

Serebellar ataksinin ön planda olduğu progresif supranükleer palsi olgusu

A case of progressive supranuclear palsy with predominant cerebellar ataxia

Ezgi Çoraplı^{ID}, Zehra Yavuz^{ID}, Selim Selçuk Çomoğlu^{ID}, Özlem Bizpınar^{ID}

Ankara Etlik Şehir Hastanesi, Nöroloji Kliniği, Ankara, Türkiye

ÖZ

Progresif supranükleer palsi (PSP); parkinsonizm kliniği, postüral instabilite, vertikal bakış kısıtlılığı ve bilişsel etkilenmenin baskın olduğu bir taupatidir. Klinik özelliklerine göre çeşitli alt tipleri bulunur ve bunlardan biri PSP-predominant serebellar ataksidir. Bu gruptaki hastalar öncelikli olarak serebellar ataksi ile başvurduklarından klinik açıdan multisistem atrofi-serebellar tip ve spinoserebellar ataksiler ile ayırımı yapmak önem taşır. Bu olguda ataksi, vertikal bakış kısıtlılığı ve bilişsel etkilenim ile başvuran 56 yaşında kadın PSP-predominant serebellar ataksi hastası radyolojik görüntüler eşliğinde sunuldu ve ayırıcı tanıları tartışıldı.

Anahtar Sözcükler: Multisistem atrofi, progresif supranükleer palsi, spinoserebellar ataksi.

ABSTRACT

Progressive supranuclear palsy (PSP) is a taupathy in which the clinical features of parkinsonism, postural instability, vertical gaze limitation, and cognitive impairment predominate. There are various subtypes according to clinical features, one of which is PSP-predominant cerebellar ataxia. Since patients in this group primarily present with cerebellar ataxia, it is important to differentiate them clinically from multisystem atrophy-cerebellar type and spinocerebellar ataxias. In this case report, a 56-year-old female patient with PSP-predominant cerebellar ataxia presenting with ataxia, vertical gaze limitation, and cognitive impairment was presented with radiologic images, and differential diagnoses were discussed.

Keywords: Multisystem atrophy, progressive supranuclear palsy, spinocerebellar ataxia.

Progresif supranükleer palsi (PSP), ilk olarak Steele ve ark. tarafından 1964 yılında tanımlanan; vertikal bakış felci, psödobulber semptomlar, postüral instabilite, dizatri,

aksiyel rijidite ve kognitif etkilenme ile karakterize nörodejeneratif bir tauopatidir.^[1] Uluslararası Hareket Bozuklukları Derneği (MDS), PSP'nin fenotipik çeşitliliğini

İletişim adresi / Correspondence: Dr. Ezgi Çoraplı. Ankara Etlik Şehir Hastanesi, Nöroloji Kliniği, 06170 Yenimahalle, Ankara, Türkiye.
E-posta (e-mail): ezgicorapli1998@gmail.com

Geliş tarihi / Received: 04 Ağustos 2025 Kabul tarihi: / Accepted: 23 Ağustos 2025 Online yayın tarihi / Published online: 19 Eylül 2025

Atıf:

