

Brakial Nörit Sonrası Gelişen Bir Fokal Omuz Distoni Olgusu

Focal Dystonia of the Shoulder Following Brachial Neuritis: Case Report

Dr. Hatice Rana ERDEM,^a
Dr. Barış NACIR,^a
Dr. Aynur KARAGÖZ,^a
Dr. Ferda ÖZKAN CİVELEK,^a
Dr. Hilmi UYSAL^b

^a2. Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Kliniği,
Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Ankara
^bNöroloji AD,
Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Antalya

Geliş Tarihi/Received: 23.11.2008
Kabul Tarihi/Accepted: 20.02.2009

20. Ulusal Fiziksel Tıp ve
Rehabilitasyon Kongresi (2005, Bodrum)'nde
poster olarak sunulmuştur.

Yazışma Adresi/Correspondence:

Dr. Barış NACIR
Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi
2. Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Kliniği,
Ankara,
TÜRKİYE/TURKEY
barisnacir@gmail.com

ÖZET İdiyopatik adult başlangıçlı fokal distoniler hareket hastalıkları pratiğinde yaygındır. Fakat servikal distoninin eşlik etmediği omuzun izole fokal distonisi literatürde nadiren rapor edilmiştir. Brakial nörit omuz ve üst ekstremitede ağrı ve güçsüzlüğe neden olan, etiyojisi bilinmeyen nadir bir hastalıktır. Biz burada brakial nörit sonrası gelişen klinik olarak aşikar servikal distoninin eşlik etmediği omuzun distonik elevasyonu ile seyreden izole fokal omuz distonili bir olgu tanımladık. Olgumuz önemli derecede morbiditeye yol açan trapezius kasında belirgin hipertrofi ve omuz hareketlerinde kısıtlılığa sahipti. Olgumuzda distoniye ait aile öyküsü, travma ve nöroleptik ilaç kullanımı gibi distoni için başlatıcı risk faktörleri tespit edilmedi. Hastamızın baklofen ve fizik tedaviye yanıtı iyiydi.

Anahtar Kelimeler: Fokal distoni, brakial nörit

ABSTRACT Idiopathic, adult-onset focal dystonias are common in practice of movement disorders. But isolated focal dystonia of the shoulder without concomitant cervical dystonia has rarely been reported in the literature. Brachial neuritis is a rare disorder of unknown etiology that causes pain and weakness of shoulder and upper extremity. We describe a patient who developed isolated focal dystonia of the shoulder with dystonic elevation but without clinically obvious cervical dystonia following brachial neuritis. He had significant trapezius muscle hypertrophy and limitation of shoulder movement causing substantial morbidity. In our case, preexisting risk factors such as for dystonia, family history of dystonia, trauma, neuroleptic agents were not identified. The patient's clinical response to baclofen and physical therapy was favorable.

Key Words: Focal dystonias, brachial neuritis

Türkiye Klinikleri J Neur 2009;4(1):36-40

Distoni; anormal postür ve istemsiz hareketlere neden olan, sürekli ve aşırı kas kontraksiyonları ile karakterize bir sendromdur.¹ Distonideki temel patofizyolojik özellik agonist ve antogonist kasların anormal ko-kontraksiyonudur.² Hastalık genel olarak bazal ganglionlar ve kortikostriato-talamo-kortikal döngüdeki fonksiyon bozukluğuna bağlanmaktadır.^{1,3} Hastalık ilk kez Oppenheim tarafından tanımlanmış, daha sonraki yıllarda Flatau ve Sterling hastalığının kalıtsal özelliğini vurgulamışlardır. Son yıllarda distoninin 15 farklı alt tipi (DYT1-DYT15) tanımlanmıştır.⁴ Distoninin klinik spektrumu çok değişkendir. Hastalığın çeşitli formlarını kategorize edebilmek için çeşitli sınıflandırma şemaları

kullanılmaktadır. Distoniler en basit olarak başlan-gıç yaşına, lokalizasyonuna (fokal, multifokal, seg-mental, generalize, hemidistoni) ve etiyojolojiye göre (primer, sekonder) sınıflandırılırlar.^{5,6}

