

T.C.
DOKUZ EYLÜL ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
NÖROLOJİ
ANABİLİM DALI

SERVİKAL DİSTONİDE KLİNİK DEĞERLENDİRME VE
ELEKTROMİYOGRAFİNİN BOTULİNUM TOKSİN
TEDAVİSİNİN PLANLANMA VE UYGULAMA
AŞAMALARINDAKİ KATKISININ BELİRLENMESİ

HAZIRLAYAN
Dr. Nazan B. PEKCAN

DANIŞMAN
Prof.Dr. Raif ÇAKMUR

İZMİR-2004

İÇİNDEKİLER

TABLO LİSTESİ	ii
KISALTMALAR.....	iii
ÖNSÖZ.....	iv
ÖZET	v
SUMMARY	vii
I- GİRİŞ VE AMAÇ	1
II- GENEL BİLGİLER	4
A-Servikal Distoni.....	4
B-Servikal Distonide Klinik Bulgular	4
C-Servikal Distonide Tanı	6
D-Servikal Distoni Değerleme Ölçekleri	10
E-Servikal Distoni Patogenezi.....	11
F-Servikal Distonide Tedavi	11
III- GEREÇ VE YÖNTEM.....	16
IV- BULGULAR.....	21
V- TARTIŞMA.....	31
VI- SONUÇ	38
VII- KAYNAKLAR	39
EKLER.....	42

TABLO LİSTESİ

Tablo 1: SD'de görülen anormal baş boyun postürlerinin görülme sıklıkları

Tablo 2: SD'nin ayırıcı tanısı

Tablo 3: BTX klinik uygulamaları

Tablo 4: 17 SD olgusunun yaş, cinsiyet, hastalık başlangıç yaşı, ortalama hastalık süresi ve daha önce yapılmış BTX enjeksiyon sayıları

Tablo 5: 17 SD hastasının distonik baş pozisyonları, klinisyenlerin klinik değerlendirme öngöruları ve multikanal EMG kayıtlamalarında distonik aktivite saptanan kaslar

Tablo 6: SD hastalarında klinisyenlerin öngörülerine göre klinik değerlendirmenin distonik kasları tespit etmekteki duyarlılık, seçicilik, olumlu ve olumsuz öngörü değerleri ile yalancı pozitiflik ve negatiflik oranları

Tablo 7: Klinisyenlerin öngörülerine göre klinik değerlendirmenin 6 çift servikal kas için duyarlılık, seçicilik, olumlu ve olumsuz öngörü değerleri ile yalancı pozitiflik ve negatiflik oranlarının alt ve üst sınırları ile ortalama değerleri

Tablo 8: Toplam 24 BTX uygulaması öncesi ve sonrası dönemdeki subjektif ve objektif değerlendirmeler

Tablo 9: SD hastalarında yapılan 24 BTX uygulaması öncesinde ve sonrasında subjektif ve objektif parametrelerdeki değişiklikler

Tablo 10: EMG rehberliğinde ve EMG rehberliği olmaksızın BTX uygulaması yapılan hastalarda distonik yakınmalar ve objektif motor skorların tedavi öncesi ve sonrası ortalama değerleri

VIII- KISALTMALAR

BTX: Botulinum toksini

EMG: Elektromyografi

GABA: Gama amino bütirik asit

GAS: Görsel analog skala

LS: Levator scapulae

NPV: Negative predictive value: Olumsuz öngörü

PPV: Positive predictive value: Olumlu öngörü

SAS: Spinal aksesuar sinir

SC: Splenius capitis

Sca: Posterior scalenus

SCM: Sternocleidomastoideus

SD: Servikal distoni

SPSS: Statistical Package for the Social Sciences

SS: Semispinalis capitis

TÖ: Tedavi Öncesi

TRP: Trapezius

TS: Tedavi Sonrası

TWSTRS: Toronto Western Spazmodik Tortikolis Değerleme Skalası

ÖNSÖZ

Uzmanlık eğitimim boyunca bilgi, deneyim ve ilgilerini esirgemeyen değerli hocalarım Prof. Dr.Fethi İdiman, Prof. Dr. Egemen İdiman, Prof. Dr. Ahmet Genç, Prof. Dr. Kürşad Kutluk, Prof. Dr. Barış Baklan, Prof. Dr. Raif Çakmur, Doç. Dr. Görsev G. Yener, Doç. Dr. Vesile Öztürk, Doç. Dr. Güliden Akdal, Yrd. Doç. Dr. İbrahim Öztura, Yrd. Doç.Dr. İhsan Ş. Şengün' e çok teşekkür ederim.

Tez çalışmam sırasında göstermiş olduğu desteği ve emeği için tez danışmanım Prof. Dr. Raif Çakmur'a ayrıca çok teşekkür ederim.

Uzmanlık eğitimim boyunca yakın ilgi ve desteklerini her zaman gördüğüm Uzm Dr. Serkan Özakbaş ve Uzm. Dr. Berril Dönmez'e çok teşekkür ederim.

Tez çalışmamda süresince zamanlarını benden esirgemeyen Prof. Dr. Önder Akyürekli, Dr. Figen Tokuçoğlu, Dr. Serdar Kesken ve Dr. Ahmet Kulan ve Prof. Dr. Zafer Çolakoğlu'na çok teşekkür ederim.

Asistanlık dönemim boyunca birlikte zevkle çalıştığım arkadaşlarım Dr. Fatma Küçük, Dr. Burak Paköz, Dr. Erdem Yaka, Dr. Burcu Uğurel, Dr. Utku Uysal, Dr. Sevgi Sayın, Dr. Füsun Boyacıoğlu, Dr. Görkem Kösehasanoğulları, Dr. Gökhan Gürel ve Dr. Ahmet Evlice'ye teşekkür ederim.

Asistanlığım boyunca beraber çalıştığım Uz. Hem. Fatma Uzunel'e ve servis sorumlusu Candan Eğin başta olmak üzere tüm servis hemşirelerine, teknisyen ve sekreter arkadaşlarıma teşekkür ederim.

Beni yetiştiren aileme, her zaman olduğu gibi tez çalışmam süresince de destek ve yardımlarını hep yanımda hissettiğim eşim Gürol'a sonsuz teşekkürler.....

