

MULTİ SİSTEM ATROFİ
MULTİPLE SYSTEM ATROPHY
M. Kemal DEMİRKIRKAN

Afyon Kocatepe Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Nöroloji AD, AFYON

ÖZET: Multi Sistem Atrofi ekstrapiramidal, serebellar ve otonomik semptomların herhangi bir kombinasyonu ile karakterize, sporadik olarak oluşan, ilerleyici bir nörodejeneratif hastalıktır. Bu makalede yaklaşık dört yıl önce hareketlerde yavaşlama, mimiklerde azalma, unutkanlık şikayetleri başlayan ve bu şikayetlere peltek konuşma, yürüme güçlüğü ve dengezsizlik eklenen 78 yaşındaki erkek hasta literatür eşliğinde tartışıldı.
[Anahtar Kelimeler: Multi Sistem Atrofi, klinik]

ABSTRACT: Multiple system atrophy is a progressive neurodegenerative disease occurring sporadically and characterized extrapyramidal, cerebellar, and autonomic symptoms in any combination. In this case report, a 78 years old male patient admitted to neurology department with many serious complaints was discussed in the light of relevant literature. His complaints include bradykinesia, hypomimia and impaired memory appeared first, 4 years ago and dysarthria and ataxia having developed since then.
[Key Words: Multiple System Atrophy, clinic]

GİRİŞ

Multi Sistem Atrofi (MSA) otonomik yetmezlik, ekstrapiramidal hastalıklar ve serebellar bozukluklar veya bunların kombinasyonları ile karakterize, erişkin yaşta başlayan, ilerleyici, sporadik bir hastalıktır (1). Daha önce striatonigral dejenerasyon (SND), sporadik olivopontoserebellar atrofi (OPCA) ve Shy-Drager sendromu (SDS) başlıkları altında toplanan durumların tümünü kapsayan ve ekstrapiramidal, kortikospinal, serebellar ve otonomik semptom ve bulguların birlikteliğinden oluşan hastalıklara MSA denmektedir (2).

Parkinson polikliniklerinden takip edilen hastaların gerçekte %5-10'unun MSA olduğu bildirilmektedir (3). Ancak MSA insidans ve prevalansı hakkında yeterli bilgi yoktur. Parkinson hastalığı insidansının 20/100.000 olduğu (4) göz önüne alındığında MSA nadir bir hastalıktır

Bu makalede, OPCA tipi MSA saptanan 78 yaşındaki hasta, zengin semptomatolojisi ve hastalığın nadir görülmesi nedeniyle literatür eşliğinde tartışılmıştır.

OLGU

78 yaşında erkek hasta, 4 yıl önce başlayan ve ilerleme gösteren hareketlerde yavaşlama, yürüme güçlüğü, yüzde donukluk ve unutkanlık şikayetleriyle polikliniğimize başvurdu. Hastada ilk olarak hareketlerde ve konuşmada yavaşlık başladığı, konuşma sırasında cümlenin sonunu getirmediği ve peltek konuştuğu; son dönemde konuşma bozukluğu ilerleyen hastanın konuşmasının güç anlaşılır hale geldiği, güçlük ve dengezsiz yürüyebildiği öğrenildi. Başlangıçta isim hatırlamakta güçlük çeken hastanın 6 aydan beri konuştuğunu hatırlamadığı, tekrar tekrar aynı şeylerden bahsettiği ifade edildi. Hasta tetkik ve tedavi amacıyla kliniğimize yatırıldı.



Şekil 1: Hastanın Yukarı (A) ve Aşağı (B) bakışları

Özgeçmişinde hipertansiyon olan hasta düzensiz ilaç kullanıyordu. Soygeçmişinde yeğeninde Alzheimer tipi demans olduğu, ailede benzer hastalık hikayesi olmadığı öğrenildi.

