

Primer Yürümeye Başlama Yetersizliği Olgusu / A Case of Primary Gait Ignition Failure

Gülay Kenangil, Dilek Necioğlu Örken, Yıldızhan Yıldız, Hulki Forta
Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Nöroloji Kliniği, İSTANBUL

ABSTRACT

A Case of Primary Gait Ignition Failure

Gait ignition failure (GIF) is clinically and pathologically a poorly defined term that has gone with many different names before. Coexistence with idiopathic Parkinson's disease, progressive supranuclear palsy, multisystem atrophy, vascular parkinsonism, posthypoxic pallidal lesions and normal pressure hydrocephalus is common. Primary GIF is rare. Main problem is start hesitation and freezing. Here, we present a 69 year old woman whose chief complaint is difficulty of gait. She did not have any other extrapyramidal signs and her MRI did not reveal any abnormality. She was diagnosed as primary gait ignition failure.

ÖZET

Yürümeye başlama yetersizliği (YBY), klinik ve patolojik olarak iyi tanımlanmamış ve günümüze dek birçok farklı isimlerle anılmış bir tablodur. İdiopatik Parkinson hastalığı, progresif supranükleer felç, multisistem atrofi, vasküler parkinsonizm, posthipoksik pallidal lezyonlar ve normal basıncılı hidrosefali ile birlikteliği sıktır. Primer YBY nadirdir. Temel problem, harekete başlama kararsızlığı ve donmalardır. Bu makalede, 69 yaşında, hastanemize yürüme bozukluğu yakınması ile başvuran ve eşlik eden diğer ekstrapiramidal bulguları olmayan, görüntüleme yöntemlerinin negatif olması ile diğer hastalıklar ekarte edildikten sonra primer YBY tanısı konulan bir hasta sunulmuştur.

Keywords: gait ignition failure, freezing, parkinsonism

Yazışma Adresi/Address for Correspondence:

Uzm. Dr. Gülay Kenangil
Şişli Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Nöroloji Kliniği, 2. Kat Şişli/İSTANBUL
Tel: 0212 231 22 09-1460 GSM: 0533 477 35 15
kenangil@superonline.com

Dergiye Ulaşma Tarihi/Received: 28.11.2008
Revizyon İstenme Tarihi/Sent for Revision: 14.12.2008
Kesin Kabul Tarihi/Accepted: 18.12.2008

Anahtar kelimeler: yürümeye başlama yetersizliği, donma, parkinsonizm

GİRİŞ

Yürümeye başlama yetersizliği (YBY), klinik ve patolojik olarak iyi tanımlanmamış ve günümüze dek birçok farklı isimlerle anılmış bir tablodur.^{1,2} Temel problem harekete başlama güçlüğüdür. Hasta yürüyüşe başlarken, dönüşlerde ya da bir engelle karşılaşınca donar ancak denge korunmuştur. İdiopatik Parkinson hastalığının (PH) seyri esnasında, progresif supranükleer palsi (PSP) ve multisistem atrofi (MSA), vasküler parkinsonizmde (VP), posthipoksik pallidal lezyonlarda ve normal basınçlı hidrosefalide (NBH) görülebildiği gibi, idiyopatik olarak da ortaya çıkabilir.²⁻⁴ Biz bu makalede, yürüme bozukluğu dışında parkinsonizm bulgusu olmayan bir primer YBY vakasını sunmayı ve bu vaka bağlamında YBY'yi yeniden gözden geçirmeyi amaçladık.

OLGU

Hastanemize yürüme bozukluğu yakınması ile başvuran 69 yaşındaki bayan hastanın öyküsünden osteoporozu ve Hepatit B virüs taşıyıcılığı dışında bir problemi olmadığı öğrenildi. Hastanın yürüme bozukluğunun 2 yıldır var olduğu, son 6 aydır da bu yakınmasına yürümeye başlamada güçlük ve yürürken donmaların eklendiği, ancak tutunarak ya da bastonu ile yürüyebildiği, düşme korkusu yaşadığı ve donmaları nedeniyle düştüğü ifade edildi.