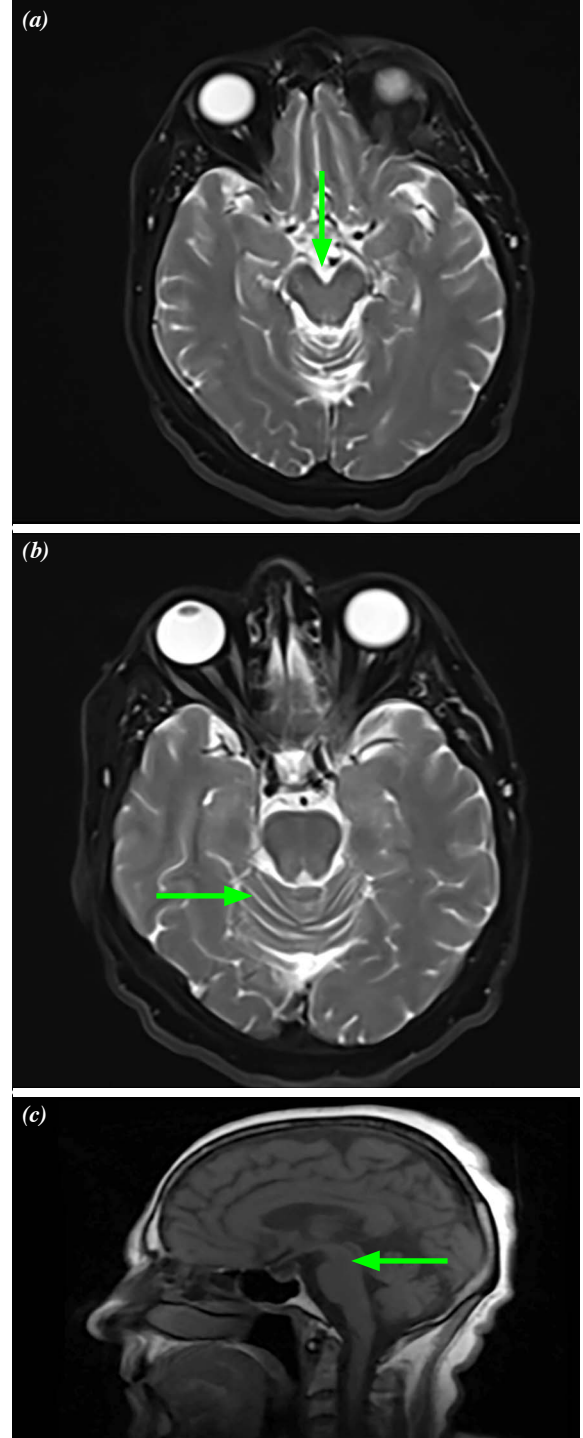
Çoraplı E, Yavuz Z, Çomoğlu SS, Bizpınar Ö. Serebellar ataksinin ön planda olduğu progresif supranükleer palsi olgusu.. Parkinson Hast Harek Boz Derg 2025;28(1):5-8. doi: 10.5606/phhb.dergisi.2025.35.

daha iyi tanımlayabilmek amacıyla tanı kriterlerini revize etmiş ve oküler motor disfonksiyon, postüral instabilite, akinezi ve kognitif bozukluk kombinasyonlarına göre alt tipler genişletilmiştir.^[2] Bu alt tipler arasında nadir görülen progresif supranükleer palsi-serebellar tip formu; sıklıkla multisistem atrofi-serebellar tip (MSA-C) ve spinoserebellar ataksiler (SCA) ile karışabilmektedir.^[3] Bu olgu sunumunda, klinik ve görüntüleme bulguları ışığında PSP-C tanısı konulan bir hasta sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU

Elli altı yaşında, sağ el baskın, kadın hasta; konuşmada peltekleşme, dengesizlik ve geriye doğru düşme yakınmalarıyla başvurdu. Hastanın öyküsünden ilk semptomların dengesizlik ile yaklaşık iki yıl önce başladığı, son bir yıl içinde ise yürüme güçlüğü ve düşmeler nedeniyle belirgin disabilite yaşadığı öğrenildi. Öz geçmişinde esansiyel hipertansiyon ve diyabetes mellitus dışında özellik saptanmadı. Valsartan/hidroklortiyazid (80/12,5 mg) ve metformin (1000 mg/gün) kullanmaktaydı. Aile öyküsünde benzer nörolojik hastalık bulunmamaktaydı; akraba evliliği yoktu. Alkol ve sigara kullanmamaktaydı. Nörolojik muayenede şaşkın donuk yüz ifadesi, alın distonisi, oryantasyon bozukluğu, vertikal bakış kısıtlılığı, dizatri, iki taraflı dismetri, disdiadokinezi ve ataksi saptandı. Ağır postüral instabilite ve orta şiddette aksiyal rijidite mevcuttu; ekstremitelerde rijidite saptanmadı. Mini Mental Durum Testi (MMSE) 17/30 idi [oryantasyon: 6/10; dikkat: 1/5; bellek: 0/3; tekrarlama: 0/1; görsel mekansal: 0/1]. Bulgular ekstrapiramidal, serebellar ve bilişsel tutulumu destekler nitelikteydi. Rutin kan tetkikleri, vaskülit ve tümör belirteçleri, bakır-seruloplazmin düzeyi, vitamin A ve E, çölyak ve tiroid otoantikorları normal aralıktaydı. Spinoserebellar ataksiler açısından yapılan genetik analizlerde SCA Tip 1, 2, 3, 6, 7, 8 negatif idi. Kraniyal manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'sinde; global kortikal atrofi, interpedünküler açı genişlemesi ve serebellar folialarda belirginleşme dikkati