Dr. Nazan B. Pekcan

ÖZET

SERVİKAL DİSTONİDE KLİNİK DEĞERLENDİRME VE ELEKTROMİYOGRAFİNİN BOTULİNUM TOKSİN TEDAVİSİNİN PLANLANMA VE UYGULAMA AŞAMALARINDAKİ KATKISININ BELİRLENMESİ

Dr. Nazan B. Pekcan

Dokuz Eylül Üniversitesi Nöroloji Anabilim Dalı

Intramuskuler Botulinum toksin (BTX) uygulamaları servikal distoni (SD) için en etkin tedavi yöntemidir. SD'de BTX tedavisinin başarısı distonik kasların kesin olarak belirlenmesine ve enjeksiyonların doğru lokalizasyonlara yapılmasına bağlıdır. Günümüzde SD'de BTX tedavisinin uygulanmasında ve planlanmasında temel yaklaşım klinik değerlendirmedir. BTX tedavisinde elektromiyografi (EMG)'nin planlama ve uygulama aşamasındaki rolü ise tartışmalıdır. Biz, EMG'nin planlama aşamasındaki yerini belirlemek amacıyla 17 olguluk bir hasta grubunda 4 klinisyenin distonik kaslar için klinik değerlendirme temelindeki öngörülerini ile multikanal EMG verilerini karşılaştırdık. Elde ettiğimiz sonuçlar klinik değerlendirme ile distonik aktivitesi olan kasların yaklaşık %60'ının klinisyenler tarafından saptanamadığını, inaktif olan kasların ise yaklaşık % 24'ünün distonik olarak kabul edildiğini ortaya koydu. Özellikle yüzeysel ve iyi bilinen kas gruplarındaki distonik aktivite klinisyenler tarafından kolaylıkla tanınırken, derin yerleşimli kasların distoniye katkısının gözardı edildiği saptandı. Sonuç olarak, çalışmamız EMG analizinin SD'de klinik değerlendirme ile saptanamayan distonik etkilenmeleri belirlemekteki önemli rolünü ortaya koydu.

Çalışmamızın ikinci aşamasında SD olgularında BTX tedavisinin etkinliğini değerlendirmeyi ve BTX uygulamalarında EMG rehberliğinin yararını ortaya koymayı amaçladık. Bu amaçla 17 SD hastasına toplam 24 BTX uygulaması yapıldı. Olguların tedavi sonrasında distonik semptomlarının şiddeti ve objektif motor skorları, tedavi öncesi skorları ile karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı fark elde edildi. SD hastalarında EMG rehberliği hem distonik kasların doğru bir şekilde identifikasyonunu hem de BTX'nin direkt olarak distonik kasa yapılmasını sağlamaktadır. EMG rehberliğinde yapılan BTX uygulamalarında elde edilen yararın bu 2 etmenden hangisine bağlı olarak geliştiğini saptamak amacıyla, toplam 7 hastaya multikanal

EMG ile tespit edilen kaslara bir kez EMG rehberliğinde, bir kez de EMG rehberliği olmaksızın BTX enjeksiyonları yapıldı. Elde edilen sonuçlar hastaların kendileri ve yõteme kör olan bir başka arařtırmacı tarafından video kayıtlarından deęerlendirildi. Bu řekilde iki deęişik uygulama ile yapılan BTX enjeksiyonları arasında istatistiksel olarak anlamlı fark elde edilmedi. Sonuç olarak; az sayıda olgudan elde ettiđimiz bu bulgular, BTX tedavisi aęısından EMG'nin distonik kasların doęru bir řekilde belirlenmesi ařamasındaki rolünün önemini vurgulamaktadır.



SUMMARY

DETERMINATION OF THE CONTRIBUTION OF THE CLINICAL EXAMINATION AND THE EMG IN PLANNING AND APPLICATION OF BOTULINUM TOXIN TREATMENT IN CERVICAL DYSTONIA

Dr. Nazan B. Pekcan

Dokuz Eylül University, Faculty of Medicine, Department of Neurology

Intramuscular injections of botulinum toxin (BTX) are the most effective treatment for cervical dystonia (CD). The success of BTX treatment in CD is related to the precise identification of dystonic muscles and the accurate placement of toxin. In today's practice, the basic approach in planning and application of BTX treatment in CD is clinical examination. The role of EMG in application and planning of BTX treatment is controversial. For determination of the contribution of the clinical examination and the EMG in planning BTX treatment, we compared the data obtained from the clinical predictions of dystonic muscles by 4 clinicians with the data obtained from multichannel EMG recordings in 17 patients with CD. Our data indicate that approximately 60% of dystonic muscles would not be recognized and nearly 24% of inactive muscles would be judged dystonic by clinical evaluation. Especially the dystonic activity in superficial and well known muscle groups was detected easily by the clinicians, but the role of deeply located muscles in CD was overlooked. As a conclusion, present study demonstrated the important role of EMG in identification of the dystonic muscle involvement which can not be achieved by clinical examination.

In the second step of the present study, we aimed to evaluate the effectiveness of BTX treatment and the role of EMG-guided injections of BTX in CD. We applied BTX injections into dystonic muscles determined by multichannel EMG in 17 patients with CD. When the degree of dystonic symptoms and objective motor scores of the patients were compared irrespective of EMG guidance, there were statistically significant differences before and after BTX treatments. When the BTX treatments with and without EMG guidance were compared in 7 patients in whom we used both strategy randomly, there was no difference in assessments of the patients and the blinded investigator who evaluated video recordings of the patients. Our data emphasized the key role of EMG in precise identification of dystonic muscles and optimization of BTX treatment.

I- GİRİŞ ve AMAÇ:

Servikal distoni (SD); boyun kaslarında istemsiz kontraksiyonlar sonucu gelişen, baş ve boyunda anormal postürlerle karakterize fokal bir distonidir ^{1,2,3,4}. SD; adult başlangıçlı fokal distonilerin en yaygın görülen şekli olarak kabul edilmektedir ^{1,3,5}. SD'nin prevalansı 9/100.000 olup, insidansı 5. dekatta pik yapmaktadır. Olguların %70-90'ında 4- 6. dekatta ortaya çıkmakta ve kadınlarda erkeklere oranla 1,5-1,9 kez daha fazla görülmektedir ^{1,3,6}. SD'nin patogenezi tam olarak bilinmemekle birlikte genetik mutasyonlar, travma ve basal ganglionlarda fonksiyonel anormallikler muhtemel sorumlu nedenler arasında yer almaktadır ^{3,5,6,7}. Servikal kaslarda istemsiz kontraksiyonların neden olduğu kafa postürleri, görülüş sıklığı sırasına göre tortikollis, laterokollis, retrokollis ve anterokollis şeklinde adlandırılmaktadır. Hastaların çoğunda bu anormal postürlerin kombinasyonu bulunmaktadır ^{8,9,10}.

Servikal distonide medikal tedaviden yararlanımın düşük olduğu bilinmektedir ^{11,12,13}. En sık antikolinergikler, GABA mimetik ajanlar, dopamin reseptör antagonistleri, dopamin reseptör agonistleri ve kas gevşeticiler tercih edilmektedir ^{7,11,12,14}. Medikal tedavide en yararlı ilaç olduğu bilinen triheksifenidil ile yapılan çalışmalarda bile yararlanım oranı % 37-42 olarak bulunmuştur ⁶.

SD tedavisinde periferik ve stereotaktik cerrahi tedavi yaklaşımlarında değişken oranlarda yanıt bildirilmekle birlikte, morbidite değerleri yüksek olarak bulunmaktadır ^{7,11,12,13}. Günümüzde SD için primer tedavi seçeneğinin botulinum toksini (BTX) olduğu kabul edilmektedir ^{7,9,12}. BTX'nin anormal kontrakte kas içine enjeksiyonu, fokal distonilerde ve diğer spasmların tedavisinde etkin ve güvenilir bir tedavi olduğu bilinmektedir ^{10,11,13}. BTX, asetilkolinin presinaptik salınımını irreversibl şekilde inhibe ederek kaslarda geçici güçsüzlüğe neden olarak etkinliğini göstermektedir ^{8,15,16,17}.

