

Konuşma apraksisi ve kognitif bozukluğun ön planda olduğu progresif supranükleer palsi varyantı

A variant of progressive supranuclear palsy with predominant speech apraxia and cognitive impairment

Mustafa Erkim Pasin¹, Zehra Yavuz², Özlem Bizpınar Munis³, Selim Selçuk Çomoğlu⁴

Ankara Etilik Şehir Hastanesi, Nöroloji Kliniği, Ankara, Türkiye

ÖZ

Progresif supranükleer palsi (PSP), klinik olarak heterojen seyreden, parkinsonizm bulgularının yanı sıra okülomotor disfonksiyon, aksiyal rijidite ve bilişsel etkilenme ile karakterize bir taupatidir. Progresif supranükleer palsinin özellikle bilişsel bozukluk ve konuşma tutukluğunun ön planda olduğu varyantları tanınması güçlükle oluşturabilir ve sıklıkla frontotemporal demans veya primer progresif afazi ile karışabilir. Bu olgu sunumunda, başlangıçta depresif semptomlar ve apati ile başvuran, ilerleyen dönemde konuşma tutukluğu, denge bozukluğu, tekrarlayan düşmeler, belirgin kognitif bozukluk ve dopaminerjik tedaviye yanıtızlık gösteren 72 yaşında kadın hasta, klinik, nöropsikolojik ve radyolojik bulgular eşliğinde tartışıldı. Nöropsikolojik değerlendirmede belirgin adlandırma güçlüğü ve akıcılıkta bozulma saptandı. Kranial manyetik rezonans görüntüleme, orta beyin atrofisini ve superior serebellar pedünlü incelmelerini ortaya koydu. Bu olgu, atipik parkinsonizm sendromlarının ayırıcı tanısında PSP'nin bilişsel varyantlarını tanımanın önemini vurgulamaktadır.

Anahtar sözcükler: Kognitif bozukluk, parkinsonizm, progresif supranükleer palsi, konuşma tutukluğu.

ABSTRACT

Progressive supranuclear palsy (PSP) is a clinically heterogeneous tauopathy characterized by parkinsonism along with oculomotor dysfunction, axial rigidity, and cognitive involvement. Variants of PSP in which cognitive impairment and speech apraxia are prominent may pose diagnostic challenges and frequently overlap with frontotemporal dementia or primary progressive aphasia. In this case report, we present a 72-year-old female patient who initially presented with depressive symptoms and apathy, subsequently manifesting speech arrest, balance instability, severe cognitive impairment, and unresponsiveness to dopaminergic therapy, in light of clinical, neuropsychological, and radiological findings. Neuropsychological testing revealed marked naming difficulties and impaired fluency. Cranial magnetic resonance imaging demonstrated midbrain atrophy and superior cerebellar peduncle thinning. This case highlights the importance of recognizing cognitive variants of PSP in the differential diagnosis of atypical parkinsonian syndromes.

Keywords: Cognitive impairment, parkinsonism, progressive supranuclear palsy, speech apraxia.

Progresif supranükleer palsi (PSP), ilk kez Steele ve ark. tarafından 1964 yılında tanımlanan; vertikal bakış felci, aksiyal rijidite ve postural instabilite ile karakterize nörodejeneratif bir taupatidir.^[1] Klinik spektrumu geniştir ve Uluslararası Hareket Bozuklukları Derneği (MDS) tarafından güncellenen kriterlerle, oküler motor disfonksiyon, postural instabilite, akinezi ve kognitif bozukluk kombinasyonlarına göre alt tipleri tanımlanmıştır.^[2] Bu alt tipler arasında nadir görülen konuşma/dil baskın varyant (PSP-Speech/Language, PSP-SL), başlangıçta konuşma bozukluğu ile ön plana çıkabileceği için tanınması güçtür. Bu varyantın neden olabilir.

Patofizyolojik olarak PSP, esasen 4-repeat (4R) tau birikimi ile karakterize bir taupatidir; hiperfosforile tau proteinlerinin dört tekrarlı izoformları sinir hücrelerinde ve glial yapılarda birikir. Progresif supranükleer palsi varyantlarının klinik farklılığı, bu tau birikiminin beyin farklı bölgelerinde yoğunlaşmasına bağlıdır.^[3] Örneğin, konuşma/dil baskın PSP varyantlarında frontal ve premotor alanlardaki kortikal tutulumu daha belirgin olabileceği öne sürülmektedir.^[4] Ayrıca PSP patolojisinde yalnızca nöronal değil, aynı zamanda astroglial ve oligodendroglial tau tutulumu da gözlenir; bu durum hastalığın çoklu hücre tiplerini etkileyen yaygın bir dejeneratif süreç olduğunu göstermektedir.^[5]

İletişim adresi: Dr. Mustafa Erkim Pasin, Ankara Etilik Şehir Hastanesi, Nöroloji Kliniği, 06170 Yenimahalle, Ankara, Türkiye.

