

İzole Sabit Distonilerden Yumruk El Sendromu: Olgu Sunumu ve Literatürün Gözden Geçirilmesi / *Clenched Fist Syndrome; an Isolated Fixed Dystonia: A Case Report and Review of the Literature*

Nida Taşçılar, Süreyya Ekem, Aynur Başaran, Şenay Özdolap

Zonguldak Karaelmas Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji ve Fizik Tedavi & Rehabilitasyon Anabilim Dalı, ZONGULDAK

ABSTRACT

Clenched Fist Syndrome; an Isolated Fixed Dystonia: A Case Report and Review of the Literature

Scientific background: Fixed dystonia, is an immobile dystonic posture which could not return to neutral position at rest. Clenched fist syndrome, which is an isolated form of fixed dystonia of hands, could be confused with focal hand dystonia. Fixed dystonias could be seen in symptomatic dystonias (such as corticobasal degeneration, acquired basal ganglion disease), complex regional pain syndrome, and psychological movement disorder. The diagnosis of this kind of dystonias may be delayed and the treatment is difficult.

Objective: Our aim is to present a case with clenched fist syndrome, to discuss the differential diagnosis, treatment and to review of the literature.

Case: The patient is a 42-year-old woman with inability to use her right hand for 5 and left hand for 3 years. In physical examination, dorsum of the hands were oedematous, palms of the hands were macerated with

a bad odour, and unguis had a dystrophic appearance. In neurologic examination, clenched fists were observed. Voluntary and forced extension of the interphalangeal and metacarpophalangeal joints were impossible. After general anesthesia, passive extension of the hands were only minimal. Cranial, spinal magnetic resonance imaging and blood chemistry were within normal limits. In needle electromyographic study dystonic discharges were not observed. Multidisciplinary approach was performed in management.

Conclusion: In clenched fist syndrome or generally in fixed dystonias, invasive treatment modalities had to be avoided. Treatment modalities including physiotherapy, work-therapy, behavioural therapy, psychotherapy, botulinum toxin injection, medical treatment such as anticholinergics, benzodiazepine and antiepileptics should be performed by multidisciplinary approach after primary and secondary etiologies were eliminated. This means neurologist, physiotherapist, psychiatrist, dermatologist, and hand surgeon should work together when dealing such a patient.

Keywords: clenched fist syndrome, fixed dystonia, complex regional pain syndrome, psychogenic movement disorder

Yazışma Adresi/Address for Correspondence:

Dr. Nida Taşçılar
Zonguldak Karaelmas Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı Kozlu/ZONGULDAK
Tel: 0372 261 22 52 Faks: 0372 261 01 55
doga24@yahoo.com

Dergiyeye Ulaşma Tarihi/Received: 09.05.2008
Revizyon İstenme Tarihi/Sent for Revision: 17.05.2008
Kesin Kabul Tarihi/Accepted: 15.10.2008

Anahtar kelimeler: yumruk el sendromu, sabit distoni, kompleks bölgesel ağrı sendromu, psikojen hareket bozukluğu

Not: Bu olgu sunumu, 23-26 Nisan 2008, 7. Parkinson Hastalığı ve Hareket Bozuklukları Kongresi'nde poster olarak sunulmuştur.

Teşekkür: Prof. Dr. Cenk Akbostancı'ya terimlerin Türkçe karşılıklarındaki katkılarından ve değerli yorumlarından dolayı teşekkür ederiz.

ÖZET

Bilimsel zemin: İstirahatte nötral pozisyona dönmeyen, hareketsiz distonik postür olarak tanımlanan sabit distoninin ellerde görülen izole formu olan yumruk el sendromu (YES), fokal el distonisıyla karışabilir. Sabit distoniler; sekonder distonilerde (akkiz bazal ganglion hastalıklarında, kortikobazal dejenerasyonda), kompleks bölgesel ağrı sendromunda, psikojen hareket bozukluğunda karşımıza çıkabilir. Bu tip distonilerin tanı aşaması uzun, tedavisi de güç olmaktadır.

Amaç: Yumruk el sendromlu bir olguyu sunarak, ayırıcı tanısını ve tedavisini literatür eşliğinde tartışmayı amaçladık.