Bilinci açık, kooperasyonu kısıtlı, sistemik muayeneleri doğaldı. Mini Mental durum testinden 30 üzerinde 15 puan aldı. Sağ elini kullanan hastanın konuşması ileri derecede dizartrik, anlaması tamdı. Hipofonisi olan hastada monoton, hipokinetik konuşma ve ekolali mevcuttu. Apraksi, agnozi saptanmadı. Kranial alan muayenesinde gözler spontan orta hatta, pupil çapları 3 mm, IR: ++ idi. Baş hareketiyle takip yapan hastada vertikal göz hareketleri yaptırılmadı, horizontal göz hareketlerinde kısıtlılık saptandı (Şekil-1). Vertikal optokinetik takip yapamayan hastada horizontal optokinetik takip yavaşlamıştı. Yüzeysel duyu muayenesi normal, üst ve alt ekstremitelerde bilateral vibrasyon ve derin ağrı duyusunda azalma saptandı, pozisyon duyusu normaldi. Bilateral el ve ayak bileklerinde dışı çark rijiditesi, bradikinezi, bradimimi saptandı. Tremoru yoktu. Glabella refleksi (+), postür refleksi (-), Palmo-mental refleksi (++) idi. Oturma dengesi normal olan hasta antefleksiyon postüründe, küçük adımlarla, güvensiz yürüyordu, yürüme sırasında eşlik eden kol hareketleri gözlenmedi. 5-6 adımda dönüş yapabiliyordu. Serebellar sistem muayenesinde üst ekstremitelerde bilateral dismetri ve disdiadokokinezi saptandı. Otonom sinir sistemi muayenesinde konstipasyon ve libido kaybı saptanan hastada ortostatik hipotansiyon saptanmadı. Adımlayarak yürüme bozuk, provake romberg testi pozitif saptandı.

Rutin biyokimya tetkikleri, ürogram, sedimantasyon, tiroid ve karaciğer fonksiyon testleri, EKG, Akciğer grafisi normaldi. Hemogramda; Hgb: 13,7, Hct: 41,7 MCV: 99,9; B 12: 156 pg/ml, Folik Asit: 6,1 ng/ml saptandı. Periferik yaymada parçalı hakimiyeti ve 3'den fazla 5 loblu parçalı hücre gözlemlendi. Anal sfinkter elektromyografisi (EMG) ve BAEP normal bulundu.

Kranial Bilgisayarlı Tomografi ve Manyetik Rezonans incelemesinde (MRI) hafif kortikal ve serebellar atrofi gözlemlendi.

TARTIŞMA

İlk kez 1969 yılında Graham ve Oppenheimer tarafından tanımlanan MSA tablosunda ekstrapiramidal, serebellar, otonom ve piramidal sistemlerle ilgili semptomlar tek tek ya da kombinasyonlar halinde gözlenmektedir (5). Otopsi yapılmış hastalarda patolojik olarak Striatum, S.Nigra, locus seruleus, inferior olivalar, pontin nükleus, dorsal vagal nükleus, serebellum'da Purkinje hücreleri, spinal kordda intermediolateral hücre kolonları ve Onuf nükleusunda hücre kaybı ve gliosis ile nöronal intrasitoplazmik ve intranükleer argirofirik inklüzyonlar gözlenmektedir (6).

Başlangıç yaşı, tremor gözlenmemesi veya tremorun hafif, postural özellikte olması, erken dönemde düşmeler ve denge bozuklukları, simetrik tutulum, hızlı ilerleyici seyir, ek nörolojik bulguların olması ve en önemlisi L-Dopa tedavisine cevapsızlık Parkinson hastalığından ayıran temel özelliklerdir (3).

MSA semptomlarının başlangıcı genellikle 6. dekat olmakla birlikte nadiren 4. dekatta şikayetleri başlayan vakalar bildirilmiştir (7). Wenning ve ark'larının serisinde otonomik disfonksiyon başlangıç özelliği olarak bildirilmekte ve vakaların %97'sinin hastalığın geç dönemlerinde bu şikayetten yakındığını bildirmektedir. En sık otonomik disfonksiyon semptomu erkeklerde impotans, kadınlarda üriner inkontinanstır (8).

Parkinson tipinde ekstrapiramidal bozukluklar %46 başlangıç semptomu olmakta ve vakaların %91'inde görülmektedir. Akinezi, rijidite baskın özellikler olurken tremor daha seyrek (%29) gözlenmektedir (8).

Serebellar semptomlar ileri dönemdeki hastaların %47'sinde ortaya çıkmaktadır. OPCA tipinde ataksik yürüyüş ve serebellar bulgular ön plana çıkar. STN tipinde piramidal disfonksiyon ve myoklonus daha sık gözlenmektedir (8).