Fokal distoniler hastalığın en yaygın formu-dur.^{1,7} Genellikle vücudun yukarı bölümünü etki-ler ve tipik olarak servikal bölge, kranium ya da el gibi vücudun tek bir anatomik bölgesine lokalize olurlar. Spazmodik tortikollis (servikal distoni) en sık görülen fokal distoni türüdür. Servikal distoni-li hastalarda levator skapula veya trapezius kasının tek taraflı distonik kontraksiyonuna bağlı omuzda anormal postür (eleve omuz) görülebilir.⁸⁻¹⁰ Son za-manlarda servikal distoni olmaksızın izole distonik omuz elevasyonu ile seyreden ve oldukça nadir gö-rülen bir distoni türü olan fokal omuz distonisi ta-nımlanmıştır.¹⁰⁻¹³

Periferik sinir sistemi hastalıklarının hareket sistemi hastalıkları patogenezindeki rolü açık de-ğildir. Son yıllarda yumuşak doku yaralanmaları, mononöropati, radikülopati ve pleksopati ile fokal distoni arasındaki ilişkiden söz edilmektedir. “Peri-ferik sinir tutulumu duysal inputu değiştirir, sant-ral kortikal ve subkortikal reorganizasyona sebep olur ve hareket hastalıklarını meydana getirir” gö-rüşü son deneysel çalışmalardan destek almış-tır.^{11,14}

Brakial nörit, etiyojisi bilinmeyen, ani baş-langıçlı, şiddetli omuz ve üst ekstremitte ağrısı ve güçsüzlüğü ile karakterize nadir görülen bir hasta-lıktır.¹⁵ Literatürde brakial nörit sonrası gelişen fo-kal omuz distonisi olgusuna rastlanılmamıştır. Bu yazıda brakial nörit sonrası gelişen ve omuzda anormal postür, skapular kanatlanma ve trapez ka-sında izole nörojenik hipertrofi ile seyreden servi-kal distoninin eşlik etmediği fokal omuz distonili bir olgu sunulacaktır.

OLGU SUNUMU

Yirmi üç yaşında erkek hasta (SK) 1 yıl önce şid-detli sağ omuz ağrısı ve güçsüzlüğü şikayetiyle po-likliniğimize başvurdu. Klinik muayenede boyun eklem hareket açıklığı normal sınırlarda idi. Sağ deltoid ve biceps kas gücü sırası ile 3/5 ve 4/5 ola-rak değerlendirildi. Üst ekstremitte duyu muayene-

si normal olarak değerlendirildi. Sağ biceps reflek-si hipoaktifti. Sağda skapular kanatlanma mevcut-tu. Servikal spinal manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'de C6-7'de posterior santral nonkompresif milimetrik protrüzyon tespit edildi. Sağ omuz MRG ise normaldi. Elektrofizyolojik incelemede C5 innervasyonlu kaslarda (sağ romboid, infraspi-natus, deltoid, serratus anterior ve biceps) seyrek denervasyon ve nörojenik MÜP değişiklikleri sap-tandı. Olgu klinik ve elektrofizyolojik olarak C5 sinir kökünü tutan brakial nörit olarak değeri-lendirildi. Hastaya nonsteroid antiinflamatuvar ilaçlar, B vitamin kompleksi ve gabapentin (600 mg/gün) başlandı. Gabapentin dozu 2400 mg'a kadar çıkarıldı. Omuz kuşağını güçlendirici ve skapular stabi-lizasyonu artırıcı egzersizler ve ayrıca servikal disk lezyonuna yönelik olarak boyun kaslarını güçlen-dirici egzersizler verildi. Hasta 3-4 ay sonra şika-yetlerinin tam olarak düzelmemesi ve ayrıca gün içinde sık sık tekrarlayan (20-30 kez), 10-15 dak-ka süren ağırlı kas spazmlarının gelişmesi nedeni ile polikliniğimize tekrar başvurdu. Hastanın sağ trapez kası hipertrofik ve omuz eleve postürde idi. Muayenede sağ omuzun pasif eklem hareketleri normal iken gonyometre ile ölçülen omuz abduk-siyonu 90° idi. Hasta 90°'nin üzerinde aktif omuz abduksiyonu yapamıyordu ve aktif omuz elevasyo-nu da sola göre kısıtlı idi. Kasılma periyotlarında daha da belirginleşen skapular kanatlanma mevcut-tu (Resim 1). Hastanın omuz dışında baş ve boyun bölgesinde distonik hareketler mevcut değildi. Ge-