Olgu: Ellerin (sağı 5, solu 3 yıldır) kullanamama şikâyeti ile gelen, 42 yaşında kadın hastanın fizik muayenesinde, iki elin dorsal yüzünde gode bırakan ödem, palmar yüzünde maserasyon, fissür ve kötü bir koku, tırnaklarda trofik değişiklikler gözlemlendi. Nörolojik muayenede bilateral üst ekstremitelerde yumruk yapılmış el şeklinde fleksiyon postürü saptandı. Volenter ve zorlu ekstansiyona getirilemedi. Anestezi uygulandıktan sonra ellerde minimal pasif ekstansiyon sağlandı. Kranial ve spinal MR, biyokimya ve kan tetkikleri normal saptandı. EMG'de distonik aktivite gözlenmedi. Tedavide multidisipliner yaklaşım uygulandı.

Yorum: Sabit distonili ve dolayısı ile yumruk el sendromlu hastalarda primer ve sekonder sebepler ekarte edildikten sonra tanıya ve tedaviye yönelik invazif yaklaşımlardan kaçınılarak, fizyoterapi, iş-uğraşı tedavisi, kognitif davranışçı tedavi, psikoterapi, botulinum toksin uygulaması, antikolinergik, antiepileptik, benzodiazepinler gibi tedavileri içeren, nörolog, fizyoterapist, psikiyatrist, el cerrahi ve dermatoloğun katılımıyla multidisipliner bir yaklaşım gerçekleştirilmelidir.

GİRİŞ

Sabit (fikst) distoni; istirahatatta nötral pozisyona dönmeyen, hareketsiz distonik postür olarak tanımlanmaktadır.¹ İzole sabit distoni olarak tanımlanan durumun ellerde görülen formu yumruk el sendromu (clenched fist syndrome) olarak adlandırılmakta, genellikle fokal el distonisi ile karıştırılmaktadır.^{1,2}

Primer distonilerin özelliklerinden biri olmayan sabit distoniler, akkiz bazal ganglion hastalıkları veya kortikobazal dejenerasyon gibi nörodejeneratif hastalıklarda gelişen sekonder distonilerde gözlemlenebilir. Sabit distoniler donuk ekstremitel sendromu gibi distoniye benzeyen durumlarda veya mekanik sebeplere bağlı anormal postürlerde de gözlemlenebilir. Kompleks bölgesel ağrı sendromunun (KBAS) eşlik ettiği bir grup hastada da posttravmatik sabit distoni gelişebilir. Ancak hala izole sabit distoniden önce periferik bir yaralanma olsun veya olmasın organik mi yoksa psikojen mi olduğuna dair pek çok tartışma bulunmaktadır. Ayrıca bazı çalışmalarda sabit distoni, psikolojik bir durumun

parçası olarak yorumlanırken bazılarında ele tutulur bir neden bulunamamaktadır.¹ Bu yazıda sabit distonilerden olan yumruk el sendromu (YES) tanısıyla izlenen 42 yaşında bir kadın olgu ele alınarak sabit distoni nedenleri, ayırıcı tanısı, tedavi yaklaşımı literatürlerin eşliğinde tartışılacaktır.

OLGU

Olgumuz 42 yaşında kadın hasta, ailesi tarafından ellerini tam kullanamama, ev işlerine yardım edememe sebebiyle kliniğimize getirildi. 5 yıl kadar önce eşile tartışarak ayrıldıktan sonra sağ eli, aradan 2 yıl geçtikten sonra da sol eli yumruk şekline gelmiş ve parmaklarını uyurken bile açamamaya başlamış. Bu durumdayken kendi öz bakımını yapabiliyor ancak ev işlerine yardımcı olamıyormuş. Hasta, son bir yıldır özel işlerini yaparken ellerinin yorulduğunu, yorulmasına rağmen devam ettiği takdirde el hareketlerini kontrol edemediğini belirtti. Daha öncesinde bu şikâyetleri nedeniyle tedavi görmemişti. Ellerin durumundan kendisi değil, daha çok ailesi şikâyetçiydi. Daha önce herhangi bir ilaç kullanımı yoktu.