Günümüzde SD'de BTX uygulamasında ve planlanmasında rutin olarak kullanılan yaklaşım, etkilenmiş kasların palpasyonu ve distonik baş pozisyonunun analizi temelinde yapılan klinik değerlendirmedir ¹⁸. Ancak bu yaklaşımın önemli dezavantajları olduğu bilinmektedir. Derin yerleşimli kaslarda palpasyon mümkün olamamakta, yüzeysel kaslarda da palpasyonun güvenilirliği konusunda kuşku bulunmaktadır ^{9,18,19,20}. Yapılan bir çalışmada kas hipertrofisi ve omuz elevasyonunun hastaların sadece % 70'inde distonik aktiviteyi doğru olarak belirlediği ve bu nedenle güvenilir işaretler olmadığı bildirilmiştir ⁵. Bazı SD olgularında belirgin kas genişlemesinin gerçek hipertrofiye çok baş pozisyonundan kaynaklandığı

düşünülmektedir ^{5,20}. Ayrıca baş ve boyun hareketlerini kontrol eden 26'dan fazla kas çiftinin olması ve bu kas çiftleri arasında pek çok agonistik fonksiyonun bulunması baş pozisyonunun analizinden yola çıkarak kas aktivitelerinin tahmin edilmesini zorlaştırmaktadır ^{9,18}. Öte yandan tortikollisli hastaların çoğunda distonik kas etkilenmesinin tahmin edilmesine izin veren, tek yönlü baş pozisyonunun egemen olduğunu ileri sürülenler bulunmaktadır ^{9,15}. Ancak benzer baş pozisyonu olan hasta gruplarında bile elektromyografi (EMG) ile farklı kaslarda etkilenmeler olduğu gösterilmiştir ^{10,18}. Ayrıca büyük serilerde SD olgularının çoğunda (% 55 – 66) multipl planda baş pozisyonlarının olduğu bildirilmiştir ^{20,21,22}. Sonuç olarak SD'li olgularda etkilenmiş kasların klinik olarak belirlenmesinin oldukça güç olduğu genel olarak kabul edilmektedir ^{5,6,19,20}. Bu nedenle distonik kas etkilenmelerinin kalitatif ve kantitatif identifikasyonuna olanak sağlayan EMG, BTX tedavisinin planlanması ve uygulanması aşamasında uzun yıllardır kullanılmaktadır ^{10,18,19,23}. Ancak SD'li hastalarda BTX tedavisinin EMG gibi daha sistematik bir yaklaşımla planlanmasının klinik değerlendirmenin dezavantajlarını ortadan kaldıracağını ileri sürülenler olduğu gibi, EMG kullanımının pahalı ve zaman alıcı bir yaklaşım olduğunu savunanlar da bulunmaktadır ^{8,18,20}. SD tedavisinde EMG rehberliğinde distonik etkilenmesi olan kasların doğru olarak saptanıp toksinin direkt distonik kas içine yapılması ile tedavi etkinliğinin artacağı bildirilmiştir ¹⁹. Ne var ki; klinik değerlendirme temelinde BTX uygulamalarında da yüksek oranlarda semptomatik yarar elde edileceğini savunanlar da bulunmaktadır ^{15,18}.

Bu çalışmada SD'de klinik değerlendirme ve EMG'nin botulinum toksin tedavisinin planlama ve uygulama aşamalarındaki katkısının belirlenmesi amaçlanmıştır. Çalışmanın birinci aşamasında, daha önce yapılan çalışmalardan farklı olarak, pratikte klinik değerlendirme temelinde BTX enjeksiyonu yapan ve farklı birimlerde çalışan dört klinisyenin öngörülleri ile EMG verilerini karşılaştırılması amaçlanmıştır. Böylece, hem klinik değerlendirmenin distonik kasları belirlemedeki doğruluk oranının saptanabileceği, hem de EMG'nin BTX tedavisinin planlanması aşamasındaki yerinin ortaya konulabileceği öngörülmüştür. Çalışmamızın ikinci aşamasında SD olgularında BTX tedavisinin etkinliğini değerlendirmeyi ve BTX uygulamalarında EMG rehberliğinin yararını ortaya koymayı amaçladık. SD'de EMG rehberliği hem distonik kasların doğru bir şekilde belirlenmesini hem de BTX'nin direkt olarak distonik kasa yapılmasını sağlamaktadır. EMG rehberliğinde yapılan BTX uygulamalarında elde edilen yararın bu iki etmenden hangisine bağlı olarak

geliřtiđini saptamak amacıyla multikanal EMG ile tespit edilen kaslara aynı hekimin bir kez EMG rehberliđinde, bir kez de EMG rehberliđi olmaksızın BTX enjeksiyonları yapması ve elde edilen sonuçların yöntemle kör olan bir başka arařtırmacı tarafından video kayıtlarından deđerlendirilmesi sađlanmıřtır.



II- GENEL BİLGİLER

A- SERVİKAL DİSTONİ

SD, boyun kaslarının istemsiz kontraksiyonlarına bağlı baş, boyun ve omuzda tonik anormal postür ve/veya repetitif, klonik (spazmodik) hareketler ile karakterize fokal bir distoni formudur ^{1,2,3,4}. İlk olarak 1911'de Openheimer, bu durumu "dystonia musculorum deformans" olarak tanımlamış olmakla birlikte distoninin bir kas hastalığı olmadığı ve genellikle fiziksel deformiteler eşlik etmediği için primer torsiyon distonisi terimi daha yaygın bir şekilde kullanılmaktadır ^{1,2}. SD adult başlangıçlı fokal distonilerin en yaygın görülen formudur. Prevalansı 9/100000 olup insidans 5. dekatta pik yapmaktadır. SD, olguların %70-90' ında 4. - 6. dekatta ortaya çıkmaktadır. Kadınlarda erkeklere oranla 1,5-1,9 kez daha fazla görülmektedir ^{1,3,5,6}.

B-KLİNİK BULGULAR

SD' de esas bulgu servikal kaslarda istemsiz kontraksiyonların neden olduğu anormal baş ve boyun postürleridir ^{1,2,3,6}. Klinik pratikte görülüş sıklığı sırasına göre tortikollis (başın sağ veya sol tarafa rotasyonu), laterokollis (başın sağ veya sol omuza doğru lateral fleksiyonu), retrokollis (başın arkaya doğru ekstansiyonu) ve anterokollis (başın öne doğru fleksiyonu) şeklinde adlandırılmaktadır. SD' li hastalarda % 55 – 66 arasında değişen oranlarda bu anormal postürlerin kombinasyonu şeklinde, multipl planda baş hareketi ile karakterize komplike distonik baş pozisyonları bulunmaktadır ^{20,21,22}.

