

# Kortikobazal Gangliyonik Dejenerasyon Habercisi: İlerleyici Konuşma Apraksisi

## Corticobasal Ganglionic Degeneration Indicator: Progressive Speech Apraxia

Erkan Kaya, Cengiz Kaplan\*, Bilge Yılmaz\*\*

Bursa Asker Hastanesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Servisi, Bursa, Türkiye

\*Bursa Asker Hastanesi, Nöroloji Servisi, Bursa, Türkiye

\*\*Gülhane Askeri Tıp Akademisi, TSK Rehabilitasyon Merkezi, Ankara, Türkiye

### ÖZET

Kortikobazal dejenerasyon serebral korteks ve bazal gangliyon tutuluşuna ait klinik bulgularla seyreden nadir bir nörodejeneratif hastalıktır. En sık karşılaşılan formda asimmetrik yerleşimli parkinsonizm, ekstremitte distonisi ve apraksi bulunur. Sağ tarafta dışa basma şikayeti ile total diz artroplasti operasyonu sonrasında yürümenin ilerleyici bir şekilde tamamen kaybolması ve ilerleyici konuşma apraksisi ile kortikobazal dejenerasyon tanısı konulan bayan hastayı sunduk. (*FTR Bil Der 2012;15: 50-2*)

**Anahtar kelimeler:** Kortikobazal gangliyonik dejenerasyon, apraksi, afazi, rehabilitasyon

### ABSTRACT

Corticobasal degeneration is a rare progressive neurodegenerative disease characterized by clinical findings related basal ganglia and cerebral cortex damage. Major form includes asymmetric Parkinsonism, extremity dystonia and apraxia. We reported a case who diagnosed corticobasal ganglionic degeneration according to progressive imbalanced gait and progressive speech apraxia after total knee arthroplasty operation due to lateral step complain on the right side. (*J PMR Sci 2012;15: 50-2*)

**Keywords:** Corticobasal ganglionic degeneration, apraxia, aphasia, rehabilitation

### Yazışma Adresi Corresponding Author

Erkan Kaya

Bursa Asker Hastanesi Fiziksel Tıp ve  
Rehabilitasyon Servisi, Bursa, Türkiye

Tel.: +90 224 239 38 41

Faks.: +90 224 239 38 49

E-posta: doktorerkankaya@yahoo.com

Geliş Tarihi/Received: 17.11.2011

Kabul Tarihi/Accepted: 02.05.2012

23. Ulusal Fiziksel Tıp ve  
Rehabilitasyon Kongresinde  
sunulmuştur.

### Giriş

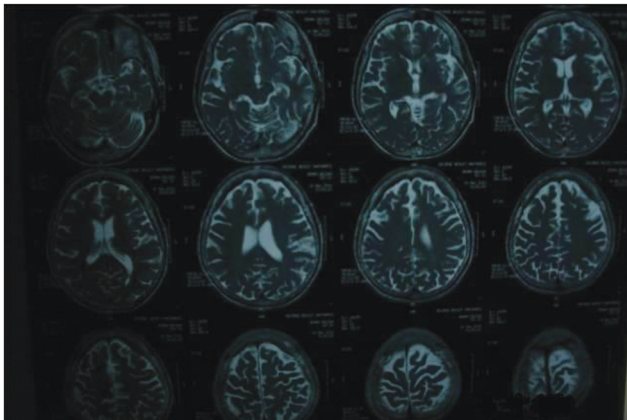
Kortikobazal dejenerasyon (KBD) nadir görülen serebral korteks ve bazal gangliyon tutulumuna ait bulgularla seyreden Parkinson artı sendromlardan birisidir (1). Ekstrapiramidal bulgu olarak parkinsonizm, ekstremitte distonisi ve postural instabilite görülür. Kortikal tutuluş olarak apraksi, kortikal duyuusal bozukluk, yabancı el sendromu sık görülür (2-4). En sık karşılaşılan bu bulgular dışında refleks miyoklonus, atetoz, orolingual diskinezi, göz ve gözkapağı hareketlerinde bozukluk,

dizartri, konuşma apraksisi, demans, hiperrefleksi, patolojik refleks gibi diğer nörolojik bulgular da görülebilir. Nadir görülen bir hastalık olması nedeniyle tanısı zor konulur. Biz burada ilerleyici konuşma bozukluğundan yola çıkılarak KBD tanısı konulan bir olguyu sunduk.