Sağda birinci falanks dışındaki tüm falankslarda metakarpofaringeal eklemlerde fleksiyon, distal interfaringeal eklemlerde ekstansiyon, ikinci falanks avuç içinde ve ulnar deviasyonda; solda tüm falankslarda metakarpofaringeal (MKF) eklemlerde fleksiyon, distal interfaringeal eklemlerde ekstansiyon, birinci falanks avuç içinde oppozisyon ve addüksiyondaydı. Pasif hareketler ellerde tüm eklemlerde, özellikle sağda ikinci solda birinci falanksda 3/4 oranında kısıtlı ve ağrılıydı. Taşma fenomeni, sensoriyel hile ve distraktibilite yoktu.

Fizik muayenesinde her iki elin dorsal yüzünde gode bırakan ödem vardı; palmar yüzünde ciltte nemlilik, maserasyon, fissür ve kötü bir koku mevcuttu. Cilt ekleri korunmuş olmakla birlikte, tırnaklar uzamış, sarı renkli mat ve palmar fasyaya penetre olmuştu (Şekil 1). Ciltte ısı, renk ve terleme değişikliği yoktu. Hastanın hikâyesinde ve muayenesinde hiperestezi, hiperaljezi ve allodini yoktu.

Nörolojik muayenesinde; kuvvet üst ekstremitelerde ve alt ekstremitelerde 5/5 düzeyinde olmakla birlikte üst ekstremitelerde distallerinde sabit distonik postüründen dolayı tam değerlendirilemedi. Anestezi altında yapılan muayenede eller pasif ekstansiyona minimal getirildi (Şekil 1).

Psikiyatrik muayenesinde hasta içe dönük ve çekingendi, göz temasından kaçınıyordu ve hastalığı ile ilgisiz görünümdeydi, sorulan sorulara isteksiz yanıt veriyordu. Fonksiyonel kapasitesi yüksekti. Şöyle ki, hasta kendi başına yemek yiyebiliyor, kıyafetlerini giyebiliyor ve yıkanabiliyordu. Ancak ev işlerine yardımcı olamadığını ifade ediyordu.

El ve el bileği grafilerinde benekli veya yaygın osteoporoz saptanmadı. Rutin biokimya, kan, periferik yayma, seruloplazmin, serum bakır ve 24 saatlik idrar bakır tetkikleri normal saptandı. Kranial ve spinal manyetik rezonans görüntüleme normaldi. İğne elektromyografisinde (EMG) istirahat ve pasif hareket sırasında lumbrical, volar interosseal ve fleksör digitorum superfisialis kaslarında çok nadir motor ünit potansiyelleri (MÜP) gözlemlendi.

Hastamızdaki el postürü "anormal el postürü değerlendirme skalasına" göre değerlendirildi. Buna göre istirahat ve pasif parmak ekstansiyonuyla en az iki eklemde %25'ten daha az (%10 kadar) düzelme olmasından dolayı "ciddi" sınıflamasına girdi.²

MMPI testinde depresyon ve psikopati puanları üst sınıra yakın olan hastanın IQ'su 50 saptandı.

Hasta, YES tanısı ile fizik tedavi ve rehabilitasyon programına alındı, venlafaxin 75 mg/gün, diazepam



Şekil 1. Anestezi altında muayenede: a) sağ el, b) sol el. Ellerin palmar yüzünde cilt nemli, masere, çatlak, tırnaklar uzun, sarı renkli, mat ve palmar fasyaya penetre görülüyor. Parmaklar pasif ekstansiyona minimal getirilebiliyor.

7,5 mg/gün ve bornaprin HCl 4 mg/gün başlandı; palmar enfeksiyon için topikal potasyum permanganat uygulandı. Multidisipliner (nöroloji, dermatoloji, psikiyatri, fizik tedavi & rehabilitasyon) takibe alınan hasta ilaçların başlanmasından 1 ay sonra değerlendirildiğinde ilaçlardan az da olsa yarar gördüğü saptandı. Ellerini spontan olarak ilk başvurudaki gibi yumruk el şeklinde tutmakla birlikte (Şekil 2a), istediği zaman parmaklarını anestezi altındaki kadar ekstansiyona getirebildiği (Şekil 2b), pasif ekstansiyon sırasında ağrının azaldığı, eldeki ödemin gerilediği, maserasyonların düzeldiği saptandı. 2 ay sonra tekrar değerlendirilmek istendiğinde artık ilaç kullanmadığını ve tedaviyi bırakmak istediğini belirtti.