Tablo 1: SD' de görülen anormal baş boyun postürlerinin görülme sıklıkları

	TOTAL	DOMİNANT	İZOLE
Tortikollis	% 82-97	% 72	%19-37
Laterokollis	% 42-74	% 18	% 2-3,8
Retrokollis	% 24-38	% 10	% 1
Anterokollis	% 11-28	-	-

Bu anormal postürler hastaların çoğunda zamanın % 75' inde bulunuyorken, kimi olgularda hastalığın seyri boyunca sürekli hale gelebilirler. Hastaların 1/3' ünde

vücudun diğer bölgelerindeki distonilerle birlikte veya postural ekstremitte tremoru ile birlikte olabilir ^{1,8}. SD sıklıkla boyundan başka bir bölgeye yayılabilir ancak nadiren jeneralize olmaktadır. Jahanshahi ve ark.'larının 72 adult başlangıçlı SD hastası ile yapmış olduğu çalışmada olguların % 16,7' de kollara , % 11,1' nde çeneye , % 6,9 'da gövdeye yayılım rapor edilmiştir ^{9,21}.

SD sinsi başlangıçlıdır ve progresyon hızı heterojen olarak kabul edilmektedir. Semptomlar ortalama 3-5 yılda progresif olarak kötüleştikten sonra, klinik stabil bir hal alarak sonuçlanır. Kimi hastalarda klinik stabil hale geçmeden önce ılımlı bir iyileşme dönemi tanımlanmıştır ^{1,21}. İlk 5 yıl içinde % 5 - 20 vakada spontan remisyon görülmekle beraber bu hastaların % 80-100' ünde 5 yıl içerisinde relaps olmaktadır ^{1,6,21}.

Hastalığın erken dönemlerinde olguların % 76' sında duysal hile (geste antagoniste, sensory trick) ile semptomlarda rahatlama sağlanabilir ^{7,9,21}. Duysal hile ile anormal baş postürünün kısa bir süre de olsa düzeltilmesi SD' nin patognomik özelliklerinden biridir. SD' li hastalar genellikle gözlük, kalem gibi objelerle ya da elleri ile yüz, boyun veya başlarında değişik bölgelere dokunarak baş postürlerinde geçici düzelleme sağlarlar. Hastalarda duysal hile esnasında boyun kaslarındaki EMG aktivitesinde komplet ya da parsiyel supresyon gösterilmiştir. Supresyon en fazla tortikolliste olurken sonrasında azalan sırayla retrokollis, laterokollis ve kompleks distonik baş pozisyonunda görülmektedir. Taktil ya da alterne inputların distonik hareketlerde geçici düzelmeyi hangi mekanizma ile yaptığı bilinmemekle birlikte aynı zamanda EMG aktivitesindeki azalma bunun basit karşıt basınç yolu ile olduğu düşüncesini desteklememektedir ^{1,9}.

Hastalarda motor semptomlara ek olarak duysal bozukluklar da bulunmaktadır^{1,23}. Hastaların büyük bir çoğunluğunda ağrı mevcuttur ^{23,30}. SD' nin diğer hareket bozukluklarından farkı ağrının sık karşılaşılan bir semptom olması ve olguların % 70-80'inde dizabiliteye anlamlı katkıda bulunmasıdır. Ağrı posterior trigonal bölgede, trapezius ve posterior servikal kaslarda lokalize olabilir ^{1,9,22}. Hastaların % 68'inde lokal ağrı, % 31'inde yayılan ağrı ve % 25'inde boyun gerginliği bulunmaktadır ²². SD' ye eşlik eden ağrının patofizyolojisi tam olarak bilinmemekle beraber, sürekli kas kontraksiyonları, servikal radikülopati, servikal spondilosis ve kas-iskelet yapılarındaki mekanik gerilme ağrıya neden olan etmenler arasında yer almaktadır.

SD' li hastalarda yorgunluk, emosyonel stres, spesifik motor görevler örneğin; araba kullanmak, yazı yazmak, yürümek anormal postür ve istemsiz hareketleri artırmaktadır. Jancovic ve ark.'larının yapmış olduğu çalışmada hastaların % 68' inde stres, % 35' inde aktivite, % 23' nde yorgunluğun SD semptomlarını daha da kötüleştirdiğini göstermişlerdir ²². Ayrıca hastalığın erken dönemlerinde sabah saatlerinde birkaç saate kadar uzayabilen iyilik hali tanımlanmaktadır.

C-TANI

Servikal distoni için herhangi bir tanısal test bulunmamaktadır. SD' de tanı, öykü ve nörolojik muayene ile çoğu zaman konabilmektedir. Ancak hastalığın değişik prezentasyonları ve klinik özelliklerinin daha az tanınıyor olması nedeni ile tanıda sıklıkla gecikme olmaktadır. Hastalığın nonspesifik semptomları servikal radikülopati, psikiyatrik hastalıklar, parkinson hastalığı veya temporomandibular eklem sendromu ile karışmasına neden olabilir ^{3,7,22}.

İdiopatik SD' de hastaların görünüşü ve semptomların öyküsü tanıya yardımcı olmaktadır. İdiopatik SD kademeli veya ani başlangıç ve genellikle boyun semptomlarının progresyonu ile karakterizedir. Pozitif aile öyküsü tanıyı desteklemektedir. Ek olarak kranyal distoni, blefarospasm, yazıcı krampı gibi diğer hareket bozuklukları eşlik edebilir. İdiopatik SD' de postural el tremoru ve vücudun diğer bölgelerindeki distoni bulguları dışında nörolojik muayene normaldir. Genellikle servikal ve ekstraservikal distoni olgularında kortikospinal, duysal, serebellar, okulomotor ya da kortikal bulguların varlığında sekonder distoniler düşünülmeli ve diğer nörolojik hastalıklar yönünden hastalar değerlendirilmelidir ^{1,9}.

SD' nin ayırıcı tanısında anormal baş ve boyun postürüne neden olan non-nörolojik, diğer nörolojik ve distonik nedenler yer almaktadır. Multipl skleroz, iskemi, ve enfeksiyona bağlı basal gangliyalardaki lezyonlar, beyinsapı ya da spinal kordta intraaksiyel lezyonlar, serebellar lezyonlar, baş tiltine neden olmaktadır . Parkinson hastalığı ve supranükleer palsi, tardiv distoni, Wilson hastalığı, mitokondriyal hastalıklar gibi nörodejeneratif ve metabolik hastalıklar distonik semptomlara neden olabilirler ^{38,39,40}. Tablo 2' de ayırıcı tanı özetlenmiştir.

