

Progresif supranükleer palsi alt tipi olarak kortikobazal sendrom: İki olgu sunumu

Corticobasal syndrome as a subtype of progressive supranuclear palsy: Two case reports

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

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Etlik Şehir Hastanesi, Nöroloji Kliniği, Ankara, Türkiye

ÖZ

Bu olgu sunumunda progresif supranükleer palsi (PSP) varyantı olan PSP-kortikobazal sendromu (KBS) tanısı konan 57 ve 56 yaşındaki iki kadın hasta bildirildi. Yürüyüş ve dengede giderek artan bozulma ile erken dönemde sık düşmeler üzerine PSP düşünüldü. Nörolojik muayenede asimetrik ekstrapiramidal bulgular, postüral instabilite, vertikal bakış kısıtlılığı, apraksi, yabancı kol fenomeni ve kortikal duyu kaybı saptandı. Beyin manyetik rezonans görüntülemesinde belirgin asimetrik kortikal atrofiye eşlik eden mezensefalon atrofisi izlendi. Klinik ve radyolojik bulgular PSP-KBS'yi destekledi. Bu olgu sunumu, bu nadir PSP varyantının tanınmasında ayrıntılı nörolojik değerlendirme ve nörogörüntülemenin önemini vurgulamaktadır.

Anahtar sözcükler: Kortikobazal dejenerasyon, parkinsoniyen bozukluklar; progresif supranükleer palsi; PSP-KBS.

ABSTRACT

In this case report, we reported two female patients, aged 57 and 56 years, diagnosed with progressive supranuclear palsy (PSP)-corticobasal syndrome (CBS), a variant of PSP. Progressive gait and balance impairment with early, frequent falls prompted suspicion of PSP. Neurological examination revealed asymmetric extrapyramidal signs, postural instability, vertical gaze palsy, apraxia, an alien limb phenomenon, and cortical sensory loss. Brain magnetic resonance imaging showed marked asymmetric cortical atrophy accompanied by mesencephalic atrophy. The clinical and radiological findings supported PSP-CBS. This case report underscores the importance of detailed neurological assessment and neuroimaging for recognizing this rare PSP variant.

Keywords: Corticobasal degeneration, parkinsonian disorders, progressive supranuclear palsy, PSP-CBS.

Progresif supranükleer palsi (PSP), kortikal ve subkortikal yapılarda hiperfosforile 4R tau birikimi ile ilişkili nadir bir

nörodejeneratif hastalıktır.^[1] Klinik olarak okülomotor bozukluk, parkinsonizm, postüral instabilite, erken düşmeler, motor ve bilişsel

İletişim adresi / Correspondence: Dr. Zehra Yavuz, Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Etlik Şehir Hastanesi, Nöroloji Kliniği, 06170 Yenimahalle, Ankara, Türkiye.

E-posta (E-mail): drzehrnrj@gmail.com

Geliş tarihi / Received: 24 Ağustos 2025 Kabul tarihi: / Accepted: 20 Eylül 2025 Online yayın tarihi / Published online: 08 Aralık 2025

Atıf:

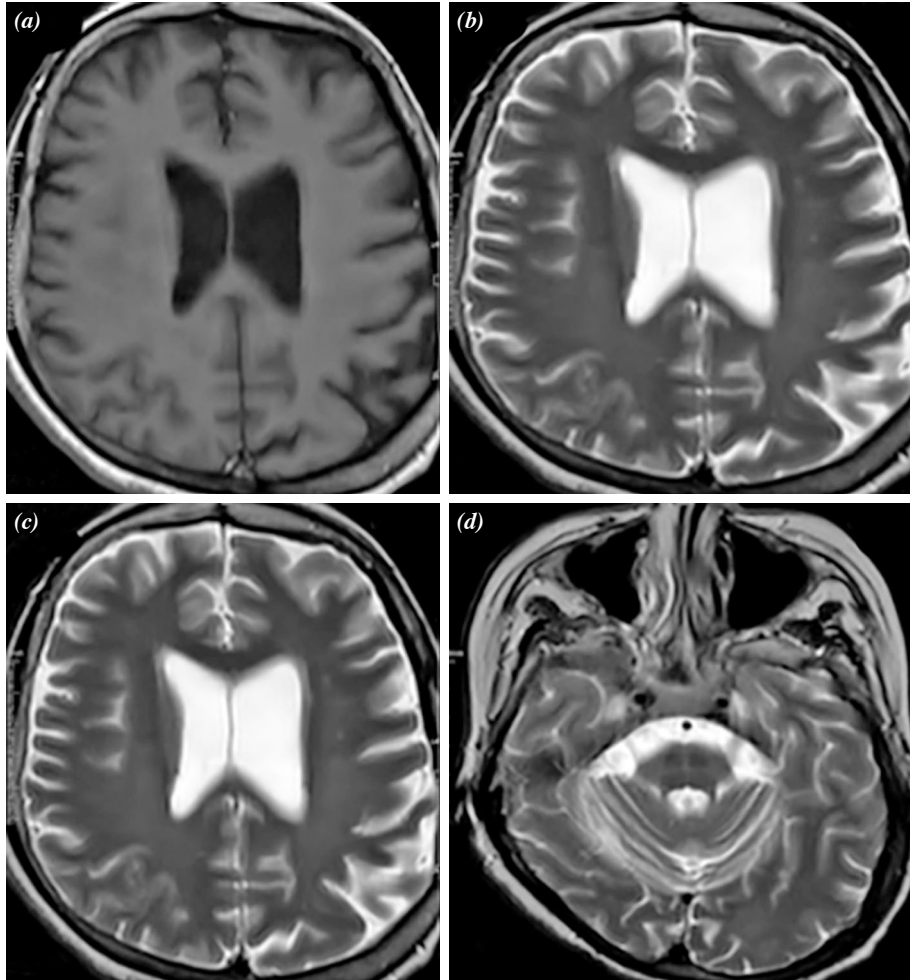
Yavuz Z, Munis Bizpınar Ö, Çomoğlu SS. Progresif supranükleer palsi alt tipi olarak kortikobazal sendrom: İki olgu sunumu. Parkinson Hast Harek Boz Derg 2025;28(2-3):31-35. doi: 10.5606/phhb.dergisi.2025.41.

disfonksiyon ile karakterizedir.^[2] Progresif supranükleer palsinin farklı fenotipleri tanımlanmıştır: Richardson sendromu (PSP-RS), postüral instabilite (PSP-PI), okülomotor disfonksiyon (PSP-OM), parkinsonizm (PSP-P), yürüme donması (PSP-PGF), kortikobazal sendrom (PSP-KBS), frontal varyant (PSP-F) ve konuşma/dil bozukluğu (PSP-SL).^[3] Nörogörüntüleme en tipik bulgu mezensefalon atrofisi olup değişken derecelerde kortikal atrofi eşlik eder; FDG-PET’te frontal hipometabolizma tanımı destekler.^[4] Kesin tanı, post-mortem nöropatolojik inceleme ile konur.^[5] Progresif supranükleer palsy-kortikobazal sendrom tüm PSP olgularının yalnızca %4’ünü oluşturur ve asimetrik parkinsonizm, apraksi, alien

limb fenomeni, kortikal duyu kaybı öne çıkan özelliklerdir, kortikobazal dejenerasyona benzerliği nedeniyle ayırıcı tanı zordur.^[5,6] Tedavi seçenekleri semptomatik olup tanıda ayrıntılı klinik değerlendirme kritik önem taşır.