TARTIŞMA

İzole sabit distoni sekonder distoniler içerisinde, yani akkiz bazal ganglion hastalıklarında, kortikobazal dejenerasyon gibi nörodejeneratif hastalıklarda, Parkinson hastalığının ileri dönemlerinde gözlenebilir.^{1,2} Sekonder distonilerin primer distonilerden bazı farkları vardır. Primer veya idiyoPATİK distoni mobildir; bazılarında harekete başlarken, bazılarında spesifik bazı işler yaparken görülebilir; duysal hilelerle anormal postür düzeltilebilir; taşma fenomeni vardır.¹

Sabit distonilerde ise, başlangıçta etkilenen uzvun nötral pozisyona döndürülebilme imkânı vardır, ancak sonrasında uzuv sabitleşmekte, katılaşmakta ve nötral pozisyona döndürmeye çalışılınca ağrı olmaktadır; anormal postüre etkili duysal hile yoktur; taşma fenomeni, aksiyon distonisi gözlenmemektedir. Tutulan kas grupları değişken olmakla birlikte ekstremitelerde başlangıcı sıktır, fokal kaldığı gibi



Şekil 2. 1 ay sonraki kontrol muayenesinde: a) ilk geldiğinde gözlenen postüre benzer spontan postür gözlenmekle birlikte, b) istemli olarak parmaklarını anestezi altındaki kadar ekstansiyona getirebildiği görülmektedir.

sıklıkla diğer kas gruplarına da yayılır.¹ Hastaların yarısından fazlasında distoninin aynı ekstremitenin proksimaline, karşı benzer ekstremiteye, aynı taraftaki diğer ekstremiteye yayıldığı gözlenmiştir. Bizim hastamızda YES şeklinde gözlenen sabit distoni, 2 yıl sonra karşı ele geçmiş, duysal hile ve taşma fenomeni gözlenmemiştir.

Günümüzde semptomatik distoni nedenleri bulunmuyorsa sabit distoninin psikolojik hastalıkların bir parçası olduğu görüşü kabul görmektedir. Ancak bu hastalarda psikojen hareket bozukluğu kriterlerinden olan distraktibilite gözlenmemektedir. Psikojen distoni sıklıkla kadınlarda gözlenir, genç yaşta başlar, karakteristik olarak alt ekstremitelerden başlayıp diğer vücut bölümlerine yayılır; duysal hileler, taşma fenomeni, uygun ilaç tedavisine yanıt yoktur; anatomik olarak açıklanamayan duysal bozukluklar vardır.¹ Sabit distoni hastaları psikojen distoni veya somatizasyon bozukluğu kriterlerine uyan hastalardır. Nitekim bizim hastamızda da sekonder distoni nedenleri gerek klinik gerekse de yapılan tetkiklerle dışlanmış ve YES ile ortaya çıkan sabit distoninin altında yatan sebebin öncelikle KBAS'ye (kozalji-distoni sendromu) veya psikojen nedenlere sekonder geliştiği düşünülmüştür.

YES'de anormal postürle birlikte diğer hareket bozuklukları, duysal bozukluklar ve KBAS özellikleri olan allodini/hiperpati, trofik ve sudomotor değişiklikler, ısı ve renk değişiklikleri hastaların %44'ünde gözlenirken, hastaların sadece %20'si KBAS kriterlerini karşılamaktadır. Hem sabit distonide hem de KBAS'deki posttravmatik distonide ipsilateral, aksiyal, kontrateral kaslara yayılım vardır.¹

KBAS'nin tanısı yaygın olarak Uluslararası Ağrı Çalışma Derneği'nin [International Association for the Study of Pain (IASP)] klinik kriterlerinden yararlanılarak konmaktadır.³ Bu kriterler yeterince sensitif olmakla birlikte, geçerlilik çalışmalarına göre KBAS tanısı gerçekte olduğundan çok konmaktadır. Bu nedenle KBAS'nin tanısında sensitiviteyi kaybettirmeden spesifiteyi önemli ölçüde arttıran