Tablo 2: SD ayırıcı tanısı

I- İdiopatik (primer) distoni

1- Sporadik (İdiopatik torsiyon distoni, ITD)

2-Herediter torsiyon distonisi

Otozomal dominant ITD (DYT 1)

Otozomal resesif tirozin hidroksilaz eksikliği

II-Sekonder distoni

1-Distoni plus sendromları

- Myoklonik distoni

-Dopa yanıtı distoni

-Hızlı başlangıçlı distoni- parkinsonizm

-Distoni ile erken başlangıçlı parkinsonizm

-Paroksizmal distoni- koreoatetoz

2-Nörodejeneratif hastalıklar

a -Sporadik

Parkinson Hastalığı

Progresif supranükleer palsi

Multi sistem atrofi

Kortikobasal dejenerasyon

Multipl skleroz

Santral pontin myelinosis

b-Kalıtımsal

Wilson Hastalığı

Huntington hastalığı

Juvenil parkinsonizm- distoni

Progresif pallidal dejenerasyon

Hallervorden-Spatz hastalığı

HARP (Hipobetalipoproteinemi, akantosis, retinitis pigmentoza, pallidal dejenerasyon) sendromu

Joseph hastalığı

Ataksi telanjektazi

Nöroakantosis

Rett sendromu

Intronöronal inkülüzyon hastalığı

İnfantil bilateral striatal nekroz
Famlyal basal ganglia kalsifikasyonu
Spinocerebellar dejenerasyon
Olivopontoserebellar atrofi
Hereditör spastik parapleji-distoni
X'e baęlı distoni parkinsonizm yada Lubag delesyonu

c- Metabolik hastalıklar

*Aminoasit bozuklukları

Glutamik asidemi
Metilmalonik asidemi
Homosistinüri
Hartnup hastalığı
Tirozinosis

*Lipid hastalıkları

Metokromatik lökdistrofi
Seroid liposidosis
Gangliosidosis (GM1 ve GM2 varyantları)
Heksoaminidaz A ve B eksiklikleri

*Çeşitli metabolik hastalıklar

Wilson hastalığı
Mitokondrial ensefalopatiler
Lesh- Nyan sendromu
Trifosfat izomeraz eksikliği
Vitamin E eksikliği
Biopterin eksikliği

d- Bilinen spesifik nedenler

Perinatal serebral injuri ve kernikterus
İnfeksiyonlar (Viral ensefalit, ensefalitis letarjica, Reye sendromu,
subakut sklerozan panensefalit, Jacob-Creutzfeld hastalığı,
AIDS)
Tüberküloz, sfiliz, akut enfeksiyöz tortikollis
Paraneoplastik beyinsapı ensefaliti
Serebral vasküler ve iskemik hasarlar
Beyin tümörleri

Kafa trauması ve beyin cerrahisi
Arterio venöz malformasyon
Periferel trauma
Toksinler (Mn, CO, Metanol, Disülfiram)
İlaçlar (Levodopa, bromokriptin, antipsikotik ajanlar,
metoklopramid, fenfluramin, ergo alkaloidleri, antikonvülsan
ajanlar, kalsiyum kanal blokerleri)

e-Diğer hiperkinetik sendromlar

Tik hastalıkları, distonik tikler
Paroksizmal diskineziler
Paroksizmal kinesigenik koreatetoz
Paroksizmal distonik koreatetoz
İntermediet paoksizmal diskinezi
Benign infantil diskinezi

f- Psikojenik

g- Pseudodistoni

Atlanto-aksiyel subluksasyon
Syringomyeli
Arnold Chiari malformasyonu
Posterior fossa kitleleri
Vestibüler tortikollis
Boynun yumuşak doku kitleleri
Konjenital postural tortikollis
Konjenital Klippel-Feil sendromu
Isaac sendromu
Sandiffer sendromu
Satoyoshi sendromu
Stiff person sendromu

İdiopatik SD' de sekonder nedenlerin saptanmasında diagnostik testler nadir olarak yol göstermektedir. Bununla birlikte özellikle genç hastalarda beyin ve spinal kord MRG' si önerilmektedir. Kas kontraksiyonu ile ilişkisi olmayan anormal boyun postürüne sebep olan servikal kemik anormalliklerini dışlamak için servikal radyografiler yararlı olmaktadır. Elli yaşın altındaki tüm hastalarda serum

seruloplazmin ve bakır deęerleri ile 24 saatlik idrarda bakır ölçümü gibi incelemeler Wilson hastalığını dışlamada yardımcı olmaktadır ^{1,3}.

Anormal boyun postürüne neden olabilen tüm organik nedenler dışlandıktan sonra psikojenik distoni akla gelmelidir. Herhangi bir paterni olmayan hareketler, psikiyatrik tedavi ile anormal istemsiz hareketlerde azalma ya da ortadan kalkma ve tipik SD' ye uymayan özellikler psikojenik distoniye düşündürür. SD' li hastaların çoęu psikojenik olarak deęerlendirilmekle birlikte psikojenik distoni oldukça nadir olarak görölmektedir ^{1,9,21}.

D-SERVİKAL DİSTONİ DEęERLEME ÖLÇEKLERİ

SD' de, distonik hareketlerin, klinięe eşlik eden ağrının ve tüm bunların neden olduęu fonksiyonel disabilite şiddetinin deęerlendirilmesi gereklidir. Bu amaçla çeşitli ölçekler geliştirilmiştir. Tsui tortikolis derecelendirme ölçeęi ve Toronto Western Spasmodik Tortikollis derecelendirme skalası (TWSTRS) SD' de sıklıkla kullanılmakta olan 2 ölçektir.

TSUI TORTİKOLİS DEęERLEME ÖLÇEęİ

Objektif tortikollis deęerleme ölçeęi, Tsui ve ark. ları tarafından ilk çift kör botulinum toksin tip A denemesi için geliştirilmiştir. Bu ölçek hareketin amplitüdünü ve süresini, omuz elevasyonu ve baş tremorunu içermektedir ^{7,9} (Bkz. Ek 1).

TORONTO WESTERN SPAZMODİK TORTİKOLİS DEęERLEME SKALASI (TWSTRS)

Bu ölçek farklı botulinum toksini tedavi uygulamalarının klinik denemelerini karşılaştırmada kullanılmak üzere geliştirilmiş olan bir ölçektir. Şiddet, ağrı ve özürölülük için alt ölçekleri bulunmaktadır ⁹:

a-Şiddet ölçeęi : Standardize edilmiş klinik muayene ve videoteyp protokollerini esas almaktadır. Dönmenin maksimum amplitüdü (A) baş sapmasının tüm alt tipleri için belirtilmektedir. Süre faktörü (B), maksimum dönmeyi puanladıktan sonra, standart muayene boyunca edinilen izleme göre puanlanmaktadır. Duysal hilenin etkisi, omuz kaldırma ya da öne kaydırma, düzeltici dokunuşların etkisi olmaksızın hareket açıklığı, nötral pozisyona kalabilme süresi standart puanlamalara göre deęerlendirilmektedir (Bkz. Ek 2).

b-Özürölük Ölçeđi : SD' den etkilenebilecek günlük aktivitelerin performansını içermektedir. İş ve ev hayatında çalışma performansını, günlük yaşam aktivitelerini ve ev dışı etkinlikleri içermektedir (Bkz. Ek 3)

c-Ađrı Ölçeđi : Hastadan son bir hafta içindeki en iyi, en kötü ve sıklıkla olan ağrısını puanlaması istenmektedir (Bkz. Ek 4).