### Olgu

74 yaşında kadın hasta total diz artroplastisi sonrasında yürüyememe şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Yaklaşık 1 yıl önce

başlayan sağ ayakta dışa basma şikâyetleri ile gitmiş olduğu ortopedi uzmanı tarafından yapılan muayenesi sonrasında şikâyetlerinin dizinden kaynaklandığı söylenerek hastaya sağ diz Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG)'si çekilmiş. Lateral ve medial menisküsde evre 3 horizontal yırtık ve diz ekleminde yaygın dejeneratif değişiklikler nedeniyle total diz artroplasti ameliyatı yapılmış. Ameliyat sonrasında dışa basma şikâyetlerinde iyileşme olmamış, görmüş olduğu fizik tedavi programına rağmen ancak yürütle yürüebilecek duruma gelebilmiş. Ameliyat sonrasında hastada tutuk konuşma, yutma güçlüğü ve baş sallama şikâyetleri olmaya başlamış. Endoskopik değerlendirme ile yutma zorluğunu açıklayacak organik bir patolojiye rastlanmamış. İki aylık süre içerisinde, sağ alt ve üst ekstremitelerde kuvvet kaybı ile birlikte hareketlerde beceriksizlik görülmeye başlanmış. Ameliyattan 2 ay sonra kuvvet kaybı şikâyeti ile başvurduğu Nöroloji uzmanı tarafından beyin MRG si istenmiş ve Parkinsonizm tanısıyla L-dopa tedavisi başlanmış ancak herhangi bir yanıt alınamamış. Beyin MRG'si senil atrofi dışında normalmiş (Resim 1). Yine bu dönemde başka bir nöroloji uzmanı tarafından alt ekstremitedeki ilerleyici kuvvet kaybı tanısına yönelik lomber spinal MRG yapılmış ancak nöronal bası oluşturacak bir patolojiye rastlanmamış. Uygulanan tedaviye rağmen sağ üst ekstremitelerde hareketleri tama yakın kaybolmuş. Konuşmasında da belirgin düzeyde gerileme ve takılmalar olmaya başlamış. Yutma sorunlarının ilerlemesi ve tamamen bir kişinin bakımına muhtaç olmaya başlaması nedeniyle hastaya fizik tedavi ve rehabilitasyon önerilmiş. Hastanın yapılan ilk muayenesinde; şuuru açık ve oryantasyonu tamdı. Kooperasyon, sorulara kısa cümleler tarzındaydı. Tüm sorulara gülerken ve neşeli bir şekilde cevap veriyordu ancak konuşma miktarında belirgin azalma ve kelime bulma güçlüğü gözlemlendi. Ambulasyon tekerlekli sandalye ile sağlanıyordu, oturma dengesi kötüydü. Sağ omuz öne düşmüş duruyordu. Hasta yakının tanımladığı sağ kolda istem dışı kasılma muayene sırasında gözlenmedi. Sağ üst ekstremitelerde ideomotor apraksi, kortikal duyu bozukluğu (astereognazi, agrafestezi, abaragnozi) vardı. Sağda Hoffman ++, sağ ayakta aşıl klonusu, evre 2-3 spastisite mevcuttu. Taban cilt refleksi bilateral ekstansördü. Gaita ve idrar istemli ve kontrollüydü. Standardize mini mental test skoru 22/30 bulundu. Bu testteki alt skollara bakıldığında, oryantasyon 7/10, kayıt



Resim 1. Senil atrofi dışında normal beyin MRG

bellegi 3/3, dikkat 4/5, yakın bellek 2/3, lisan 6/9 olarak saptandı (5). Muayenede sağ üst ve alt ekstremitelerde kas kuvveti 3/5 idi. Hastanın tiroid ve karaciğer fonksiyon testleri, B12 vitamini, folik asit, kan elektrolitleri, tam kan, açlık kan şekeri düzeyleri normaldi. Hastanın yapılan sinir ileti incelemesi normal olup iğne EMG incelemede yaygın hafif derecede kronik nörojenik değişiklikler izlendi. Beyin MRG de senil atrofi görüldü. Hastaya günlük yaşam aktiviteleri egzersizleri, denge egzersizleri ve yürüme egzersizleri başlandı (6). Hastanın klinik takibinde ses çıkış hızı ve gücü giderek azaldı. Yutma zorluğu ilerleyen hasta katı gıdaları yutmada zorluk çekmesi nedeniyle sıvı mama takviyesine geçilerek ailenin de isteği doğrultusunda taburcu edildi.