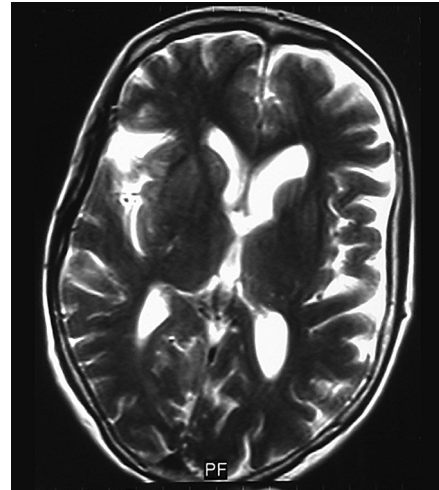
Soygeçmişinde ve alışkanlıklarında bir özellik olmayan hastanın, Azathiopurine 25 mg 2x1, Lansoprazole 30 mg 1x1, Oxybutinin HCl 1x1, Alendronat monosodium trihidrate 70 mg 1x1/hafta kullandığı belirtildi.

Genel bakışında bilinci açık, koopere olan hastanın meningeal iritasyon bulgusu veya ense sertliği yoktu. Sistem muayenelerinde bir özellik saptanmadı. Nörolojik muayenesinde sağ elini kullanan hastanın konuşması ve anlaması normaldi. Yatakbaşı kognitif değerlendirilmesinde global dikkati olağandı, geri çağırma bozukluğu tarzında bellek bozukluğu vardı. Yürütücü işlevleri ve şekil kopyalaması normaldi. Kısa

akıl muayenesi testinden 29/30 puan aldı. Kraniyal alanda patoloji yoktu. Motor sistemde parezisi olmayan hastanın, derin tendon refleksi üstte ve altta bilateral canlı bulundu. Taban cildi refleksi bilateral fleksördü. Hoffman ve palmomentel refleksi bilateral alınıyordu. Duyu muayenesi normaldi. Ekstrapiramidal sistem muayenesinde istemsiz hareketi yoktu. Hafif bradimimik görünen hastada tremor izlenmedi. Alt ekstremitelerde bilateral postür refleksi saptandı ve serebellar sistem muayenesi normal değerlendirildi. Otonom sinir sisteminde 1 yıldır yürüme bozukluğu nedeniyle yetiştirememesi tarzında idrar inkontinansı olduğu ifade edildi. Ortostatik hipotansiyonu olmayan hastanın ciddi konstipasyonu vardı. Yataktan normal hızla kalkıp oturabiliyor, desteksiz dengesini sağlayabiliyor, taban alanını hafif genişleterek ayakta durabiliyordu. Özellikle yürüyüşe başlamada güçlük çeken hastamız, küçük adımlarla yürüyor ve güçlkle başlattığı yürümesi sonrası bir engele takılırsa donup kalıyor, ancak engel olmadığı normal adımlarla yürüyebiliyordu. Dönüşleri 4-5 adımda ve güçlkle yaptığı izlendi.

Hastanın biyokimyasal tetkikleri, tiroid fonksiyon testleri, B12 vitamini ve folik asit değerleri, hemogramı, tam idrar incelemesi normaldi.

Kraniyal MRI'ında T1 ağırlıklı kesitlerde hipointens, T2 ağırlıklı kesitlerde hiperintens izlenen, sentrum semiovalede, kapsula eksternada subkortikal birkaç adet mikroanjyopatik lezyonu vardı (Şekil 1).



Şekil 1.

Tedavide hastaya ilk önce L-Dopa-karbidopa 250 mg tb 3x1/2 başlandı ancak yanıt alınamadı. Ardından tedaviye 200 mg Amantadin tb eklendi ve kombine tedavinin 2. haftasında hastada kısmi bir iyileşme gözlemlendi. Yürüyüşe başlaması nispeten kolaylaşan hastanın daha büyük adımlar atabildiği, ancak dönüşlerde yine zorladığı görüldü.