KBAS için revize edilmiş tanısal kriterler önerilmektedir.⁴

Somatoform hastalık veya psikojen distoni kriterlerini dolduran hastalarda, KBAS özellikleri görülmüştür. Mesela opiatla intihar sonrası mani geliştiren bir hastada anormal postürle birlikte KBAS bulguları da yok olmuştur ki, bu durum da anormal postürün psikojen olduğunu destekleyen bir bulgudur.¹ Çoğu KBAS olan hastada sıklıkla depresyon ve anksiyete gibi önemli psikolojik sorunlar mevcuttur. Ağrı ile ilişkili semptomlar nedeniyle hastalar çeşitli psikiyatrik başa çıkma metotları geliştirebilirler. Bu başa çıkma metotları nedeniyle KBAS'nin etyolojisinde çeşitli psikiyatrik faktörlerin rol aldığı ve bu sendromun psikiyatrik bir hastalık olduğu düşünülmüştür. Ayrıca anksiyete ve stres nosisepsiyonu arttırdığı için relaksasyon ve antidepresan tedavinin ağrının kontrolünde yararlı olması da bu görüşü desteklemektedir.⁵ Ancak KBAS'nin psikolojik bir durum olduğu ile ilgili herhangi bir kanıt yoktur. Yani KBAS'de mevcut olan ağrı, çeşitli psikiyatrik problemlere neden olabilirken bunun aksini ispatlayacak çalışmalara ihtiyaç vardır.⁶ Bizim hastamızda da pasif eklem hareket açıklığı muayenesinin ağırlı olması, el sırtında ödemin olması, yumuşak doku kontraktürlerinin olması, motor disfonksiyonun olması ve tırnaklarda distrofik değişikliklerin olması KBAS'yi düşündürmektedir, ancak hikâye ve muayenesinde spontan ağrı olmaması, hiperestezi, hiperaljezi ve allodininin olmaması, ciltte ısı, renk ve terleme değişikliğinin olmaması nedeniyle KBAS için revize edilmiş tanı kriterlerini tamamlamadığı için KBAS tanısından uzaklaşmıştır.⁴ Elin volar yüzündeki değişiklikler ise bu bölgenin lokal enfeksiyonuna bağlanmıştır.

Psikojen distoni tanısı Fahn ve Williams tarafından kesinlik derecelerine göre: a) dokümente edilmiş; b) klinik olarak kanıtlanmış; c) mümkün; d) olası olarak sınıflandırılmıştır.⁷ İlk iki kategori 1995'te Williams tarafından "klinik kesin" kategorisi altında birleştirilmiştir. Bizim hastamız "klinik olarak kanıtlanmış" veya yeni tanımıyla "klinik kesin" psikojen distoni kriterlerine uymaktadır.^{1,8}

1978'de Wallace ve Fitzmorris; SHAFT sendromunu tanımlamıştır.⁹ SHAFT kelimesi sırasıyla "üzgün, saldırgan, endişeli, sinirli, inatçı" kelimelerinin İngilizce karşılıkları olan "sad, hostile, anxious, frustrated, tenacious" kelimelerinin baş harflerinden oluşturulmuştur.^{9,10} 1980 yılında Simmons ve Vasile ve ardından Graham, yumruk el sendromunu (the clenched fist syndrome), SHAFT sendromunun alt kategorisi olarak tanımlamıştır.^{10,11}

Sabit distoniyle başvuran hastalarda distoni başlangıcından önce yaralanma (yumuşak doku travması, uzuv aşırı kullanımı, kırık, ağrıya yönelik ameliyat gibi) öyküsü, distonin başlangıcıyla psikolojik stresör, psikoterapi tedavisi veya affektif bozukluk, disosiyatif bozukluk, somatizasyon bozukluğu gibi psikiyatrik hastalıklar arasında bariz zaman ilişkisi bulunmaktadır. %10'unda ise hiçbir presipitan olay saptanmamıştır.¹

Literatürde, YES'ye de posttravmatik stres bozukluğu, depresyon, kişilik bozukluğu, nevrotik bozukluk ve psikoz gibi bazı psikiyatrik hastalıkların eşlik ettiği bildirilmiştir.^{1,12} Bu kişilerin psikolojik testlerinde sinirlilik olduğu gibi, defansları fakir bireylerdir.^{11,12} Bizim hastamızda da YES gelişimiyle psikolojik travma arasında zamansal ilişki bulunduğu gibi, MMPI testinde depresyon ve psikopati skalaları yüksek saptanmıştır.