RESİM 1: Trapez kasında hipertrofi ve sağda skapular kanatlanma.

nel fizik muayene, laboratuvar tetkikleri, akciğer ve omuz radyografileri normal idi. Tekrarlanan elektrofizyolojik değerlendirmede incelenen kaslarda özellikle deltoid, supraspinatus, serratus anterior ve romboid kasında çalışma boyunca tam gevşeme sağlanamadı. Kaslarda düzensiz distonik tipte kasılmalar mevcuttu. Maksimal kasılmada interferans paterni normal idi. Hastanın sorgulamasında travma, nöroleptik ve stimülan ilaç kullanım hikayesi, psikiyatrik hastalık hikayesi ve hareket hastalıkları yönünden pozitif aile hikayesi yoktu.

Hastalık klinik ve elektrofizyolojik bulgular eşliğinde brakial nörite bağlı fokal omuz distonisi olarak değerlendirildi ve sıcak uygulama, analjezik akım, germe ve gevşeme egzersizlerini içeren 3 hafta süren fizik tedavi ve rehabilitasyon (FTR) programına alındı. Diğer yandan olgumuz fokal omuz distonili olduğundan medikal tedavide öncelikli olarak botulinum toksini A (BTX-A) uygulanması planlandı. Ancak hastamız BTX-A uygulamasını kabul etmediğinden hastamıza sabah ve akşam 5 mg olmak üzere 10 mg/gün dozunda oral baklofen tedavisi başlandı ve doz haftada bir 10 mg artırılarak 30 mg/gün dozuna kadar çıktı. Üçüncü hafta sonunda FTR ve baklofen tedavisi ile hastanın şikayetlerinin azalmaya başladığı tespit edildi. İkinci ay sonunda yapılan kontrol muayenesinde hastanın ağrılı kas spazmlarının sıklığının ve süresinin azaldığı (günde 2-3 kez, 3-5 dakika) öğrenildi. Deltoid ve biceps kas gücü normal, aktif omuz abduksiyonu 160° olarak tespit edildi. Skapular kanatlanma ise kısmen düzelmişti.

Olgumuzun resimlerinin çekilmesine ve yayında kullanılabilmesine dair sözel onayı alınmıştır.

TARTIŞMA

Omuzun izole fokal distonisi literatürde nadiren bildirilmiştir. Fokal omuz distonisi ya ritmik intermittan hareketler ya da bizim hastamızda olduğu gibi omuz elevasyonu ve özellikle trapez kasının belirgin hipertrofisi ile fiks postür şeklinde seyredir.¹³ İzole fokal omuz distonisi çok seyrek görülmekle birlikte sporadik ve travma sonrası servikal distoni durumlarında omuz kaslarının tutulumuna sık rastlanır.⁸⁻¹⁰

Beyin yaralanmalarından sonra hareket hastalıklarının oluşumu genel olarak kabul edilmekle birlikte periferik minör travmanın hareket hastalıkları gelişimindeki rolü halen tartışmalı bir konudur. Minör periferik travma ile ilişkili fokal ve aksiyal distoni, tremor ve hatta Parkinson hastalığı olguları bildirilmiştir.^{13,16}