E-posta: merkimpasin@gmail.com | Doi: 10.5606/phhb.dergisi.2026.56

Geliş tarihi: 27 Kasım, 2025 | **Kabul tarihi:** 05 Şubat, 2026 | **Online yayın tarihi:** 13 Mayıs 2026

Atıf: Pasin ME, Yavuz Z, Bizpınar Munis Ö, Çomoğlu SS. Konuşma apraksisi ve kognitif bozukluğun ön planda olduğu progresif supranükleer palsi varyantı. Parkinson Hast Harek Boz Derg 2026;29(1):29-32. doi: 10.5606/phhb.dergisi.2026.56.

© 2026 Yazar(lar). Bu makale, Creative Commons Atıf 4.0 Uluslararası Lisansı (CC BY 4.0) hükümleri kapsamında açık erişimli olarak yayımlanmıştır. Bu lisans, orijinal esere uygun şekilde atıf yapılması koşuluyla, her türlü ortamda sınırsız kullanımı, dağıtım, çoğaltım ve uyarlamaya izin verir. <http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>

OLGU SUNUMU

Yetmiş iki yaşında kadın hasta, konuşma apraksisi ve akıcılık kaybı ile sık tekrarlayan düşme atakları nedeniyle kliniğimize başvurdu. İlk semptomların yaklaşık 4-5 yıl önce konuşma zorluğu, kelime bulmada güçlük şeklinde başladığı öğrenildi. Yakınları ilerleyen yıllarda ağır adlandırma bozukluğu ve sözel akıcılık kaybı olduğunu ve konuşmanın yavaşladığını, kelime bulmada güçlük çektiğini ve sık sık yanlış sözcükler kullandığını belirtti. Eş zamanlı olarak hareketlerde yavaşlama, yürümede dengesizlik ve geriye doğru sık düşmelerin tabloya eklendiği öğrenildi. Hastanın levodopa tedavisi aldığı ancak belirgin klinik düzelme olmadığı ifade edildi.

Nörolojik muayenede vertikal bakış kısıtlılığı belirgindi. Konuşma içeriği kısıtlı ve monotondur. Konuşma akıcılığı ileri derecede azalmıştı. Donuk yüz ifadesi, alın distonisi ve ileri düzeyde aksiyal rijiditesi vardı. Üst ekstremitelerde iki taraflı orta düzeyde rijidite ve sağda baskın bradikinezi saptandı. Sağ üst ekstremitelerde asosiyet hareketlerinde azalma, ağır postural instabilite ve geniş tabanlı yürüyüş mevcuttu.

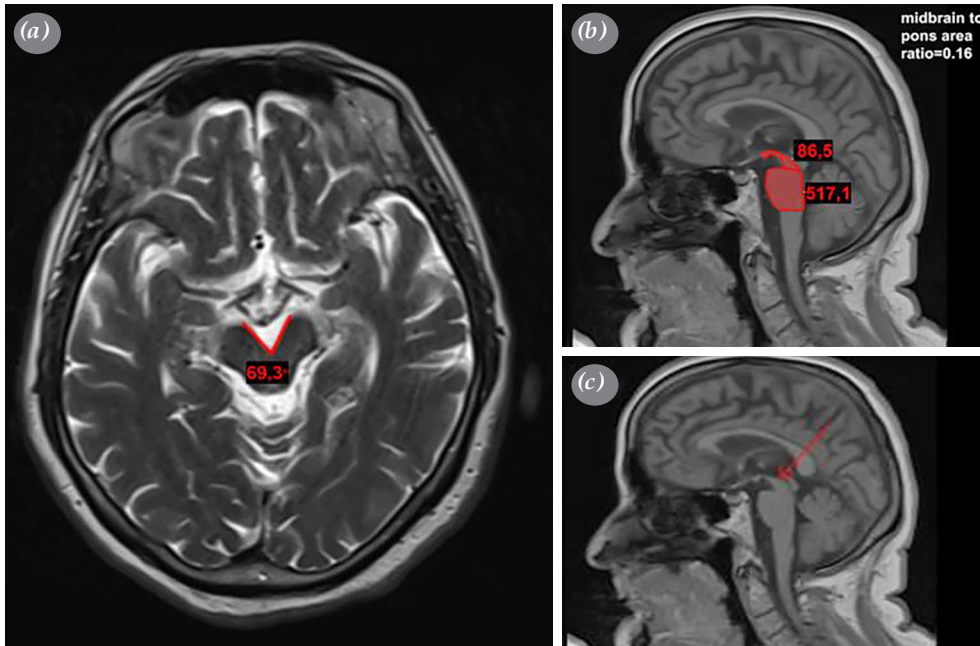
Nöropsikolojik değerlendirmede Mini Mental Durum Testi (MMDT) 14/30 olarak hesaplandı. Oryantasyon 5/10, dikkat 1/5, bellek 1/3, görsel mekansal beceriler 0/1 idi. Boston Adlandırma