Distonik YES'nin altında yatan patofizyoloji tam anlaşılammıştır.² Sabit distoni ile başvuran tüm hastalarda harekette ciddi kısıtlılık bulunmaktadır. Anestezi altında sıklıkla hareketin kısıtlılığı tamamen ortadan kalkmaktadır, ancak interfaringeal eklem ekstansiyonunda hafif kısıtlılık olabilir.^{1,11,12} Fakat YES uzun süredir varsa kontraktürlere bağlı sekonder değişiklikler olur ve tam açıklık olmaz.¹² Nitekim bizim hastamızda anestezi altında parmaklarda MKF eklemden minimal ekstansiyon yapılabilmıştır ki, bu durum da kısıtlılığın kontraktürlere bağlı geliştiğini gösterebilir.

Sabit distoninin kas kontraksiyon ve kontraktürlerinin bir kombinasyonu olduğuna inanılmaktadır.

Kontraktürler genellikle 12 ay gibi oldukça kısa sürede gelişirler.² EMG yardımıyla kontraktüre neden olan yumuşak doku değişiklikleri ile kas kontraksiyonunun ayrımı mümkün olmaktadır. EMG'de hastaların istirahatteki, pasif hareket ve aktif hareket (parmakların ve bileğin ekstansiyon ve fleksiyonu) sırasındaki kas EMG aktivitesine bakılmaktadır.² Sabit distonili hastaların EMG'sinde etkilenmiş kaslarda aktif kontraksiyon gözlenmiştir. Kontraktür gelişenlerde aktif kontraksiyon çok azdır, sürekli motor ünit aktivitesi yoktur.¹ EMG'de, YES'de ve KBAS'de istirahatte normal bulgular varken, pasif ekstansiyonda psikojen YES parmak fleksörlerinde volanter kontraksiyon gözlenir.¹² Bizim hastamızın EMG'sinde istirahatte ve pasif hareket sırasında nadir MÜP gözlenmiş, çok ileri seyrelme saptanmıştır.

Bu bulgu bize kas kontraksiyonuyla birlikte ileri kontraktür gelişmiş olduğunu göstermiştir. Kontraktür gelişimi botulinum toksin uygulaması için negatif bir faktördür. Ancak kontraktürler gelişmiş dahi olsa botulinum uygulaması ağırlı spasmları azaltmakta, kas uzunluğunu sağlamakta ve ciddi YES gelişiminin önüne geçmektedir.²

YES'nin ve diğer vücut bölgelerini tutan sabit distoninin tanısının konması kadar, tedavisi de güçtür. 4,5 yıl süreyle bu tür hastaların izlendiği bir çalışmada psikoterapi dahil pek çok tedavinin başarısız olduğunu gösterilmiştir.¹³ Tedaviye direnç göstermesi bu sendromun özelliklerinden biri olarak bildirilmiştir. Hastayla doktor arasında pozitif ilişkinin olması tedavinin başarılı olmasını sağlar.¹² Bazı çalışmalarda hastanın konfrontasyonunun kontr- endike olduğu belirtilmektedir.¹³

Bu hastaları içeren geniş çaplı bir çalışmada hastaların sadece %8'inde tam düzelme, %20'sinde kısmi düzelme gözlenmiştir.¹ Depresyonun gözleendiği hasta grubu, semptomlarda düzelmenin gözleendiği tek gruptur.¹²

YES'de fonksiyon kaybı, ağrı ve kötü el hijyeninin yol açtığı avuç içi enfeksiyonlar asıl ilişkili problemlerdir ve düzeltilmeye çalışılmalıdır.^{1,2,14}

Tedavide el germe egzersizlerini de içeren fizik tedavi tüm hastalara önerilmektedir. Uygulanan tedaviden yarar kriterleri: 1. fonksiyonun düzelmesi; 2. postürün düzelmesi; 3. kas gevşemesi; 4. palmar hijyenin sağlanması; 5. ağrının geçmesi kriterlerine bakılarak değerlendirilmektedir.² Tıbbi tedavi genellikle başarısızdır, lomber spinal blok, sempatektomi, tibial sinir nörolizi, ortopedik operasyonlar gibi invasiv yaklaşımlar hiçbir hastaya yararlı olmadığı gibi, hastanın ikincil kazançlarına hizmet ederek prognozu daha da kötüleştirilmektedir.^{1,10} Botulinum toksini, antikolinerjikler, baklofen, benzodiazepinler, opiatlar, anti-epileptikler, nöroleptikler, antidepressanlar, transkutanöz elektriksel sinir uyarımı denenebilir. Kesin yarar gördüğüne ait delil varsa uzun süreli olarak bu ilaç tedavileri uygulanmalıdır. Ancak spontan remisyonlar da gözlenebilir.¹