## Tartışma

Aslında ilk defa 1817 yılında Charcot ve Parkinson tarafından fark edilen bu hastalara Hemiplejik Parkinson grubu adı verilmiştir. Günümüzdeki tam tanımı ise ilk kez 1967 yılında Rebeiz ve arkadaşları tarafından yapılmıştır (7). KBD; multisistem atrofi, supranükleer palsi ile birlikte Parkinson artı sendromlar içerisinde yer almaktadır. Altmış dekad ya da daha sonrasında ortaya çıkar. Kadın/erkek oranı eşittir. KBD de temel klinik özelliği asimetric başlaması ve son dönemlere kadar asimetric seyretmesidir. Ekstrapiramidal bulgu olarak parkinsonizm, ekstremitelerde distoni, postural instabilite vardır. Kortikal bulgu olarak apraksi, duyu bozukluk ve yabancı el sendromu siktir. Kortikal etkilenme bulguları olan apraksi ve duyu kaybı hastalık başlangıcından 1-3 yıl sonra ortaya çıkmaktadır (1,2,8). Hastalığın erken döneminde kognitif etkilenme nadiren görülebilir (8,9). Konuşma sorunları ve yutma güçlüğü ise hastalığın ancak ileri evrelerinde görülür (10,11). Hastamızda konuşma bozukluğunun erken evrelerde ortaya çıkmasına rağmen nöroradyolojik incelemelerinin normal olması KBD tanısının konulmasını güçleştirmiştir.

Etyoloji tam olarak bilinmemekle birlikte nörodejeneratif taupatiler grubundan bir hastalıktır. Taunun intronlarındaki mutasyon sonucunda izoformlarından birinin birikimi olur. Patolojide makroskopik olarak serebral atrofi vardır. Nöropatolojik incelemelerde asimetric frontoparietal kortikal atrofi, nöral atrofi ve gliyozis vardır. Anormal tau içeren astositik palklar görülür.

Günümüzde KBD tanısı için dışlama ve dahil edilme kriterleri tanımlanmıştır. Dışlama kriterleri olarak; erken demans, vertikal bakış perezisi, çeşitli otonom disfonksiyonlar, L-dopaya uzun süreli anlamlı yanıt, görüntüleme ile elde edilen bulguların farklı bir tanı düşündürmesidir. KBD tanısı için dahil edilme kriterleri ise; asimetric ilerleyici seyir, yüksek kortikal fonksiyon bozukluğu (apraksi, kortikal duyu kaybı veya ayna fenomeni), hareket bozukluklarında akinetik rijit tablo, L-dopa direnci, distoni ve miyoklonus olmasıdır (1, 2). Olgumuzda aşağı bakış perezisi, düşme atakları ve belirgin kognitif etkilenme olmaması nedeniyle progresif supranükleer palsiden; ortostatik hipotansiyon, inkontinans, serebellar ve piramidal bulguların olmaması nedeniyle multisistem atrofiden uzaklaşıldı. Asimetric ilerleyici seyir, konuşma ve motor apraksisi ve yabancı el sendromu ile L-dopa direncinin olması KBD tanısını destekledi.

Yapılmış çalışmalarda apraksi gelişiminden pariyetal lob ile frontal lob alanına ait motor girdiler arasındaki uyumsuzluk

sorumlu tutulmuştur (1,12). Hastamızın muayenesinde özellikle sağ üst ekstremitede kuvvet kaybı saptanmamasına rağmen motor fonksiyonların yerine getirilememesi apraksi olarak değerlendirildi. Konuşma bozukluklarının şekli santral sinir sistemi lezyonlarının ayrıca tanısında önemlidir. İlk muayenesinde kelime düzeyinde kooperasyon kurulabiliyorken 2 ay gibi bir kısa bir süre içerisinde ses çıkışının dahi kaybolması konuşma apraksisi olarak tanımlandı. Konuşmanın ilerleyici bir şekilde bozulması inme gibi akut bir etkilenmeden daha ziyade ilerleyici bir dejeneratif hastalık olabileceğini düşündürdü (13).