Distoninin patofizyolojisi ile ilgili çalışmaların çoğu fokal distonide gerçekleştirilmiştir. Fizyolojik incelemeler genetik alt yapıdaki bazı bozuklukların bazı bireylerde distoni gelişimine predispozisyon yarattığını göstermiştir. Distonik hastalarda 3 temel fizyolojik bozukluk tespit edilmiştir.^{17,18} Birinci bozukluk santral sinir sisteminin farklı düzeylerindeki inhibisyon kaybıdır. Bu durum distonide görülen aşırı hareketlerin oluşumuna katkıda bulunur.¹⁹ İkinci bozukluk sensöriyal anormalliklerin mevcudiyetidir.^{17,18} Klinik olarak tespit edilen bir duysal bozukluk olmasa da spatio-temporal diskriminasyonun, grafestezinin detaylı olarak test edilmesinde bazı bozukluklar tespit edilebilir.²⁰ Ayrıca distonik hastalarda lemniskal yolda sensörimotor integrasyonda da bir anormallik mevcuttur. Üçüncü bozukluk ise distonik hastalarda motor kortekste anormal plastisite varlığıdır. Bazı hassas bireylerde yeni motor becerilerin kazanılması sırasında nöroplasti mekanizmasında hafif bir bozukluk olabilir ve böyle bir yatkınlığın varlığında repetitif eğitim veya bizim hastamızda olduğu gibi periferik sinir yaralanması gibi çevresel faktörler anormal plastisiteyi tetikleyebilir ve distoniye yol açabilir.²¹

Periferik travma distoninin başlangıcını ve kas gruplarının dağılımını etkileyebilir. Periferik kökenli hareket bozuklukları tanısı için şu kriterler önerilmiştir. 1) Hareket hastalığının başlangıcı yaralanmayı takip eden günler veya haftalar içinde 1 yıla kadar olan zaman dilimi içinde olmalıdır. 2) Hareket hastalığının başlangıç lokalizasyonu yaralanma yeri ile uygunluk göstermelidir. 3) Travma en az 2 hafta lokal semptomlara yol açacak kadar şiddetli olmalı veya travmadan sonra 2 hafta içinde tıbbi değerlendirme gerektirmelidir.¹⁶ Bizim hastamız bu 3 kriteri de karşılamaktadır. Bizim olgumuzda brakial nörit duysal inputu değiştirmiş ve bunun sonucu santral kortikal ve subkortikal reor-

ganizasyona sebep olarak fokal omuz distonisinin ortaya çıkmasına neden olmuş olabilir. Periferik minör yaralanmalar çok sık görüldüğü halde periferik kökenli hareket hastalıklarına çok az rastlanmaktadır. Bu durumu açıklayabilmek için pozitif aile hikayesi (genetik yatkınlık), erken dönem gelişme gerilikleri, prenatal beyin yaralanması, stimulan ve nöroleptik ilaç kullanımı gibi predispozan risk faktörleri tanımlanmıştır.^{22,23} Bizim hastamız bu risk faktörlerinin hiçbirini taşımıyordu. Ayrıca hastamızda hareket hastalıklarında psikojenik orijini düşündürebilecek psikiyatrik bozukluk da tespit edilemedi. Psikojenik hareket hastalıklarının tipik özelliği sayılan semptomlarda değişiklik ve şaşkınlık yoktu.²⁴

Höllinger ve Burgunder periferik minör travmayı takiben gelişen ve bizim olgumuza benzer şekilde kalıcı anormal omuz postürü ve trapez hipertrofisi ile karakterize iki olgu sunmuşlardır. Bu olgularda minör travma dışında hareket hastalıkları için predispozan faktör belirlenememiş ve psikojenik orijin tespit edilmemiştir. Bu olguların tedavisinde ise bizden farklı olarak lokal BTX-A uygulamaları tercih edilmiştir.¹³ Carrol ve ark. 24 yaşındaki bir askerde düşme sonrası omuz elevasyonu ve trapez kasında hipertrofi ile seyreden travma sonrası omuz distonisi tanımlamışlardır. Ayırıcı tanıda idiyopatik distoni, kompleks bölgesel ağrı sendromu, psikojenik distoni ve katı adam (stiff person) sendromunun akıldan tutulması gerektiğini vurgulamışlardır.¹²

Fokal omuz elevasyon distonisine ait en geniş olgu serisi Wright ve ark. tarafından rapor edilmiştir. Mayo Klinik Nöroloji Bölümünde 7 yılda ancak 13 olgu tespit edilebilmiş, olgu sayısının azlığı böyle olguların nörolog ve hareket hastalıkları uzmanı tarafından görülmeyip distoni tanısının konamamasına bağlanmıştır. On üç olgunun analizinde predispozan faktör olarak 11 hastada lokal travma ve ağır çalışma, bir hastada C6-7 radikülopati tespit edilmiş ve sadece 1 olgu idiyopatik olarak kabul edilmiştir. Bütün olgularda bizim olgumuzda olduğu gibi trapez kasının distonik elevasyona aracılık eden primer kas olduğu ve trapez hipertrofinin değişmez bir bulgu olduğu bildirilmiştir.¹⁰