MSA'lı hastalarda nöropsikiyatrik fonksiyon bozukları bildirilmiştir (9). Baskın nörolojik özelliklerin dışında hastalarda periferik nöropati, uyku bozuklukları, depresyon, emosyonel labilite, olfaktor disfonksiyonu, pozisyon ve vibrasyon duyunda bozulma gibi bulgular saptanabilir.

MSA tanısında kranial Bilgisayarlı Tomografide serebellum ve ponsta atrofi gözlenirken MRI'da ilave olarak T2 ağırlıklı sekanslarda putaminal hipointensite gözlenir (3,10,11). Pozitron emisyon tomografide striatum ve frontal loblarda flurodeoksiglukoz hipometabolizmasının saptanması tanıya yardımcıdır (3,4). Anal sfinkter EMG'si sakral motor nöronlardaki Onuf nükleus'undaki selektif dejenerasyonu gösterir (5,12). MSA tanısında anal sfinkter EMG'sinin duyarlılığının %80, özgülüğünün %70 olduğu bildirilmektedir (13,14). Kantitatif EMG tetkikleriyle sfinkter kasında reinnervasyonunun gösterilmesinin MSA'yi Parkinson hastalığından ayırmada faydalı bir ayıraç olabileceği bildirilmektedir (12).

MSA'lı hastalarda bradikinezi, rijidite ve tremor tedavisinde L-Dopa kullanılabilir, ancak sıklıkla faydası sınırlıdır ve yüksek dozlar

kullanmak gereklidir (4). Dopamin agonisti ilaçlar etkisizdir. Otonomik bozukluklar için semptomatik tedavi önerilmektedir.

KAYNAKLAR

1. Committee of the American Autonomic Society and the American Academy of Neurology. Concensus statement on the definion of orthostatic hypotension, pure autonomic failure and multiple system atrophy. *Neurology* 46: 1470-1479, 1996.
2. Quinn N: Multiple system atrophy-the nature of the beast. *J Neurol Neurosurg Psychiatry, Special Suppl.* 78, 1989.
3. Jankovic J, Tolosa E. Parkinson's Disease and Movement Disorders; In Sid Gilman. *Multiple System Atrophy*, Williams & Wilkins. 3rd edition. 245-262, 1993.
4. Rowland LP. *Merritt's Neurology; In Parkinsonism*, 10th edition. 114; 679-693, 2000.
5. Vodusek DB. Sphincter EMG and differential diagnosis of multiple system atrophy. *Mov Disord* 16: 600-607, 2001.
6. Papp MI, Lantos PL. Accumulation of tubular structuresin oligodendriogial and neuronal cells as the basic alteration in multiple system atrophy. *J Neurol Sci* 107: 172-176, 1992.
7. Sima AAF, Caplan M et al. Fulminant multiple system atrophy in a young adult presenting as motor neuron disease. *Neurology* 43: 2031-2035, 1993.
8. Wenning GK, Ben-Shlomo Y et al. Clinical features and natural history of multiple system atrophy; an analysis of 100 cases. *Brain* 117; 835-845, 1994.
9. Meco G, Gasparini M. et al. Attentional functions in multiple system atrophy and Parkinson's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 60: 393-398, 1996.
10. Victor M, Ropper AH. *Principle of Neurology; Degenerative disease of the nervous system.* 7th Edition. 39; 1136-1138, 2001.

11. Bhattacharya K, Saadia D, Eisenkraft B et al. Brain magnetic resonance imaging in multiple-system atrophy and Parkinson disease: a diagnostic algorithm. Arch Neurol 59: 835-42, 2002.
12. Nahm F, Freeman R. Sphincter electromyography and multiple system atrophy. Muscle Nerve 28: 18-26, 2003.
13. Tison F, Arne P, Sourgen C et al. The value of external anal sphincter electromyography for the diagnosis of multiple system atrophy. Mov Disord 15: 1148-1157, 2000.
14. Lee Ea, Kim BJ, Lee WY. Diagnosis of multiple system atrophy with greater accuracy: combined analysis of the clonidine-growth hormone test and external anal sphincter electromyography. Mov Disord 17: 1242-1247, 2002.

Yazışma Adresi:

Yrd. Doç. Dr. M. Kemal Demirkıran
AKÜ Tıp Fakültesi Nöroloji A.D.
İsmet İnönü Bulvarı, AFYON
Tel: 0.532.382 77 13