KBD'de patolojik gülme ve ağlama atakları da görülebilir (11). Bizim hastamızın da geçirmiş olduğu cerrahi müdahaleye ve engelli olarak yaşamaya başlamasına rağmen devamlı güler yüzlü olması endişeli olmaması başlangıç muayenesinde pozitif bir kişilik özelliği olarak değerlendirilmiştir. Ancak zaman içinde gülme ve özellikle ağlama ataklarının olması KBD'nin bir klinik özelliği olarak değerlendirildi. Hasta yakınlarının ifade ettiği ve önceki muayenelerinde spastisite olarak değerlendirilen sağ üst ekstremitede zaman zaman ortaya çıkan kasılmalar distoni olarak değerlendirildi (14).

KBD'de BT ve MR görüntülemelerinde genellikle klinik bulguların bulunduğu tarafın karşı tarafında belirgin asimetrik atrofi görülür (15, 16, 17). Asimetrik kortikal atrofi varlığı KBD'nin diğer nörodejeneratif hastalıklardan ayırımında oldukça önemlidir, bununla birlikte; hastalığın erken dönemlerinde bizim olgumuzda olduğu gibi görüntüleme normal olabilir (4, 18). Aynı zamanda MR bulgusu olarak hastamızda laküner enfarkt alanların olmaması ile Diabetes Mellitus gibi metabolik hastalıklardan da ayrılmıştır. Elektrofizyolojik çalışmalarda; EEG genelde hastalık başlangıcında normal olsa da hastalığın ilerleyen dönemlerinde nonspesifik asimetrik yavaşlama görülebilir. Sinir ileti çalışmalarında subklinik fokal veya jeneralize nöropati görülebilir. Bazı yayınlarda motor uyarılmış potansiyellerde uzama bildirilirken, bazılarında aynı yaş kontrol grupları ile fark bulunmamıştır (1). Nöropatolojik veriler kesin tanı için altın standart olarak kabul edilir. Postmortem histopatolojik incelemede anormal tau içeren astrositik plakların görülmesi KBD için patognomik değer taşımaktadır (19).

Karbidopa tedavilerinden olguların yalnızca %24'lük kısmı fayda görür. Bizim olgumuzda hasta L-dopa tedavisinden fayda görmemiştir (1). Bir aylık rehabilitasyon tedavisi sonunda hastanın oturma dengesinde, yürümesinde ve günlük yaşam aktivitelerindeki zorlukta belirgin bir azalma sağlanamadı. Hasta yakınları hastalık hakkında bilgilendirilerek yutma ve beslenme sorunlarının çözülmesi için ileri bir merkeze yönlendirilme yapılmıştır.

Litvan (20) ve arkadaşlarının yapmış oldukları çalışmada nöropatolojik tanıları belli olan 105 hasta nöroloji uzmanları tarafından değerlendirilmiştir. KBD tanısı açısından ilk vizite %35 gibi düşük bir sensivite bulunurken %99,6 gibi yüksek bir spesiflik bulunmuştur. KBD'li hastalara yanlış olarak en çok Progresif Supranükleer Palsi tanısı konulurken yanlış olarak KBD tanısı hiç konulmamıştır. Bizim hastamızda da doğru bir tanının başlangıçta konulmaması gereksiz cerrahi girişime neden olmuştur. Aynı zamanda hastanın şikâyetlerinde azalma da sağlanamamıştır. Bu da cerrahi müdahale kararı vermeden önce tam bir lokomotor sistem muayenesinin önemini göstermektedir.

Sonuç olarak KBD tanısı oldukça zor konulan bir nörodejeneratif hastalıktır. İlerleyici afazi bulgusu KBD tanısını kolaylaştırabilir. Tanın tam olarak konulabilmesi ve gereksiz sağlık harcamalarının önüne geçebilmek için tam bir lokomotor sistem muayenesi önemlidir.