E-PATOGENEZ

Hastalığın gelişiminde genetik faktörlerin katkıları anlaşılmiş olmakla birlikte patogenetik mekanizmalar açık değildir. Adult başlangıçlı fokal distonilerin bir kısmında genetik zeminin olduğu kanıtı mevcuttur. SD' li hastaların ailelerinde fokal distoni prevalansının tüm popülasyona göre daha yüksek olduğu bilinmektedir ^{1,22}. Baş, boyun ya da omuz travmasına bađlı olarak SD gelişimi pek çok hastada tanımlanmıştır ^{22,31}. Duysal sistemin SD patogenezinde rolü olduğunu öne süren fenomen hastalığın erken dönemlerinde çoğunlukla yararlı olan duysal hiledir. Ayrıca SD' li hastaların H refleksi ve blink eğrilerinde çok hızlı iyileşme görülmesi duysal sistemin etkinliği konusunda ek bir kanıttır ^{1,32}.

Bu hastalığın gelişiminde basal gangliyalardaki fonksiyon bozukluğunun destekleyici rolü olduğu düşüncesinin kanıtları giderek artmaktadır. SD hastalarında kontrollere göre basal ganglia, talamus, premotor korteks ve serebellumda belirgin hipermetabolizma gösterilmiştir. SD' li hastalarda bilateral nükleus lentiformiste belirgin artmış glukoz metabolizması saptanmıştır. Sonuç olarak bu bulgular SD patogenezinde kortikal ve subkortikal motor ağ disfonksiyonunun rol oynayabileceđini desteklemektedir ^{1,3,4,7}.

F-TEDAVİ

Distoni tedavisinde ilk olarak eđer sekonder distoniden kuşulanılıyorsa uygun inceleme yöntemleri ile bunların araştırılması ve tedavi edilebilir nedenlerin ortaya konulması gerekmektedir. Sekonder distoniler arasında Wilson Hastalığı ve ilaçlara bađlı (tardif) distoni erken tanı ve tedavi ile tam ya da tama yakın düzelmeler olabilmesi nedeniyle özellikle önemlidir. ^{33,34}. Ancak olguların çoğunda spesifik bir neden ortaya konulamaz ve tedavi semptomatik yaklaşımlarla sınırlıdır. Bu durumda primer distoni ve birçok sekonder distoni olgusunda tedavi belirgin farklılık göstermeyerek, hastanın postürünü, fonksiyonlarını ve distoniye bađlı ağrılarını düzeltmeye yöneliktir. Hastanın yaşı, distoninin anatomik dağılımı ve olası yanetki

riski tedavi seçimini etkilemektedir.

Uygulanan tedavilerin çoğunluğu anormal baş postürü, kaslardaki kontraksiyonu ve ağrı gibi semptomları azaltmak ya da yoketmek için kullanılan semptomatik tedavilerdir. Distoni tedavisinde medikal, botulinum toksini enjeksiyonları ve cerrahi tedavi olmak üzere 3 temel yaklaşım vardır.

SD' nin medikal tedavisinde kullanılan çoğu ilaçtan yararlanımın düşük olduğu bilinmektedir ^{11,12,13}. Medikal tedavide antikolinerjikler, GABA mimetik ajanlar, dopamin reseptör antagonistleri, dopamin reseptör agonistleri ve kas gevşeticiler kullanılmaktadır ^{7,11,12}. En sık tercih edilmekte olan antikolinerjik ilaçlardan triheksifenidil ile yapılmış çalışmada hastaların tedaviden yararlanma oranı %37-42 arasında değişmekle birlikte, ortalama gereken doz 24 mg/gün olarak saptanmıştır. Ancak bu yüksek doz özellikle yaşlı popülasyonda daha fazla olmak üzere kuru ağız, unutkanlık ve görme bulanıklığı gibi tedavinin sonlandırılmasına sebep olan şiddetli yan etkilere neden olmaktadır ⁶.

SD' de farmakolojik tedavi dışında miyotomiler, spinal aksesuar sinir (SAS) kesisi, bilateral anterior rizotomi + SAS kesisi, selektif periferik denervasyon, SAS köklerine mikrovasküler dekompresyon ve stereotaktik cerrahi girişimler gibi semptomatik cerrahi tedaviler de bulunmaktadır. Ancak cerrahi yaklaşımdan elde edilen yanıt oranlarının düşük olduğu bilinmektedir ^{7,11,12}.

Bilinen en potent biyolojik toksin olarak kabul edilen botulinum toksini, insanlarda tedavi amaçlı olarak 1981 yılında kullanılmaya başlanmıştır ^{16,35}. SD tedavisinde Botulinum toksin tip A'nın lokal enjeksiyonları 1985' li yıllarda rapor edilmiştir. Günümüzde SD tedavisinde ilk tercih edilecek tedavi seçeneği BTX uygulamaları olarak kabul edilmiştir ^{7,12}

Botulinum toksini, anaerobik bir bakteri olan Clostridium botulinum tarafından üretilen kompleks bir proteindir ^{2,17,36}. Hayli toksik doğasına rağmen botulinum toksinin terapötik uygulamaları, içinde SD' ninde bulunduğu pek çok distonik durum için tedavi seçeneği haline gelmiştir ^{15,36}. BTX' in klinik uygulamaları Tablo 3' de özetlenmiştir.

Tablo 3: BTX klinik uygulamaları

I-Distoni

- Blefarospasm ve gözkapağı apraksisi
- Oromandibular-fasiyal-lingual distoni
- Servikal distoni
- Laringeal distoni
- Ekstremitte distonisi
- Task spesifik distoni
- Diğer fokal/segmental distoniler (primer ya da sekonder)

II-Diğer istemsiz hareketler

- Hemifasiyal spasm
- Ekstremitte, baş, ses ve çene tremoru
- Palatal myoklonus
- Motor ve fonik tikler
- Nistagmus ve ossilopsiler
- Miyokimi

III- Uygunsuz kas kontraksiyonları

- Spastisite
- Ağrılı rijidite
- Strabismus
- Bruxizm ve temporomandibular eklem sendromu
- Kronik gerilim başağrısı
- Myofasiyal ağrı sendromu
- Akalazya
- Alt farinx konstrüktör spasmı
- Oddi sfinter spasmı
- Spastik mesane, detrussor sfinkter dissinerjisi
- Anismus
- Vajinismus

IV- Diğer uygulamalar

- Hiperlakrimasyon
- Sialore
- Hiperhidrosis

Anal fissür
Konstipasyon
Obesite
Kosmetik
Tenisçi dirseği ve diğer spor injurileri

Serolojik olarak farklı 7 BTX tipi (A, B, C, D, E, F ve G) bilinmektedir. Bunlar arasında en fazla araştırılan ve en yaygın olarak kullanılan BTX-A olmuştur. Ayrıca son yıllarda benzer klinik etkinlikteki BTX-B ve daha kısa etkili (yaklaşık 1 ay kadar) BTX-F'de kullanıma girme aşamasındadır. BTX, kaslarda geçici fonksiyonel denervasyon ile kas/kasların tonusunda gevşemeye, liflerde atrofiye neden olmaktadır. Bu etkisini asetilkolinin presinaptik salınımını irreversibl olarak inhibe edip, kaslarda geçici paraliziye neden olarak göstermektedir ^{8,15,17,37}. Yapılan açık ve kontrollü çalışmalarda hastaların %70-90'ında etkinliği gösterilmiştir ^{8,17,23}. Bu şekilde ağrıda azalma, serbest hareket aralığında artma, istirahat postüründe düzelme sağlar. Böylece çoğu hastanın yaşam kalitesinde belirgin artış sağlamaktadır ^{2,11,36,37}.