Kısaca, bu hastalıkta tanıya ve tedaviye yönelik invazif yaklaşımlardan kaçınılarak fizyoterapi, iş-uğraşı tedavisi, kognitif davranışçı tedavi, psikoterapiyi de içeren; nörolog, fiziyatrist (fizik tedavi uzmanı), psikiyatrist, el cerrahı ve dermatoloğun katılımıyla multidisipliner bir yaklaşım gerçekleştirilmelidir.^{1,2,10,12}

Bizim hastamızda multidisipliner yaklaşım gerçekleştirilmiş, tedaviye yanıt kontraktürlerin izin verdiği ölçüde olmuştur.

Sonuç olarak, hastanın elinde abartılı ve klinik tabloyla uyumsuz fonksiyon kayıpları varsa, tedaviden beklenen sonuç alınamıyorsa veya sık doktora gitme ve aşırı ilaç kullanımı öyküsü varsa; primer ve sekonder sebepler ekarte edildikten sonra mutlaka sabit distonili ve dolayısı ile yumruk el sendromlu hastalar psikiyatrik veya somatoform hastalık yönünden araştırılmalı ve psikojen distoni tanısı akla gelmelidir. Sebep tam aydınlatılamıyorsa veya psikojen bozukluk saptanamamış olsa bile, bu hastalara tedavide mutlaka multidisipliner yaklaşılmalıdır.¹

KAYNAKLAR

1. Schrag A, Trimble M, Quinn N, Bhatia K. The syndrome of fixed dystonia: an evaluation of 103 patients. *Brain* 2004;127:2360-2372.
2. Cordivari C, Misra VP, Catania S, Lees AJ. Treatment of dystonic clenched fist with botulinum toxin. *Mov Disord* 2001;16:907-913.
3. Harden RN, Bruehl SP. Diagnosis of complex regional pain syndrome: signs, symptoms, and new empirically derived diagnostic criteria. *Clin J Pain* 2006;22:415-419.
4. Harden RN, Bruehl S, Stanton-Hicks M, Wilson PR. Proposed new diagnostic criteria for complex regional pain syndrome. *Pain Med* 2007;8:326-331.
5. Bruehl S, Chung OY. Psychological and behavioral aspects of complex regional pain syndrome management. *Clin J Pain* 2006;22:430-437.
6. Harden RN, Rudin NJ, Bruehl S, Kee W, Parikh DK, Kooch J, Duc T, Gracely RH. Increased systemic catecholamines in complex regional pain syndrome and relationship to psychological factors: a pilot study. *Anesth Analg* 2004;99:1478-1485.
7. Fahn S, Williams DT. Psychogenic dystonia. *Adv Neurol* 1988;50:431-455.
8. Williams DT, Ford B, Fahn S. Phenomenology and psychopathology related to psychogenic movement disorders. *Adv Neurol* 1995;65:231-257.
9. Wallace PF, Fitzmorris Jr CS. The S-H-A-F-T Syndrome in the upper extremity. *J Hand Surg [Am]* 1978;5:492-494.
10. Graham WP, Shearer AW, Mackay DR, Santo J, Stratis JP. SHAFT syndrome revisited. *Ann Plast Surg* 1999;42:411-417.
11. Simmons BP, Vasile RG. The Clenched fist syndrome. *J Hand Surg [Am]* 1980;5:420-424.
12. DW, Walker SE. The clenched fist syndrome. A psychiatric syndrome mimicking reflex sympathetic dystrophy. *Arthritis Rheum* 1995;38:57-60.
13. Louis DS, Lamp MK, Greene TL. The Upper extremity and psychiatric illness. *J Hand Surg [Am]* 1985;10:687-693.
14. Balakrishnan C, Bradt LM, Sylora RL, Kavali CM. Hand infection associated with clenched fist syndrome in residents of long-term care facilities. *J Psychosoc Nurs Ment Health Serv* 2002;40:16-19. (Özet)