

SHY-DRAGER SENDROMU (OLGU SUNUMU)

Tamer KUZUCUOĞLU¹, Ahmet GEZER², Buket KOCAMAN², Şehmir ŞİMŞEK², Zuhâl ARIKAN³

Shy-Drager sendromu, otonom serebellar ve ekstrapiramidal sinir sistemindeki yetersizlik ile karakterizedir. Sendromun ana patolojisi, spinal kord intermediolateral sütunda meydana gelen hücre kaybıdır. Klinikte, postural hipotansiyon, terleme bozukluğu, inkontinans, enüresis nokturna şikayetleri ön plandadır. Prognozu kötüdür. Bir olgu nedeniyle, yoğun bakımda tedavi gören bir hastadaki Shy-Drager sendromunu gözden geçirmeyi amaçladık.

SHY-DRAGER SYNDROME: A CASE REPORT

Shy-Drager syndrome is a situation characterized by failure of the autonomous, cerebellar and extrapyramidal systems. The main pathology is the loss of cells in the intermedullary area of the medulla spinalis. Postural hypotension, incontinence, sweat disorders, nocturnal enuresis are the most important clinical findings. Prognosis is unfavorable. In this article, we present a patient with Shy-Drager syndrome that can be encountered any time in an intensive care unit.

Shy-Drager sendromu (SDS), otonom serebellar ve ekstrapiramidal sinir sistemindeki yetersizlik ile karakterizedir. Spinal kord intermediolateral sütunda meydana gelen hücre kaybı, sendromun ana patolojisidir. Klinikte, postural hipotansiyon, terleme bozukluğu, inkontinans, enüresis nokturna şikayetleri ön plandadır. Genellikle, 50 yaş civarında erkeklerde daha fazla görülür. Prognozu kötüdür. Bir olgu nedeniyle, yoğun bakımda tedavi gören, Shy-Drager sendromunu gözden geçirmeyi amaçladık.

OLGU

Altmış beş yaşında erkek hasta acil servise pnömoni ön tanısıyla getirildi. Hastanın ilk muayenesinde şuur kapalı, spontan solunumu yok, pupil ışık refleksi (PIR) her iki tarafta (-), kalp tepe atımı duyulmuyor, ağırlı uyarılara yanıt alınmıyordu. Yapılan kardiopulmoner resüsitasyona yanıt veren hasta, TA 70/50 mmHg, KAH 100/dk ve düzensiz, spontan solunum mevcut ancak yetersiz haliyle yoğun bakım ünitesine alındı. Hastanın sağ radial arterinden girilerek, arteriyel monitorizasyon sağlandı. Multilümen subklavian kateter uygulandı. Hastaya, T-Bird mekanik ventilatör cihazıyla, tidal volüm (TV): 10ml/kg, frekans (f): 12/dk, FiO₂ %40, PIP 20 cm/H₂O olacak şekilde, SIMV+Pressure support moduyla yapay solunuma ve supportif tedaviye başlandı.

Ailesinden alınan anamnezde, hastalığın sekiz yıl önce ağır horlama, inkontinans, senkop ve bayılma nöbetleri şikayetleri ile başladığı, git-tikçe hızlanan ivme kazandığı ve başvurduğu doktorlar tarafından yapılan incelemelerde, Shy-Drager sendromu tanısı konduğu öğrenildi. Hastada, terleme bozukluğu, inkontinans, enüresis nokturna şikayetleri mevcut olduğundan, düzenli olarak Fludrocortizon (flurinef) 0.1 mg kullanmakta imiş. Hastanın sürekli olarak, TA, CVP, SpO₂ takibi yapılarak, idrar çıkışı, dışkı çıkışı kontrol edildi. Ateş takibi yapıldı. Rutin olarak hemogram, kan gaz değerleri, serum elektrolit AKŞ ve üre değerlerine bakıldı. Alınan ilk kan gazı analizinde, pH 7.42, pO₂ 90 mmHg, pCO₂ 50 mmHg, HCO₃ 22 mEq/l, Baz excess -3 olarak bulundu. AKŞ 130 mg/dl, üre 30mg/dl, Na⁺ 140 mEq/l, K⁺ 3.5 mEq/l, Hb 9.2 gr/dl, Htc %32 olarak bulundu.

Hastanın kan gazları ve biyokimyasal değerleri ilk yedi gün normal sınırlarda seyrederken, kan gazlarında pH 7.32, pO₂ 75 mmHg, pCO₂ 55 mmHg, PaO₂/FiO₂<250 bulgularıyla ARDS gelişmesi üzerine, FiO₂ %100 PEEP 8 cm H₂O olacak şekilde oksijenizasyon düzeltilmeye çalışıldı. Ancak, kan gazlarında düzelme sağlanamadı. Hasta onuncu günde, kardiopulmoner arrest geçirerek kaybedildi.

TARTIŞMA

Shy-Drager sendromu, erkeklerde daha fazla olmak üzere, her iki cinsi de etkileyen, 50 yaş civarında daha fazla görülen bir hastalıktır.

Semptomlar yıllar boyunca yavaş ilerler. Prognoz kötüdür. Thomas ve Shinger'e göre ölüm, idiyomatik ortostatik hipotansiyonun semptomatik başlangıcını takiben, 7-8 yıl ve nörolojik manifestasyonları takiben yaklaşık dört yıl içinde olur (1).