Günümüzde SD'de BTX uygulamasının planlanmasında rutin olarak kullanılan yaklaşım, klinik değerlendirmedir. Ancak bu yaklaşımın önemli dezavantajları olduğu bilinmektedir ¹⁸. Etkilenmiş kasların palpasyonu ve distonik baş pozisyonunun analizi ile distonik kas aktivitelerini tahmin edilmesi güç olmaktadır. Bununla birlikte, BTX enjeksiyonları direkt olarak kontrakte kas içine yapıldığı için boyun kaslarının ve komşu bölgenin fonksiyonel anatomisinin çok iyi bilinmesi gerekmektedir. Servikal bölgede çok sayıda kas ve bu kaslar arasında birçok agonistik fonksiyon ve kompleks bağlantılar bulunmaktadır ^{9,18}. Tüm bu nedenlerden ötürü SD' li hastalarda BTX tedavisinin elektromyografi (EMG) gibi daha sistematik bir yaklaşımla planlanması gerekmektedir ¹⁸.

Geleneksel olarak EMG nöromuskuler hastalıkların değerlendirilmesinde kullanılmaktadır. Fokal distoni tedavisinde son dönemlerde botulinum toksinin lokal enjeksiyonlarında EMG kullanılmaktadır. EMG baş ve boynun distonik postürüne neden olan ilgili kasları tanımlamada kullanılabilir. EMG botulinum toksinin etkilenmiş kas/kasların doğrulukla tespit edilip enjeksiyonun doğru kas içine yapılmasını sağlar. Spasmodik disoni, el- ayak distonileri, oromandibular distoni ve lingual distonilerde kaslar genellikle görülmez veya yüzeyden kolayca palpe edilmezler. Bu yüzden bu fokal distoni tiplerinde EMG rehberliğinde doğru kaslar tespit edilerek botulinum

toksini yapılabilir 19. Servikal distonide ilk olarak botulinum toksin tedavisinin uygulandığı dönemlerde genellikle fizik muayeneye ek olarak EMG yapılmıştır. Botulinum toksin enjeksiyonu ile ilgili deneyimleri fazlaca olan birçok uzman yalnızca obez boyunlu hastalarda ya da etkilenen kastan çok emin olunamayan vakalarda doğru kası bulabilmek için kullanmıştır. Jancovic ve ark.'ları 205 SD olgusunda EMG rehberliği olmaksızın BTX tedavisi uyguladıkları hastaların % 70'inde orta veya ileri derecede iyileşme saptamışlardır 15. Benzer sonuçlar EMG kullanmaksızın botulinum toksini uygulayan diğer çalışmalarda da saptanmıştır. Ancak EMG rehberliğinde distonik kasların daha doğru bir şekilde identifiye edilmesi ve doğru kas içine BTX enjeksiyonunun yapılması ile daha fazla yarar elde edileceğini savunan otörler de bulunmaktadır 15,18,19. Comella ve ark.'larının yapmış olduğu çalışmada SD tedavisinde EMG rehberliğinde BTX enjeksiyonlarının etkinliği ve güvenilirliği ortaya konmuştur 19. Halen EMG kullanımının SD' deki BTX enjeksiyonlarında ek bir kazanç sağlayıp sağlamadığı net olarak ortaya konulamamıştır 8,9,19,25. Sonuç olarak EMG analizleri, tedavi edilecek kasların seçiminde, tedavi etkisinin önyargısız monitörizasyonunda ve aynı zamanda uzun süreli tedavide hızlı bir yol gösterici olduğu kabul edilmektedir 24.

BTX'in her bir kas için efektif olan dozu çalışmadan çalışmaya ve hekimler arasında değişiklik göstermektedir. Genel kural yüksek doz ve sık enjeksiyonlardan kaçınmaktır. Bazı araştırmacılar EMG rehberliğinde yapılan enjeksiyonların tedavi dozunu azalttığını ileri sürmektedir. Bununla birlikte bazı hastalarda immünrezistans nedeniyle BTX tedavisine yanıtta azalma görülmektedir. Hastaların % 5-10' unda BTX'a karşı nötralizan antikolar gelişmektedir 2,35. Tedavi olan hastaların % 10'undan azında, 2 haftadan daha kısa sürede geriye dönen yan etkiler görülmektedir 35. Enjeksiyon bölgesinde ağrı, irritasyon, disfaji, boyun güçsüzlüğü, ses değişikliği, kuru ağız, grip benzeri semptomlar, diplopi oluşan yan etkilerdendir. Bu yan etkilerin toksinin sistemik yayılımına bağlı geliştiği düşünülmektedir 2. Jancovic ve ark.'larının yapmış olduğu bir çalışmada % 63 oranında disfaji, % 31 oranında boyun güçsüzlüğü bildirilmiştir. Yine bu çalışmada kadın hasta grubunda erkeklere göre daha fazla yan etki bildirilmiştir. Bu kadınların erkeklere göre daha düşük vücut ağırlığına sahip olması ile açıklanabilir. Yine ince boyunlu kadınlarda botulinum toksininin yutma kasları içine lokal difüzyonu ile risk artmaktadır 15.

III- GEREÇ VE YÖNTEM

Bu çalışma, Mayıs 2003 ile Ağustos 2004 tarihleri arasında Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı Distoni ve Botulinum Toksin Uygulamaları Polikliniği bünyesinde gerçekleştirildi. Hasta grubu bu polikliniğe ilk kez başvuran ya da halen takip edilmekte olan 17 idiopatik SD olgusundan oluşmaktaydı. Olgular idiopatik SD tanısı alan hastalar arasından, deneyimli bir hekim (Prof. Dr. Raif Çakmur) tarafından BTX ile tedavi endikasyonu konulma kriterine göre seçildi. Dışlama kriterleri şöyle belirlendi: 18 yaşından küçük, multifokal ya da jeneralize distoni, koagülasyon bozukluğu, botulinum toksin tedavisine primer yanıtızlık, myastenia gravis tanısı, aminoglikozid benzeri ilaç kullanımı, gebelik ve emzirme öyküsü olan hastalar.

Tüm hastalara yapılacak işlemler ve uygulanacak tedavi açıklandı, bilgilendirilmiş olur belgesi alındı.

Çalışmaya alınan 17 SD hastasının 5'i erkek, 12'si kadın olup, yaş ortalaması 47.7 ± 10.9 (28 – 74) yılıdır. Bu grupta 7 hasta SD tanısını yeni almıştı ve bu hastalara ilk kez bu çalışma sırasında BTX enjeksiyonu yapıldı. Olgulardan 10'u daha önce polikliniğimizde takip edilmekte olup BTX tedavisi altındaydı. Bu 10 hastaya daha önce ortalama 7.1 ± 5.8 (1-19) kez BTX enjeksiyonu uygulanmıştı. Olguların yaş, cinsiyet, hastalık başlangıç yaşı, ortalama hastalık süresi ve daha önce yapılmış olan BTX enjeksiyon sayısı Tablo 4'te verilmiştir.