çekti. Özellikle interpedünküler açı ölçümünde yaklaşık 80° (derece) değerinin elde edilmesi, PSP lehine anlamlı bulundu. (Şekil 1a-c)



Şekil 1. (a) T2 aksiyal kesit interpedünküler açıda genişleme, (b) T2 aksiyal kesit serebellar folialarda belirginleşme, (c) T1 sagittal kesit midbrainde ve üst serebellar pediküllerde minimal atrofi.

Yapılan pozitron emisyon tomografisi (PET) incelemesinde; iki taraflı talamus, anterior singulat korteks, iki taraflı putamen ve mezensefalon düzeyinde hipometabolizma saptandı. Ortostatik hipotansiyon mevcut değildi. Hastaya 300 mg/gün levodopa tedavisi toplamda 3 gün süreyle uygulanmış olup tedaviye rağmen hastanın mevcut nöroloji kliniğinde anlamlı fark izlenmedi. Klinik tablo; vertikal bakış kısıtlılığı, aksiyal rijidite, postüral instabilite, serebellar bulguların birlikteliği, L-dopa yanıtının olmayışı ve görüntüleme bulgularıyla birlikte değerlendirildiğinde, PSP-C tanısı destekledi. Hasta yapılacak işlem hakkında bilgilendirildi ve yazılı onam alındı.

TARTIŞMA

Progresif supranükleer palsi, fenotipik varyasyonları nedeniyle ayırıcı tanıda zorluk oluşturabilen, klinik ve patolojik olarak heterojen bir tauopatidir. Progresif supranükleer palsinin nadir alt tiplerinden biri olan PSP-C, serebellar bulguların ön planda seyretmesi nedeniyle sıklıkla MSA-C ve spinosebellar ataksiler ile karışabilmektedir.^[3] Bu olguda; vertikal bakış kısıtlılığı, aksiyal rijidite, postüral instabilite ve serebellar ataksi bulgularının birlikteliği PSP-C lehine değerlendirildi. Özellikle hastanın ileri başlangıç yaşı, belirgin otonomik disfonksiyonun olmayışı ve L-dopa tedavisine yanıtsızlığı PSP-C tanısını destekledi.^[2] Progresif supranükleer palsi - serebellar tip, özellikle hastalığın erken dönemlerinde belirgin MRG bulguları olmadan da klinik olarak tanı alabilir. Progresif supranükleer palsi - serebellar tipde orta beyin atrofisi zamanla oluşur ve klasik PSP'de görülen hummingbird, morning glory ve mickey mouse sign, ilerleyen evrelerde belirginleşebilir.^[2,4] Görüntüleme bulguları ayırıcı tanıda kritik rol oynadı. Manyetik rezonans görüntülemesinde gözlenen interpedünküler açığı genişlemesi ve orta beyin atrofisi, PSP tanısında özgül bulgular arasında yer almakta olup, özellikle interpedünküler açığının yaklaşık 80°

