rahat hissedenden hasta sol hemiparkinsonizm tanısıyla izlenmekte olup sağ vücut yansında parkinsonian bulgular 2,5 yıllık izlemi içinde ortaya çıkmamıştır.

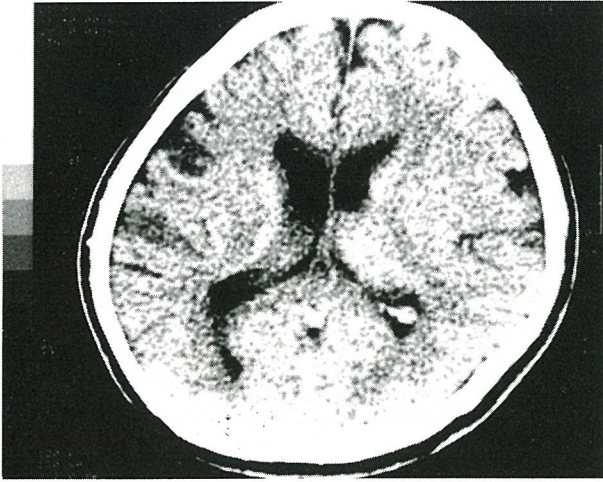
TARTIŞMA

Ekstremitelerde gros asimetri nadir olup (4) serebral hasar ile atrofi ilişkisi ilk kez 100 yıl önce Gowers (3) ile Bastian ve Horsley (1) tarafından belirlenmiştir. Bu vakalarda sorumlu lezyonlar motor alanda idi. Penfield ve Robertson (9) post-santral girusta 3 yaş öncesi oluşmuş lezyonların karşı vücut yansında kısmi küçüklüğe neden olduğunu ve frontal, oksipital, temporal bölge lezyonlarında bu durumun görülmediğini belirttiler. Atrofinin şiddeti lezyonun büyüklüğü ve muhtemelen subkortikal tutulumu ile orantılıdır.

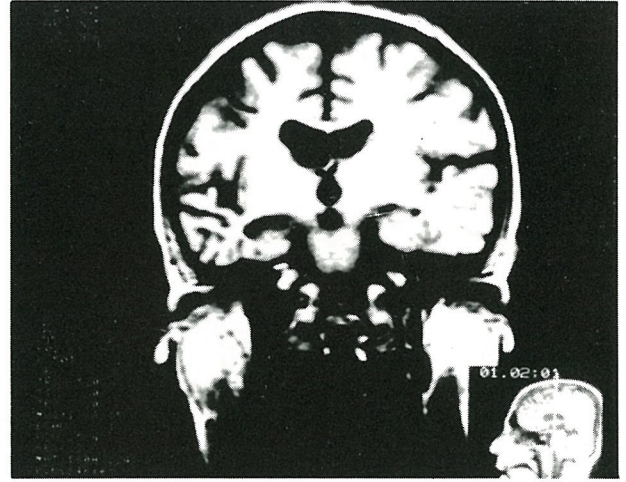
Parkinsonizm genellikle sunstansiya Nigra lezyonlarına bağlı olmakla birlikte primer striatal disfonksiyonun bir görünümü de olabilir (8). Kesin kanıtları olmamakla beraber hemiparkinsonizm-hemiatrofi sendromunda parkinsonizm muhtemelen nigral dejenerasyondan ziyade var olan hemisferik lezyona bağlı striatal disfonksiyon nedeniyledir. Bu hastalarda levodopa tedavisine zayıf cevap da parkinsonizmin striatal dis-

* Uzman Doktor, Sevgi Hastanesi Nöroloji Bölümü, Ankara

** Doç. Dr., İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji ABD, Malatya



Resim-1: Aksiyel BBT'de sağ serebral hemiatrofi görünümü



Resim-2: Koronal MRI'da sağ serebral hemiatrofi görünümü

fonksiyona bağlı olduğunu desteklemektedir. Çünkü genellikle nigral olgular levodopaya daha iyi, striatal disfonksiyon olguları ise zayıf cevap verirler (7,8). Klinik olarak hemiparkinsonizm-hemiatrofi sendromu benign, erken başlangıçlı parkinsonizm grubuna sokulabilir (11) ancak bazı özel klinik farklılıklar mevcuttur;1- Hemiatrofinin varlığı, 2-Distonik ayak spazmları, 3-öyküde ciddi ateşli hastalık veya koma olmaması. Hemiparkinsonizm ile hemiatrofi birlikteliği benign seyirli özel bir sendromu temsil eder. Hemiatrofinin bulunmadığı unilateral parkinsonizm olgularında ilk değerlendirilmede hastalığın seyri tayin edilemez (5,10-12). Ancak buradaki veriler hemiatrofi grubunda da levodopanın etkinliğinin genellikle sınırlı olduğunu göstermektedir.

Bizim sunmuş olduğumuz vaka da serebral hemiatrofi ile birlikte levodopa tedavisine kısmen cevap veren hemiparkinsonizm bulguları nedeniyle hemiparkinsonizm-hemiatrofi sendromu olarak kabul edilmiştir.

KAYNAKLAR:

1- Bastian HC, Horsley V. Arrest of development in the left upper limb in association with an extremely small right ascending parietal convolution. Brain-1881;3:113-127.

- 2- Buchman AS, Goetz CG, Klawans HL. Hemiparkinsonism with hemiatrophy. Neurology-1988;38:527-530
- 3- Gowers WR. The brain in congenital absence of one hand. Brain-1879;1:388-397
- 4- Halperin G. Normal asymmetry and unilateral hypertrophy. Arch intern Med-1931;48:676-684
- 5- Hoehn MM, Yahr MD. parkinsonism: onset, progression and mortality. Neurology-1967;17:427-442
- 6- Klawans HL. Hemiparkinsonism as a late complication of hemiatrophy:A new syndrome. Neurology-1981;31:625-628
- 7- Klawans HL. Amine precursors in neurologic disorders and the psychoses. In Freedman DX, ed. Biology of major psychoses. New York, raven Press, 1975;259-276
- 8- Klawans HL, Lupton M, Simon L. Calcification of the basal ganglia as a cause of levodopa resistant parkinsonism. Neurology-1976;26:221-225
- 9- Penfield W, Robertson JSM. Growth asymmetry due to lesions of the post central cortex. Arch Neurol Psych-1943;50:405-430
- 10- Schwab RS. Progression and prognosis in Parkinson's Disease. J Nerv Ment Dis-1960;130:556-571
- 11- Scott RM, Brody JA. Benign early onset of Parkinson's disease:A syndrome distinct from classic post-encephalitic parkinsonism. Neurology-1971;21:366-368
- 12- Scott RM, Brody JA, Schwab RS et al. Progression of unilateral tremor and rigidity in Parkinson's disease. Neurology-1970;20: 710-714