Testi'nde 30 nesneden yalnızca dördü doğru adlandırıldı. Lateral ve semantik parafaziler sık görüldü. Tekrarlama testi 0/4, sözel akıcılık testinde hiç kelime üretilmedi. Bulgular ağır adlandırma bozukluğu, dil işlevlerinde ciddi kayıp ile uyumluydu.

Radyolojik incelemelerde kranial manyetik rezonans görüntüleme (MRG) tipik PSP bulgularını gösterdi. Mezensefalonda küçülme ve superior serebellar pedinküllerde inceltme saptandı. Ayrıca interpedinküler açıda belirgin genişleme ölçüldü (69.3°) ve T1 sagittal kesitte mezensefalon-pons oranında azalma görüldü (0.16; normal ~0.24). Sagittal kesitte "sinek kuşu" (hummingbird) bulgusu tespit edildi. Bu radyolojik özellikler, PSP tanısında klinik bulgularla birlikte önemli destek sağladı (Şekil 1).

Mevcut tedaviye Levodopa/Benserazid 100 mg (4 x 1) ile devam edildi. Kognitif bozukluk nedeniyle Donepezil 5 mg/gün başlandı. Taburculuk sırasında günlük yaşam aktivitelerinde bağımlılık belirgindi. Düşme riskine karşı hasta ve ailesi bilgilendirildi, fizik tedavi ve konuşma terapisi planlandı. Hasta süreç hakkında bilgilendirildi ve yazılı bilgilendirilmiş hasta onamı alındı.

Tedavi sonrasında üçüncü ay poliklinik kontrolünde kognitif ve lisan yönünden herhangi bir olumlu değişim olmamasına karşın ekstrapiramidal şikayetlerinde rijidite ve denge kaybında hafif düzeyde düzelme izlendi.



Şekil 1. (a) T2 aksiyal kesit interpedinküler açıda genişleme (69.3 derece. **(b)** T1 sagittal kesit mezensefalon-pons oranında azalma (0.16) (normal - 0.24). **(c)** T1 sagittal kesit sinek kuşu bulgusu (Hummingbird sign)

TARTIŞMA

Progresif supranükleer palsi, klinik ve patolojik açıdan heterojen bir taupati olup, konuşma ve dil işlevlerinin baskın etkilendiği PSP-SL varyantı son yıllarda giderek daha fazla tanımlanmaya başlanmıştır.^[1] Bu varyant, primer progresif afazi (PPA) ile klinik olarak örtüşen fakat PSP'ye özgü motor bulguların zamanla eklendiği nadir bir formdur. Whitwell ve ark.^[6] 105 PSP olgusunda 23 PSP-SL tanımlamış, özellikle akıcı olmayan konuşma, agramatizm, apraksi ve erken yürütücü işlev kayıplarının ön planda olduğunu belirtmiştir.

Literatürde PSP-SL'nin tanımlanması, PSP'nin yalnızca motor bir sendrom olmadığı, aynı zamanda konuşma, lisan, yürütücü işlev ve davranış kontrolünü erken dönemde etkileyen kompleks bir nörodejeneratif süreç olduğunu göstermiştir.^[3] Primer progresif afazi sınıflandırmasında yer alan nonfluent/agrammatik afazi (nfvPPA) alt tipiyle PSP-SL arasında belirgin bir klinik örtüşme olduğu bilinmektedir. Ancak PSP-SL'de vertikal bakış felci, aksiyal rijidite ve postural instabilite gibi bulguların gelişmesi, bu iki tablonun ayrılmasında kritik rol oynamaktadır.^[2]