Hastalığın klinik bulguları, a) postural hipotansiyon, b) inkontinans, c) terleyememe, d) ağır senkop ve bayılma nöbetleri, f) tremor ve g) dişli çark rijiditesidir.

Ortostatik hipotansiyon, ilk defa Piorry tarafından 1826'da rapor edilmiştir (1). Bradbury ve Eggleston, 1925'de erişkinlerin dejeneratif hastalığı olarak, her ayağa kalkışta, hızlı tansiyon düşmesi oluşan olgular bildirmişlerdir. Bu hastalarda, postural hipotansiyonun yanı sıra, kalp atım hızında kompensatuvar değişme yetersizliği, epinefrine zayıf vagal cevap ve yetersiz terleme vardır (1). Lezyonların, esas olarak postganglionik sempatikleri tuttuğu, parasempatiklerin de sınırlı bir şekilde tutulabileceği Petito ve Black tarafından bildirilmiştir (2). Bu durum Schwartz tarafından da desteklenmiştir (3). Hastalarda patoloji olarak, postural hipotansiyonla birlikte, SSS yetersizliği mevcuttur. Bannister ve Oppenheimer, intermediolateral bölgede %75'e varan hücre kaybı tespit etmişlerdir (4). Laringeal abductor parezi sonucu, sensoryal anormallikler de bulunmuştur. Thomas ve Shinger serilerinde, en sık objektif nörolojik anomali olarak, hiper refleksiyi tarif etmişlerdir (4). Hastalarda, soğuğa karşı artmış intolerans vardır. Bu semptomlara neden olan, termoreseptörlerin yetersiz cevabına sekonder olarak vücut ısı regülasyonunun bozulmasıdır (1).

Hastalığın tanısı, idiyomatik hipotansiyonun kan basıncı ölçümü ile rahatça tespit edilmesine dayanır. Schatz ve ark., hemen hipotansiyon gelişmeyen hastalarda, 5-10 dk. beklemenin önemini vurgulamışlardır (5). Shy-Drager sendromunda, EMG'de, nörolojik kas atrofisi ve ön boynuz hücreleri tutulumu bulguları vardır (6). Diabet, idiyomatik ortostatik hipotansiyona benzer postural hipotansiyon oluşturabileceğinden, rutin olarak glukoz intolerans testi (OGTT) uygulaması yapılmalıdır. Hastaya teşhis amacıyla uygulanan test normal bulunmuştur.

Ailesel disotonomi (Riley-Day Sendromu), erken başlayan disfaji, tad eksikliği, lakrimasyon azlığı ve kan basıncı değişiklikleriyle karakterize, resesif herediter bir bozukluktur (7). Ayırıcı tanıda değerlendirilmelidir. Steele-Richardson, Olzevski Sendromu'nda başlangıçta oküler tutulum önde olduğundan, SDS'de, bu durum nadiren gözlenir (8). Terleme bozukluğu, inkontinans, enüresis noctürria şikayetleri için hasta düzenli olarak fludrokortizon (florinef) 0.1 mg kullanmış, ancak yoğun bakım tedavisi planında bu ilaç yan etkileri açısından kullanılmamıştır. Yoğun bakımda yatış süresince, TA kontrolü sürekli yapılarak, hastanın ortostatik hipotansiyonuna yardımcı olmak amacıyla, supine pozisyon tercih edilmiş, dopamin 10 µr/kg/dk dozunda uygulanmıştır. Schatz ve ark.(8), bacak destekleri (özel koruyucu çorap gibi) yeterli venöz dönüş sağlayan basit fiziksel önlemler üzerinde durmuşlardır. Ancak bu olguda, bu önleme gerek olmamıştır. Niktüri ve inkontinansı azaltmak amacıyla bir kısım yazarlar desmopressin tedavisi önermişlerse de, hastanın üriner kateteri olduğundan niktüri ve inkontinans tam olarak değerlendirilememiştir.

Shy-Drager sendromu, nörolojide nadir görülen bir sendromdur; hastalar farklı klinik görünümlemlerle acil servise müracaat edebilirler.

KAYNAKLAR

1. Morriu MA. Major neurological syndromes. Illinois: Charles C Thomas, 1979; 93-101.
2. Petito CK, Black IB. Ultrastructure and biochemistry of sympathetic ganglia in idiopathic ortostatic hypotension. *Ann Neurol* 4: 6, 1978.
3. Thomas JE, Schirger A. Idiopathic orthostatic hypotension. *Arch Neurol* 24: 503, 1971.
4. Bannister R, Oppenheimer DR. Degenerative diseases of the nervous system associated with autonomic failure. *Brain* 95: 457, 1972.
5. Shy GM, Grager GA. Aneurological syndrome associated with othostatic hypotension. *Arch Neurol* 2: 511, 1960.
6. Sakuta M, Nakanishi T, Toyokuro Y. Anal muscle electromyograms differ in amyotrophic lateral sclerosis and Shy-drager syndrome. *Neurology* 28: 1289-1293, 1978.
7. Özdemir G. Nörolojide sendromlar. Eskişehir: Anadolu Üniversitesi. 1989; 218.
8. Schatz IJ, Pudolski S, Frame B. Idiopathic ortostatic hypotension. *Jama* 186: 537, 1963.