Cossu ve ark. lipom ameliyatı sırasında meydana gelen aksesuar sinir lezyonuna bağlı gelişen ve anormal omuz elevasyonu ve trapez kasının izole nörojenik hipertrofisi ve önemli morbiditeye yol açan omuz hareketi kısıtlılığı ile seyreden bir olgu yayınlamışlardır.¹¹

Bizim olgumuz ise brakial nöriti takiben gelişmişti. Literatürde brakial nörit sonrası gelişen fokal distoni olgusuna rastlanılmamıştır. Quartarone ve ark. servikal kostanın brakial pleksus alt trunkusunu etkilemesine bağlı gelişmiş el distonisi olgusu yayınlamışlardır.¹⁴

Sekonder distonilerin çok küçük bir grubu dışında distonili hastaların tedavisi hastalığın sebebi yerine semptomları kontrol etmeyi amaçlar. Semptomatik tedavinin hedefi ağrı ve spazmları yatıştırmak, anormal hareketleri azaltmak, kontraktürleri engellemek ve fonksiyonel kapasiteyi artırmaktır. Generalize ve segmental distonilerde oral medikasyon (levodopa, antikolinergikler, baklofen, tetraabenazin vs.) tedavinin temelini oluştururken fokal distonide ilk tedavi seçeneği BTX-A uygulamalarıdır. Bunun yanı sıra oral antikolinergikler, baklofen, benzodiazepin ve klonozepam uygulamaları fokal distonideki diğer tedavi seçeneklerini oluşturur.^{4,6,7}

Baklofen gamaaminobütirik asit (GABA_B) agonisti olup oral kullanımının etkisiz olduğu ya da yan etkileri nedeni ile kullanılmadığı durumlarda intratekal kullanımı önerilmektedir. Bizim hastamız BTX-A kullanımını kabul etmediği için 10 mg/gün dozunda baklofen tedavisi başlanmış ve ilacın dozu haftada bir 10 mg artırılarak 30 mg/gün dozuna çıkılmış ve bu doz ile tedaviye devam edilmiştir. Distonili hastaların tedavisinde hasta eğitimi ve destekleyici tedaviler de önemlidir. Fizik tedavi ve iyi uygulanmış ortezler mobilitayı ve gücü artırmak ve kontraktürleri önlemek için gereklidir.⁴ Biz de hastamızı hastalığı konusunda bilgilendirdik ve oral baklofen tedavisi ile birlikte omuz germe ve gevşeme egzersizlerini de içeren FTR programına aldık. Tedavi sonrası hastamızın kas spazmlarının sıklığı ve ağrısı azalmış, skapular kanatlanması kısmen düzelmiştir.

Konservatif tedaviye dirençli ve generalize distonilerin tedavisinde ise çeşitli tipte periferik (miyektomi ve selektif periferik denervasyon cerrahisi) ve santral (ablatif talamus cerrahisi, pallidotomi ve derin beyin stimülasyonu) cerrahi prosedürler uygulanmaktadır.^{4,7,8,25,26}

Burada brakial nörit sonrası gelişen ve anormal omuz postürü ve trapez hipertrofisi ile karakterize fokal omuz distonili bir olgu sunulmuştur.

Böyle olgularda hastanın ağrısı intrensik omuz patolojilerine bağlanır, hiperkontrakte trapez basit bir kas spazmı olarak değerlendirilirse ve çok nadir görülen fokal omuz distonisi tanısı akla getirilmez ise hastanın yeterli tedavisi sağlanamaz. Ağrı nedeni ile öncelikle FTR uzmanına başvuran böyle olguların değerlendirilmesinde dikkatli olunmalı ve distoni tanısı mutlaka akılda tutulmalıdır.