üzerinde olması PSP'yi diğer parkinsonizm tiplerinden ayırt etmede yüksek duyarlılık ve özgüllük sağlamaktadır.^[4] Bu nedenle, MRG, PSP-C tanısında destekleyici rol oynar fakat tanıyı dışlayıcı değildir. Klinik muayene ve semptomların zaman içindeki seyri tanıda esas belirleyicidir. İleri düzey görüntüleme yöntemleri, özellikle yapay zekâ destekli analizler, parkinsonizm alt tiplerinin ayrımında umut vadetmektedir. Yapılan çok merkezli çalışmada, AIDP (Automated Imaging Differentiation for Parkinsonism) algoritmasının otopsiyle doğrulanmış olgularda PSP, Parkinson hastalığı ve MSA ayrımında yüksek doğruluk oranları sağladığı gösterilmiştir.^[5] Progresif supranükleer palsi tanısında PET, özellikle hastalığın erken evrelerinde ve ayırıcı tanıda destekleyici bir rol oynar ancak PET tek başına tanı koydurucu değildir. Pozitron emisyon tomografisi ile saptanan iki taraflı talamus, putamen, anterior singulat korteks ve mezensefalon düzeyindeki hipometabolizma bulguları, nöronal kaybı ve fonksiyonel disfonksiyonu yansıtarak PSP-C'nin anatomopatolojik özellikleriyle uyum göstermektedir.^[6] Progresif supranükleer palsi - serebellar tip tanısında; klinik bulguların dikkatli değerlendirilmesi, planimetrik MRG ölçümleri ve fonksiyonel görüntüleme yöntemlerinin bir arada kullanımı doğru ve erken tanı açısından önemli katkılar sağlamaktadır. Sonuç olarak literatürde az sayıda bildirilen PSP ve serebellar tutulum birlikteliği olan olgumuzu sunmak istedik.

Veri Paylaşım Beyanı: Bu çalışmanın bulgularını destekleyen veriler talep üzerine ilgili yazardan temin edilebilir.

Yazar Katkıları: Fikir/kavram, veri toplama ve/veya işleme, eleştirel inceleme, analiz ve/veya yorumlama, literatür taraması: E.Ç., Z.Y.; Tasarım, kontrol/denetim: S.S.Ç., Ö.B.; Makalenin yazılması: E.Ç., Z.Y., S.S.Ç.; Referanslar ve fonlar: E.Ç., Ö.B.

Çıkar çakışması beyanı: Yazarlar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamasında herhangi bir çıkar çakışması olmadığını beyan etmişlerdir.

Finansman: Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

KAYNAKLAR

1. Steele JC, Richardson JC, Olszewski J. Progressive supranuclear palsy. A heterogeneous degeneration involving the brain stem, basal ganglia and cerebellum with vertical gaze and pseudobulbar palsy, nuchal dystonia and dementia. *Arch Neurol* 1964;10:333-59. doi: 10.1001/archneur.1964.00460160003001.
2. Höglinger GU, Respondek G, Stamelou M, Kurz C, Josephs KA, Lang AE, et al. Clinical diagnosis of progressive supranuclear palsy: The movement disorder society criteria. *Mov Disord* 2017;32:853-64. doi: 10.1002/mds.26987.
3. Kanazawa M, Tada M, Onodera O, Takahashi H, Nishizawa M, Shimohata T. Early clinical features of patients with progressive supranuclear palsy with predominant cerebellar ataxia. *Parkinsonism Relat Disord* 2013;19:1149-51. doi: 10.1016/j.parkreldis.2013.07.019.
4. Eraslan C, Acarer A, Guneyli S, Akyuz E, Aydin E, Colakoglu Z, et al. MRI evaluation of progressive supranuclear palsy: Differentiation from Parkinson's disease and multiple system atrophy. *Neurol Res* 2019;41:110-7. doi: 10.1080/01616412.2018.1541115.
5. Vaillancourt DE, Barmpoutis A, Wu SS, DeSimone JC, Schauder M, Chen R, et al. Automated imaging differentiation for Parkinsonism. *JAMA Neurol* 2025;82:495-505. doi: 10.1001/jamaneurol.2025.0112.
6. Wang J, Xue L, Jiang J, Liu F, Wu P, Lu J, et al. Diagnostic performance of artificial intelligence-assisted PET imaging for Parkinson's disease: A systematic review and meta-analysis. *NPJ Digit Med* 2024;7:17. doi: 10.1038/s41746-024-01012-z.