OLGU SUNUMU

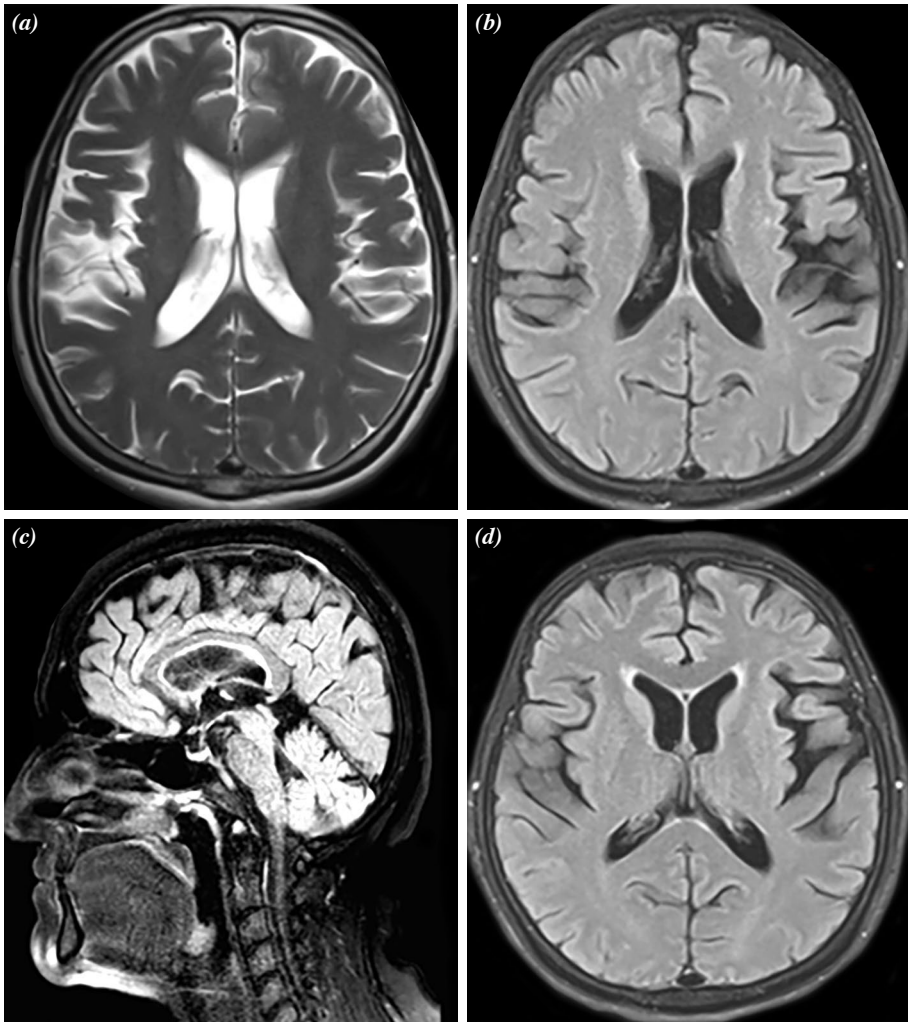
Olgu 1– Sağ el baskın, 57 yaşında kadın hasta yaklaşık bir yıldır dengesizlik ve geriye doğru sık düşmeler, son iki aydır konuşmalarında belirgin anlaşılmazlık ile başvurdu. Sağ elini kullanmama, giyinme ve yemek hazırlama gibi beceri gerektiren işlevleri yapamama nedeniyle günlük yaşam aktivitelerinde belirgin bağımlılık gelişmişti. Öz geçmiş/soy geçmişinde özellik, düzenli



Şekil 1. (a-c) T1 ve T2 aksiyel sekanslarda asimetrik frontal-parietal lob atrofisi izlenmektedir ve (d) T2 aksiyel sekansında tesadüfen saptanan “Hot Cross Bun” bulgusu görülmektedir. (Olgu 1).

ilaç, sigara/alkol kullanımı yoktu. Vital bulgular normaldi. Nörolojik muayenesinde; vertikal bakışlarda, yukarı bakış daha belirgin olmak üzere kısıtlılık, konuşma apraksisi ve akıcılıkta bozulma, bradimimi, baş-boyunda hafif/orta aksiyel rijidite, sağ elde distonik duruş ve üst ekstremitelerde fonksiyonel kayba yol açan sakarlık vardı. Sağ üst ekstremitesinde belirgin rijidite ve sağ kol sallanmasında azalma, kısa adımlı temkinli yürüyüş, postüral instabilite ve aksiyel rijidite mevcuttu. Kortikal duyu bozukluğu (astereognozi, agrafestezi, abarognozi), sağda ideomotor apraksi ve yabancı el fenomeni görüldü. Derin tendon refleksi (DTR)'leri

dört ekstremitelerde hiperaktifti. Nöropsikolojik değerlendirmesinde; COST (Cognitive State Test): 14/30 (oryantasyon 2/4, dikkat 2/5, bellek 0/3, soyutlama 0/2, akıcılık 0/1, retrograd 1/3, görsel-mekânsal 0/1). TULIA apraksi testi: 9/48, ideomotor apraksi skorlaması: 20/100 (norm altında) idi. Laboratuvar testleri normaldi. Beyin MRG: sol frontoparietal kortikal atrofi ve mezensefalon atrofisi; pons tegmentumu, süperior/orta/inferior serebellar pedinküller ve bulbus düzeyinde eşlik eden atrofi görüldü (Şekil 1). Levodopa/benserazid 250 mg/gün ile başlandı; denge-yürüyüş başta olmak üzere sağ el apraksisi ve rijiditede hafif düzelme izlendi, rehabilitasyon programına