KAYNAKLAR

- Berardelli A. New advances in the pathophysiology of focal dystonias. *Brain* 2006;129(Pt 1):6-7.
- Madhusudanan M. Dystonia: emerging concepts in pathophysiology. *Neurol India* 1999; 47(4):263-7.
- Vitek JL. Pathophysiology of dystonia: a neuronal model. *Mov Disord* 2002;17(Suppl 3):S49-62.
- Bhidayasiri R. Dystonia: genetics and treatment update. *Neurologist* 2006;12(2):74-85.
- Fahn S, Bressman SB, Marsden CD. Classification of dystonia. *Adv Neurol* 1998;78:1-10.
- Adler CH. Strategies for controlling dystonia. Overview of therapies that may alleviate symptoms. *Postgrad Med* 2000;108(5):151-60.
- Klein C, Ozelius LJ. Dystonia: clinical features, genetics, and treatment. *Curr Opin Neurol* 2002;15(4):491-7.
- Becker G, Berg D, Kruse N, Schröder U, Warmuth-Metz M, Rieckmann P, et al. Evidence for shoulder girdle dystonia in selected patients with cervical disc prolapse. *Mov Disord* 2002;17(4):710-6.
- O'Riordan S, Hutchinson M. Cervical dystonia following peripheral trauma--a case-control study. *J Neurol* 2004;251(2):150-5.
- Wright RA, Ahlsgog JE. Focal shoulder-elevation dystonia. *Mov Disord* 2000;15(4):709-13.
- Cossu G, Melis M, Melis G, Ferrigno P, Molari A. Persistent abnormal shoulder elevation after accessory nerve injury and differential diagnosis with post-traumatic focal shoulder-elevation dystonia: report of a case and literature review. *Mov Disord* 2004;19(9): 1109-11.
- Carroll CG, Hawley JS, Ney JP. Post-traumatic shoulder dystonia in an active duty soldier. *Mil Med* 2006;171(6):494-6.
- Höllinger P, Burgunder J. Posttraumatic focal dystonia of the shoulder. *Eur Neurol* 2000; 44(3):153-5.
- Quartarone A, Giralda P, Risitano G, Picciolo G, Sinicropi S, Nicolosi C, Macaione V, Messina C. Focal hand dystonia in a patient with thoracic outlet syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998;65(2):272-4.
- McCarty EC, Tsairis P, Warren RF. Brachial neuritis. *Clin Orthop Relat Res.* 1999;(368):37-43.
- Jankovic J, Van der Linden C. Dystonia and tremor induced by peripheral trauma: predisposing factors. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1988;51(12):1512-9.
- Hallett M. Pathophysiology of dystonia. *J Neural Transm Suppl* 2006;(70):485-8.
- Quartarone A, Rizzo V, Morgante F. Clinical features of dystonia: a pathophysiological revisitation. *Curr Opin Neurol* 2008;24(4):484-90.
- Hallett M. Dystonia: abnormal movements result from loss of inhibition. *Adv Neurol* 2004;94:1-9.
- Molloy FM, Carr TD, Zeuner KE, Dambrosia JM, Hallett M. Abnormalities of spatial discrimination in focal and generalized dystonia. *Brain.* 2003;126(Pt 10):2175-82.
- Quartarone A, Bagnato S, Rizzo V, Siebner HR, Dattola V, Scafari A, Morgante F, Battaglia F, Romano M, Giralda P. Abnormal associative plasticity of the human motor cortex in writer's cramp. *Brain* 2003;126(Pt 12):2586-96.
- Jankovic J. Can peripheral trauma induce dystonia and other movement disorders? Yes! *Mov Disord* 2001;16(1):7-12.
- Özdemir D. Akut distonik reaksiyonlara yol açan ilaçlar. *Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci* 2006, 2(5):72-75.
- Pringsheim T, Lang AE. Psychogenic dystonia. *Rev Neurol (Paris).* 2003;159(10 Pt 1):885-91.
- Taira T, Kobayashi T, Hori T. Selective peripheral denervation of the levator scapulae muscle for laterocollis cervical dystonia. *J Clin Neurosci* 2003;10(4):449-52.
- Skogseid IM. Pallidal deep brain stimulation is effective, and improves quality of life in primary segmental and generalized dystonia. *Acta Neurol Scand Suppl.* 2008;188:51-5.