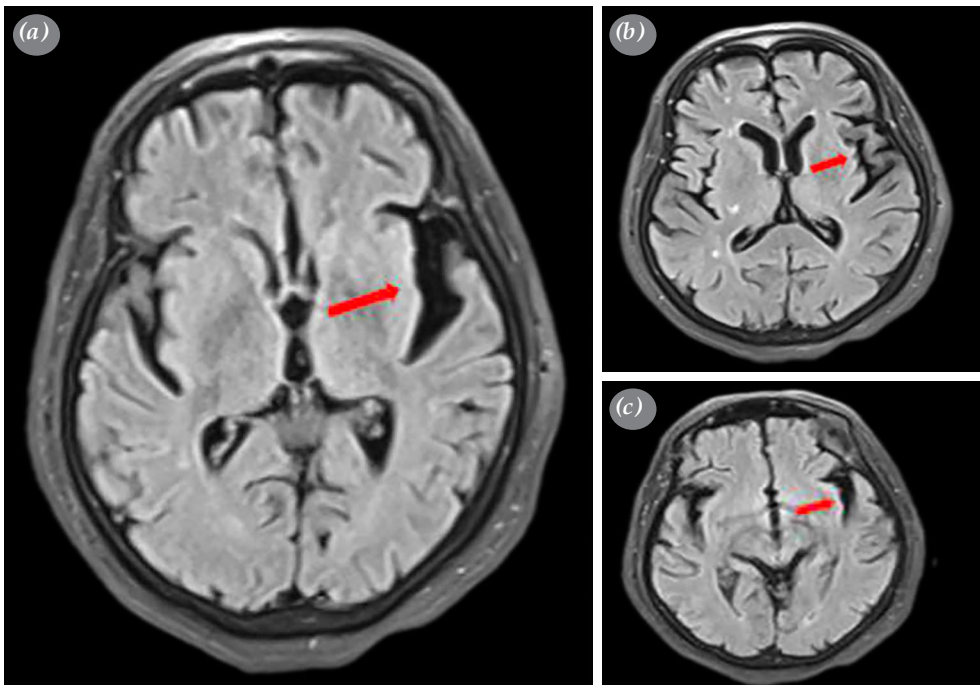
Progresif supranükleer palsi-SL'nin başlangıç klinik özellikleri, hastalığın başlangıçta konuşma ve dil işlevlerinde belirgin bozukluklarla kendini göstermesidir.

Kelime bulmada güçlük, adlandırma bozukluğu, literal ve semantik parafaziler ve konuşma akıcılığında kayıp gibi belirtiler öne çıkmaktadır.^[4] Diğer taraftan PSP-SL'nin başlangıçta depresif semptomlar ve sosyal çekilme ile başlayabileceği de bilinmektedir. Bu bulgular, PPA ile benzerlik gösterse de PSP-SL'nin diğer nörolojik bulgularının da eklenmesi tanıyı ayırt edici kılmaktadır.

Whitwell ve ark.^[6] 105 PSP olgusunda 23 PSP-SL tanımlamış, özellikle akıcı olmayan konuşma, agramatizm, apraksi ve erken yürütücü işlev kayıplarının ön planda olduğunu belirtmiştir.

Mini Mental Durum Testi gibi bilişsel test bataryaları, yürütücü işlevlerde bozulma olabileceğine işaret edecek şekilde yorumlanmıştır. Ancak bizim olgumuzda farklı olarak, kognitif bozulmanın hastalığın oldukça ileri döneminde, ortalama beşinci yıldan sonra ve ileri evresinde belirgin hale geldiği gözlenmiştir. Bu durum, hastanın bilişsel testlerde sergilediği ciddi performans düşüklüğünü açıklayabilir.

Son yıllarda yapılan nörogörüntüleme çalışmalarında, PSP-SL olgularında mezensefalon hacim azalmasının yanı sıra, özellikle sol inferior frontal girus ve anterior insulada belirgin atrofi saptanmıştır (Şekil 2).^[6]



Şekil 2. (a-c) FLAIR aksiyal kesit insular kortekste atrofi.

Bu bulgular, konuşma üretim aşındaki nöral devrelerin erken dönemde etkilendiğini ve kortikal tutulumun PSP-SL patofizyolojisinde önemli rol oynadığını düşündürmektedir. 3 Tesla MRG ile yapılan incelemelerde, PSP-SL hastalarında kortikosubkortikal bağlantısallığın azaldığı ve fonksiyonel MRG'de dil ağı aktivitesinde belirgin düşüş olduğu bilinmektedir. Mezensefalon atrofi, superior serebellar pedinkül incelmeleri ve "sinek kuşu bulgusu" gibi tipik bulgular, Parkinson hastalığı, multisistem atrofi ve diğer frontotemporal lob dejenerasyonlarından ayırıcı tanıda değerli ipuçları sağlar.^[3] Olgumuzda da mezensefalon atrofi, mezensefalon/pons oranında azalma, süperior serebellar pedinküllerde inceleme ve "sinek kuşu bulgusu" tespit edildi; bu bulgular, PSP'nin tipik radyolojik profili ile uyumludur.^[6]