Şekil 2. (a-c) T1 ve T2 sekanslarda sol baskın inferior parietal lobda asimetrik kortikal atrofi, T2 sekanslarda sinyal hiperintensitesi, sulkuslarda genişleme ve Sylvian fissür bölgesinde belirgin atrofi görülmektedir. (d) Tuberomamiller traktusta inceleme izlenmekte olup mezensefalon hacmi ve çapı normaldir. (Olgu 2).

yönlendirildi. Klinik olarak (özellikle asimetri, vertikal bakış kısıtlılığı, kortikal duyu kaybı, ideomotor apraksi, yabancı el fenomeni, postüral instabilite) ve görüntüleme bulguları ile PSP-KBS tanısı kondu. Hastadan sunum ve yayın amaçlı yazılı aydınlatılmış onam alınmıştır.

Olgu 2– Sağ el baskın, 56 yaşında kadın hasta altı yıldır dengesizlik ve geriye doğru sık düşmeler, yürümede zorlanma ile başvurdu. Öz geçmişte histerektomi vardı; soy geçmişte özellik yoktu, sigara/alkol kullanmıyordu. Kullanmakta olduğu 400 mg/gün levodopa ile başlangıçta şikayetlerinde yanıt olup, son bir yıldır yanıt elde edemiyordu. Vital bulgular normaldi. Nörolojik muayenesinde, iki taraflı vertikal bakış kısıtlılığı ve hipometrik sakkadlar, hipofoni, konuşma apraksisi ve akıcılıkta bozulma, bradimimi mevcuttu. Baş-boyunda ileri aksiyel rijidite, sağ elde distonik postür, sağ üst ekstremitte ve aksiyel rijidite ve sağ üstte bradikinezi ile istirahat tremoru vardı. Sağ kol sallanmasında belirgin azalma vardı. Desteksiz ayakta duramıyordu, ileri postüral instabilite ve sağda ideomotor apraksi, kortikal duyu bozukluğu (astereognozi, agrafestezi, abarognozi) ve yabancı el fenomeni görüldü. Derin tendon refleksleri dört ekstremitede hiperaktif. Nöropsikolojik değerlendirmesinde; COST: 14/30 (oryantasyon 2/4, dikkat 2/5, bellek 0/3, soyutlama 0/2, akıcılık 0/1, retrograd 1/3, görsel-mekânsal 0/1). TULIA apraksi testi: 12/48. MMSE: 21/30 (oryantasyon 7/10, kayıt 2/3, dikkat 4/5, bellek 1/3, görsel-mekânsal 0/1). İdeomotor apraksi değerlendirmesi: norm değer in altındaydı. Laboratuvar testleri normaldi. Beyin MRG’de sol frontoparietal kortikal atrofi ve mezensefalon atrofisi; süperior, orta ve inferior serebellar pedinküllerde belirgindi (Şekil 2). Semptomatik yanıt alınmaması üzerine levodopa kesildi; rehabilitasyon programına yönlendirildi. Asimetrik ekstrapiramidal bulgular, vertikal bakış kısıtlılığı, kortikal duyu kaybı, ideomotor apraksi, yabancı el fenomeni, belirgin postüral instabilite ve MRG’de mezensefalon/kortikal atrofi birlikteliği ile PSP-KBS tanısı

desteklendi. Hastadan sunum ve yayın amaçlı yazılı aydınlatılmış onam alınmıştır.

TARTIŞMA

Progresif supranükleer palsi-kortikobazal sendrom klinik açıdan PSP’nin ilgi çekici formlardan biridir. Asimetrik motor semptomlar, yabancı el fenomeni, apraksi ve distoni gibi bulgular diğer nörodejeneratif hastalıklardan ayırmada anahtar özelliklerdir.^[3] Önceki çalışmalarda PSP-KBS’de PSP-RS’ye kıyasla hastalık başlangıç yaşı açısından anlamlı bir fark olmadığı, hastalık süresinin daha uzun ve ölüm yaşının daha geç olduğu bildirilmiştir.^[2-4]