TARTIŞMA

Yürümeye başlama yetersizliği (YBY) ilk kez 1993'te Atchinson ve arkadaşlarının sunduğu 6 vaka ile gündeme gelmiştir.⁵ YBY'de ana semptom yürüyüşe başlama güçlüğüdür. Dönüşlerde kararsızlık ve dar alanlarda ya da bir engelle karşılaşınca donmalar olur. Yürüyüşün bir kez başladığında normal olabilmesi, postürün genellikle dik, kolların assosiyasyon hareketinin normal olması, ani hızlanmaların olmaması, dengenin normal olması ve retropulsiyon olmaması ile tanınabilir.^{1,5}

Aslında YBY'nin bir hastalıktan çok bir semptom olduğu ve idiopatik PH seyri esnasında, PSP ve MSA'da, VP'de, posthipoksik pallidal lezyonlarda ve NBH'de de görülebildiği bilinmektedir. Burada sorun bu kadar değişik tabloda görülebilen bu semptomun ortak bir etyoloji ile ortaya çıkıp çıkmadığıdır.⁴ Fabre ve arkadaşları tarafından tanımlanan 10 izole YBY vakasına SPECT yapılmış ve bu vakalarda frontal perfüzyon bozukluğu olmadığı tespit edilmiştir.⁶ Başka bir çalışmada da sadece 1 hastaya otopsi yapılmış ve Lewy Body hastalığı tanısı konmuştur.⁷ NBH, dopamin sistemi ile ilişkisi olmayan ve L-Dopa tedavisine dirençli olduğu bilinen bir tablodur. YBY'nin NBH gibi tablolarda da görülmesi, etyolojisinde sadece santral dopaminerjik yollarda bozukluk olmadığını, dopaminerjik sistem dışında da patoloji olabileceğini düşündürmüştür.⁴

YBY günümüze dek en az 15 farklı isim ile tanımlanmıştır ve karışıklığa yol açan önemli bir unsur da budur. Ayrıca primer sendrom sekonder olanların içinde tanımlandığı için vakalar daha az tanınmaktadırlar.² Factor ve arkadaşları, eski yıllardaki literatürlerden farklı olarak 30 vakalık bir seri

sunmuşlar ve YBY yerine primer progresif donma adını kullanmışlardır. Ayrıca Atchinson'dan farklı olarak bu hastalarda aslında yürüyüş bozukluğunun yanında diğer parkinsonizm bulgularının da olduğunu ancak daha silik kaldığını, ama parkinsonizm bulgularının da aslında bu sendromun bir parçası olabileceğini savunmuşlardır.²

İzole yürüyüş bozukluğu düşünülen vakamızda, ayırıcı tanı yapılırken bradikinezi, rigidite ve tremor gibi diğer parkinsonizm bulguları olmaması, retropulsiyon ya da yürüyüş esnasında hızlanma olmaması ile idiopatik PH tanısından uzaklaşmıştır. Hastanın kraniyal görüntülemesinde hidrosefali olmaması ve klasik klinik triadı olmaması nedeniyle NBH dışlanmıştır. Ayrıca hastamızın hipokside kaldığını düşündüren bir anamnezi de yoktur. YBY'nin, VP seyri esnasında da görülebildiği, hatta daha önce bu başlık altında da tartışıldığı bilinmektedir. Aterosklerotik parkinsonizm ya da VP hakkında Critchley'in tanımı sonrası birçok yazar görüş bildirmiştir.^{8,9} Bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans çalışmaları VP kavramını desteklemiştir.^{9,10} VP idiopatik PH'den daha geç başlayan, daha çok alt ekstremiteleri tutan, yürüyüş bozukluğu ile prezente olabilen, düşmelerin olduğu bir tablodur. Bu tabloda hastalar ayaklarını sürüyerek, küçük adımlarla yürürler, harekete başlama ve dönmeleri zordur, denge bozukluğu eşlik edebilir. Demans, inkontinans, kortikospinal traktus bulguları, emosyonel inkontinans burada daha sık iken, tremor, asimmetrik semptomlar, üst ekstremitelerde belirgin ekstrapiramidal bulgular ise idiopatik PH'de siktir.

Fitzgerald da 1989'da kronik hipertansiyon ile subkortikal vasküler hastalığın eşlik ettiği, VP'yi anımsatan, yürüme bozukluğu ve alt ekstremiterde sınırlı parkinsonizm bulguları ile tanınan, alt vücut parkinsonizmi (AVP) adını verdiği 10 hasta sunmuştur.⁹ AVP de daha önce YBY yerine kullanılan terimlerden biridir.