Pozitron emisyon tomografisi görüntülemelerinde, PSP-SL hastalarında özellikle sol perisylvian bölge ve mezensefalon çevresinde tau birikiminin yoğunlaştığı görülmektedir. Bu bulgular, PSP-SL'nin klinik özellikleriyle patolojik sürecin lokalizasyonu arasında güçlü bir korelasyon olduğunu destekleyici niteliktedir.^[5]

PSP-SL hastalarında klasik PSP-RS (Richardson sendromu) olgularına kıyasla daha yavaş ilerleyen, ancak belirgin kognitif bozulma ve afazik tabloyla seyreden bir klinik gidişin olduğu klinik tecrübelerle bilinmektedir. PSP-SL hastalarının ortalama yaşam süresinin 7-8 yıl olduğu, motor semptomların geç dönemde belirginleştiği gözlenmektedir.

Sunduğumuz olguda da hastalığın başlangıcında belirgin konuşma tutukluğu, adlandırma bozukluğu, literal ve semantik parafazi ile seyreden bir klinik tablo mevcuttu. Bakış kısıtlılığı, aksiyal rijidite ve ağır postural instabilite gibi motor bulgular olası ayırıcı tanılardan uzaklaşılmasını sağlayarak PSP-SL tanısını desteklemiştir.^[2] Dopaminerjik tedavilere yanıt alınamaması da olgunun PSP ile uyumunu güçlendiren bir diğer destekleyici parametre olmuştur.^[3]

Olgumuzun en dikkate değer yönü, başlangıçta parkinsonizm bulguları ve denge bozukluğu, ardından konuşma tutukluğu ve ağır adlandırma bozukluğu ile seyreden klinik seyridir.

Sonuç olarak, bu olgunun literatür eşliğinde tartışılması ve klinisyenlerin PSP varyantlarından olan PSP-SL ile lisan ve diğer kognitif bozukluklar ve diğer hipokinetik hareket bozuklukları ayırıcı tanısında farkındalığının artırılması amaçlanmıştır.

Yazar Katkıları

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

Çıkar Çatışması

Yazarlar, bu makalenin yazarlığı ve/veya yayımlanmasına ilişkin herhangi bir çıkar çatışması olmadığını beyan etmiştir.

Finansman

Yazarlar, bu makalenin araştırması ve/veya yazarlığı için herhangi bir finansal destek almamıştır.

Veri Paylaşım Beyanı

Bu çalışmanın bulgularını destekleyen veriler, makul bir talep üzerine sorumlu yazardan temin edilebilir.

Yapay Zekâ Kullanım Beyanı

Yazarlar, yapay zekâ (AI) araçlarının kullanılmadığını veya yalnızca dil düzenleme amacıyla kullanıldığını ve veri analizi, yorumlama ya da sonuçların oluşturulmasında hiçbir rolü olmadığını beyan eder. Tüm bilimsel içerik, veri yorumlaması ve sonuçlar tamamen yazarların sorumluluğundadır. Yazarlar ayrıca, AI araçlarının referans üretme, oluşturma veya "halüsinasyon" amacıyla kullanılmadığını ve tüm kaynakların doğruluk açısından dikkatle kontrol edildiğini teyit eder.

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. Williams DR, Lees AJ. Progressive supranuclear palsy: Clinicopathological concepts and diagnostic challenges. Lancet Neurol 2009;8:270-9. doi: 10.1016/S1474-4422(09)70042-0.
4. Catricalà E, De Marco GM, Mandelli ML, Vasta R, Pantoni L, Cappa SF. The language profile of progressive supranuclear palsy. Brain Lang 2019;191:1-9. doi: 10.1016/j.bandl.2018.12.002.
5. Kovacs GG, Majtenyi K, Spina S, Murrell JR, Ghetti B, Budka H. Astroglial tau pathology in PSP and corticobasal degeneration. Acta Neuropathol 2008;116:63-74. doi: 10.1007/s00401-007-0311-6.
6. Whitwell JL, Josephs KA, Murray ME, Duffy JR, Strand EA, Machulda MM, et al. Progressive supranuclear palsy with speech/language disorder: clinical, imaging and pathologic correlates. Mov Disord 2019;34:1483-93. doi: 10.1002/mds.27748.