Olgularımızda denge ve yürüme bozukluğu, erken dönemden itibaren tekrarlayan ve provoke olmayan düşmeler ön plandaydı ve vertikal bakış paralizisi, ekstrapiramidal bulguların varlığı ile PSP olarak sınıflandırıldı. Eşlik eden kortikal duyu kaybı, apraksi, yabancı el fenomeni KBS alt tipini düşündürdü. Erken dönem düşmelerin ve piramidal belirtilerin sıklığı PSP-RS (%71.4) ve PSP-KBS (%64.7) alt tiplerinde daha yaygın bildirilmiştir, her ikisinde benzer şekilde hastalığın başlangıcından itibaren ilk yıl içerisinde düşmeler tipikti.^[2]

Olgularımızda da benzer olarak PSP-KBS varyantında frontal lob işlev bozukluğu, bilişsel zayıflık ve yürüyüş bozukluğu erken dönemde öne çıkmaktadır.^[2-5] İlk olguda apraksi hastalığın erken döneminde görülmüş olması nadir bir özellik olsa da PSP-KBS için hastalık süresinde ilerleyen kortikal duyu bozukluğu ve apraksi tipiktir.

Progresif supranükleer palsi-KBS alt tipi için Tsuboi ve ark.^[6] singulat gyrus, frontal korteks, motor korteks ve inferior parietal korteks olmak üzere dört seçilmiş kortikal bölgedeki tau yükünü göstermişlerdir. Olgularımızdaki nörogörüntüleme bulgularının benzer özellikleri PSP-KBS alt tipi için premotor korteks, posterior superior frontal, parietal ve temporal lobda baskın fokal gri cevher kaybı ve nispeten korunmuş beyin sapı gri cevherin olması dikkat çekici ve destekleyici önemdedir.^[5,6]

Levodopa yanıtı açısından olumlu deneyimler olmamasına karşın hastalığın özellikle ilk semptomlarından dengesizlik ve düşmeler açısından birinci olguda kısmi yanıt elde ettik. İkinci olguda görece uzun hastalık süresi ve levodopaya yanıtızsızlık diğer çalışmalarla benzerdi.^[4-6] Genellikle sadece PSP-P varyantında hastalığın ilk zamanlarında levodopa tedavisine yanıt alınabilir ancak tüm PSP formlarında dopaminerjik tedaviler denenmelidir.

Sonuç olarak, çok nadir görülen ve tanı zorluğu yaşanan PSP-KBS varyantını klinik ve radyolojik özellikleriyle (radyolojik yönden sadece kortikobazal anormallik dikkat çekiciydi) birlikte sunmak istedik.

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

Yazar Katkıları: Cerrahi ve medikal uygulamalar, konsept: Z.Y., Ö.M.B., S.S.Ç.; Dizayn: Z.Y., S.S.Ç.; Veri toplama/işleme: Z.Y., Ö.M.B.; Analiz/yorum: Z.Y., S.S.Ç.; Literatür taraması: Z.Y.; Makale yazımı: Z.Y., Ö.M.B., S.S.Ç.

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. Jabbari E, Holland N, Chelban V, Jones PS, Lamb R, Rawlinson C, et al. Diagnosis across the spectrum of progressive supranuclear palsy and corticobasal syndrome. *JAMA Neurol* 2020;77:377-87. doi: 10.1001/jamaneurol.2019.4347.
2. Mahale RR, Krishnan S, Divya KP, Jisha VT, Kishore A. Subtypes of PSP and prognosis: A retrospective analysis. *Ann Indian Acad Neurol* 2021;24:56-62. doi: 10.4103/aian.AIAN_611_20.
3. 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.
4. Black JA, Pham NTT, Ali F, Machulda MM, Lowe VJ, Josephs KA, et al. Frontal hypometabolism in the diagnosis of progressive supranuclear palsy clinical variants. *J Neurol* 2024;271:4267-80. doi: 10.1007/s00415-024-12350-z.
5. Boxer AL, Yu JT, Golbe LI, Litvan I, Lang AE, Höglinger GU. Advances in progressive supranuclear palsy: New diagnostic criteria, biomarkers, and therapeutic approaches. *Lancet Neurol* 2017;16:552-63. doi: 10.1016/S1474-4422(17)30157-6.
6. Tsuboi Y, Josephs KA, Boeve BF, Litvan I, Caselli RJ, Caviness JN, et al. Increased tau burden in the cortices of progressive supranuclear palsy presenting with corticobasal syndrome. *Mov Disord* 2005;20:982-8. doi: 10.1002/mds.20478.