## Kaynaklar

1. Bak TH, Hodges JR. Corticobasal degeneration: clinical aspects. *Handb Clin Neurol* 2008; 89: 509-21.
2. Wadia PM, Lang AE. The many faces of corticobasal degeneration. *Parkinsonism Relat Disord* 2007; 13 Suppl 3: 336-40.
3. Mavioglu H. Kortikobazal dejenerasyon: Olgu sunumu ve gözden geçirme. *Demans Dergisi* 2003;3: 112-16.
4. Tiwari D, Amar K. A case of corticobasal degeneration presenting with alien limb syndrome. *Age Ageing* 2008; 37: 600-1.
5. Güngen C, Ertan T, Eker E, Yaşar R, Engin F. Standardize mini mental test'in Türk toplumunda hafif demans tanısında geçerlik ve güvenilirliği. *Türk Psikiyatri Derg* 2002;13(4): 273-81.
6. Kawahira K, Noma T, Iiyama J, Etoh S, Ogata A, Shimodozono M. Improvements in limb kinetic apraxia by repetition of a newly designed facilitation exercise in a patient with corticobasal degeneration. *Int J Rehabil Res* 2009; 32: 178-83.
7. Rebeiz JJ, Kolodny EH, Richardson EP. Corticodentatonigral degeneration with neuronal achromasia: a progressive disorder of late adult life. *Trans Am Neurol Assoc* 1967; 92: 23-6
8. Litvan I, Agid Y, Goetz C, Jankovic J, Wenning GK, Brandel JP et al. Accuracy of the clinical diagnosis of corticobasal degeneration: A clinicopathologic study. *Neurology* 1997; 48: 119-25.
9. Ling H, O'Sullivan SS, Holton JL, Revesz T, Massey LA, Williams DR et al. Does corticobasal degeneration exist? A clinicopathological re-evaluation. *Brain* 2010; 133: 2045-57.
10. Lippa CF, Cohen R, Smith TW, Drachman DA. Primary progressive aphasia with focal neuronal achromasia. *Neurology* 1991;41: 882-86.
11. Thümler BH, Urban PP, Davids E, Siessmeier M, Schreckenberger T, Benz P et al. Dysarthria and pathological laughter/crying as presenting symptoms of corticobasal-ganglionic degeneration syndrome. *J Neurol* 2003; 250: 1107-8.
12. Zadikoff C, Lang AE. Apraxia in movement disorders. *Brain* 2005; 128: 1480-97.
13. Leyton CE, Villemagne VL, Savage S, Pike KE, Ballard KJ, Piguet O, et al. Subtypes of progressive aphasia: application of the international consensus criteria and validation using  $\beta$ -amyloid imaging. *Brain* 2011;134:3030-43.
14. Thompson PD, Day BL, Rothwell JC, Brown P, Britton TC, Marsden CD. The myoclonus in corticobasal degeneration: evidence for two forms of cortical reflex myoclonus. *Brain* 1994;117:1197-207.
15. Rizzo G, Martinelli P, Manners D, Scaglione C, Tonon C, Cortelli P, et al. Diffusion-weighted brain imaging study of patients with clinical diagnosis of corticobasal degeneration, progressive supranuclear palsy and Parkinson's disease. *Brain* 2008; 131: 2690-700.
16. Grisoli M, Fetoni V, Savoirdo M, Girotti F, Bruzzone MG. MRI in corticobasal degeneration. *Eur J Neurol* 1995;2: 547-52.
17. Tan F, Akbostancı MC, Küçük O, Kurtuluş F, Mutluer N. Kortikobazal dejenerasyonlu bir olgunun görüntüleme bulguları. *Parkinson Hast Harek Boz Derg* 2000; 57-61.
18. Stover NP, Walker HC, Watts RL. Corticobasal degeneration. *Handb Clin Neurol* 2007;84:351-72
19. Hazrati LN, Bergeron C. Neuropathology and genetics of corticobasal degeneration. *Handb Clin Neurol* 2008;89: 523-32.
20. Litvan I, Agid Y, Goetz C, Jankovic J, Wenning GK, Brandel JP et al. Accuracy of the clinical diagnosis of corticobasal degeneration: A clinicopathologic study. *Neurology* 1997;48:119-125.