Günümüze dek VP oluşumundan, diffuz subkortikal ak madde değişiklikleri, bazal ganglia enfarktları ya

da her ikisi birlikte sorumlu tutulmuştur.^{8,10-13} Bizim hastamızın hipertansiyonu ya da bilinen başka bir vasküler risk faktörü ve kranial MRI görüntülemelerinde geçirilmiş bir bazal ganglia enfarktı ya da bir patolojiden söz ettirecek düzeyde subkortikal ak madde değişikliği yoktur. Bu yüzden VP düşünülmemiştir.

Her ne kadar tipik muayene bulgularını tespit edemesek de hastamızın yakınmaları arasında düşmelerin de olması ile PSP, göreceli geç yaşta başlaması, kabızlık ve canlı DTR'leri ve primitif reflekslerin varlığı ile de MSA ayırıcı tanıda akılda tutulması gereken hastalıklardandır.

İzole YBY'de tedaviye yanıt yoktur. Çeşitli ilaçlar denenir (L-Dopa, dopamin agonistleri). Bir miktar yanıt alınabilen ilaçlar ise Amantadin, Tizanidin, L-thro 3-4-dihidroksi fenilserin, L-5 hidroksitriptamindir.³

Sonuç olarak biz bu vaka ile etyolojisi heterojen olan YBY'nin birçok hastalıkla birliktelik gösterebilmesine rağmen izole bir sendrom olarak da karşımıza çıkabileceğini, klinik olarak tanımlanmasında ve isimlendirilmesinde halen karışıklıklar olduğunu vurgulamak istedik. İleride yapılacak çalışmalarda daha net klinik tanımlamalar ve tanının patolojik olarak da doğrulanabilmesi ile bu karışıklıkların giderilebileceği, bu sendromun daha iyi tanınabileceği ve bunun da klinisyenlerin işini kolaylaştırabileceğini düşünüyoruz.

KAYNAKLAR

1. Nutt JG, Marsden CD, Thompson PD. Human walking and higher-level gait disorders, particularly in the elderly. *Neurology* 1993;43:268-279.
2. Factor SA, Jennings DN, Molho ES, Marek KL. The natural history of the syndrome of primary progressive freezing gait. *Arch Neurol* 2002;59:1778-1783.
3. Myers BH, Scott BL. A case of combined orthostatic tremor and primary gait ignition failure. *Clin Neurol Neurosurg* 2003;105:277-280.
4. Rascol O; Fabre N; Brefel-Courbon C; Montastruc J L. The pharmacologic treatment of gait ignition failure. *Advances in Neurology* 2001;87:255-264.
5. Atchinson PR, Thompson PD, Frackowiak RSJ, Marsden CD. The syndrome of gait ignition failure: a report of six cases. *Mov Disord* 1993;8:285-292.

6. Fabre N, Brefel C, Sabatini U, Celsis P, Montastruc JL, Chollet F, et al. Normal frontal perfusion in patients with frozen gait. *Mov Disord* 1998;13:677-683.
7. Quinn NP, Luthert P, Hanovar M, Marsden CD. Pure akinesia due to Lewy body disease: a case with pathology. *Mov Disord* 1989;4:85-89.
8. Demirkıran M, Bozdemir H, Sarica Y. Vascular parkinsonism: a distinct, heterogeneous clinical entity. *Acta Neurol Scand* 2001;104:63-67.
9. FitzGerald PM, Jankovic J. Lower body parkinsonism: evidence for vascular etiology. *Mov Disord* 1989;4:249-260.
10. Tolosa ES, Santamaria J. Parkinsonism and basal ganglia infarcts. *Neurology* 1984;34:1516-1518.
11. Winicates J, Jankovic J. Clinical correlates of vascular parkinsonism. *Arch Neurol* 1999;56:98-102.
12. Sibon I, Fenelon G, Quinn NP, Tison F. Vascular parkinsonism. *J Neurol* 2004;251:513-524.
13. Hanyu H, Tanaka Y, Asano T, Sakurai Iwamoto T, Takasaki M. Parkinsonism in patients with subcortical arteriosclerotic encephalopathy: A magnetic resonance imaging study. *Geriatrics and Gerontology International* 2002;2:30-35.