Çalışmaya alınan hastalara önce çalışma ile ilgili bilgi verildi. Hastalar ayrıntılı olarak muayene edildikten sonra servikal distonide güncel olarak kullanılmakta olan Toronto Western Spazmodik Tortikolis Değerleme Skalası (TWSTRS) ve Tsui tortikolis değerlendirme ölçekleri ile skorlamaları yapıldı^{7,9}. Bu uygulamadan sonra tüm hastaların; İzmir ilinde, başka merkezlerde çalışmakta olan, BTX uygulamaları konusunda deneyimli ve çalışma hastalarını daha önce değerlendirmemiş 4 ayı klinisyenden, boyun kaslarının inspeksiyonu ve palpasyonu temelinde klinik değerlendirme ile hangi kaslarda distonik etkilenme öngördüklerini bildirmeleri istendi.

Tablo 4: 17 SD olgusunun yaş, cinsiyet, hastalık başlangıç yaşı, hastalık süresi ve daha önce yapılmış BTX enjeksiyon sayıları

OLGU	YAŞ/	CİNSİYET	HASTALIK BAŞLANGIÇ YAŞI (YIL)	HASTALIK SÜRESİ (YIL)	DAHA ÖNCE YAPILMIŞ OLAN BTX ENJEKSİYON SAYISI
BB	49	K	26	23	4
BH	52	E	50	2	0
EP	32	K	20	12	19
GA	38	K	36	2	2
GK	51	E	46	5	0
HU	53	K	29	20	0
HY	52	E	49	3	5
IE	52	E	50	3	0
IS	49	K	37	12	8
LÇ	53	K	44	8	7
NB	46	K	24	12	3
NS	30	E	20	10	0
SK	74	K	65	9	15
SK	50	K	41	6	0
TT	51	E	45	6	1
YZ	28	K	24	4	0
ZD	50	K	40	10	7
ORTALAMA ±SD	47.7 ± 10.9		38 ± 12.7	8.7 ± 6.0	7.1 ± 5.8

Klinik değerlendirmeler sonrasında tüm hastalarda multikanal EMG kayıtlaması yapılarak distonik kaslar belirlendi. EMG işlemi, Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı Klinik Nörofizyoloji Laboratuvarlarında 10 kanallı Medelec Synergy (Oxford Instrument, UK) cihazı ile gerçekleştirildi. EMG kayıtlaması, hasta kafa ve kol dayanağı olmayan rahat bir koltukta otururken

gerçekleştirildi. Distonik aktivite kaydı için hastadan kendisini rahat bırakması, distonik baş hareketine karşı koymaması ve düzeltici bir hareket yapmaması istendi. Hastada maksimal distonik postür ortaya çıktığında EMG kayıtlaması gerçekleştirildi. Distonik EMG aktivitesinde duysal manevralarla (geste antagoniste, sensory trick) ortaya çıkan değişiklikler de kayıtlandı. Daha sonra hedef kaslara çalışmacılardan birinin oluşturduğu dirence karşı izometrik kası yaptırılarak maksimum istemli aktivite sırasında EMG kayıtlaması yapıldı.

Elektromiyografi ile yapılan elektrofizyolojik kayıtlamalar sırasında monopolar EMG iğne elektrotlar (TECA disposable needle elektrod, 37-mm, 26-gauge, Oxford Instruments, UK) kullanıldı. İnaktif referans elektrod ipsilateral kulak memesine, toprak elektrot da klavikula üzerine yerleştirildi. Bu yerleşimlerde yüzeysel disk elektrotlar kullanıldı. EMG dalga kayıtlamaları alt ve üst frekans sınırları 3-10 kHz olacak şekilde filtre edildi. Elektrot empedansları 5 k Ω altında olacak şekilde ayarlandı. EMG kayıtlaması sırasında elektrotlar, bilateral olarak sternocleidomastoideus (SCM), splenius capitis (SC), trapezius (TRP), levator scapulae (LS), semispinalis capitis (SS) ve posterior scalenus (Sca) kaslarına yerleştirildi. Elektrod yerleşimleri için daha önce belirlenmiş olan standart lokalizasyonlar kullanıldı²⁷. Optimal yerleşimin tespit edilmesi için her bir kasın maksimal istemli aktivitesi sırasında tam interferans paterninin görülmesi temel alındı. İncelemede standart olarak yukarıda adı geçen 6 çift kasın distonik postür sırasında ortaya çıkan EMG aktiviteleri kayıtlandı. Ayrıca her kasın izometrik kası ile oluşturulan maksimum istemli aktivasyonu sırasında ortaya çıkan EMG aktiviteleri de kayıtlandı. Bu amaçla elde edilen EMG sinyalleri 10 saniyelik bölümler halinde dörder kez kaydedilerek daha sonra analiz edilmek üzere (off-line analiz) bilgisayara aktarıldı. Simultane olarak 10 kanaldan yapılan kayıtlamaya bilateral SCM, SC, SS, TRP ve LS kasları ile başlandı, daha sonra bilateral TRP yerine bilateral Sca kaslarına elektrod yerleştirilerek işleme devam edildi.

Elektromiyografi incelemesinde kasın distonik olarak değerlendirilmesi için 3 kriterin varlığı arandı: 1) EMG'de tutarlı bir tonik ya da fazik boşalım paterninin olması, 2) Bu EMG boşalımının anormal baş pozisyonu sırasında gözlenmesi ve duysal manevralar sırasında bu boşalımın amplitüdünde % 50 ya da daha fazla azalma görülmesi 3) Söz konusu istemsiz EMG boşalımının en az 250 μ V amplitüde sahip olması^{5,30}.

Çalışmanın ikinci aşamasında tüm hastalarda multikanal EMG ile tespit edilen kaslara, deneyimli bir hekim tarafından (Prof. Dr. Raif Çakmur) randomize olarak EMG rehberliğinde ya da EMG rehberliği olmaksızın BTX uygulaması yapıldı. Çalışmada planlanan, olguların tümüne bir kez EMG rehberliğinde, bir kez de EMG rehberliği olmaksızın BTX uygulaması yapılmasıydı. İkinci BTX uygulamasının hastaların ihtiyaç duyması esasına göre en az 4 ay ara ile gerçekleştirilmesi planlanmıştı. Ancak olgulardan sadece 7'sine 2 kez BTX enjeksiyonu yapılabildi. Olgulardan onuna ikinci kez BTX enjeksiyonu yapılmama nedeni, planlanan çalışma süresi içerisinde hastaların ikinci enjeksiyona ihtiyaç duymamalarıydı. Hastalardan EMG rehberliğinde ve EMG rehberliği olmaksızın uygulama yapılanlara her iki uygulama sırasında da aynı kaslara aynı dozda toksin verildi. Hastaların işleme kör olması açısından, EMG rehberliğinde yapılsın ya da yapılmıyın, tüm enjeksiyonlar EMG odasında, özel EMG elektrodları (BOTOX injection needle, 37 mm, 27-gauge, Oxford Instruments, UK) kullanılarak, hastaların EMG ekranını görmeleri engellenerek ve kulaklık ile gürültü sesi dinletilerek yapıldı. EMG kullanılmaksızın yapılan enjeksiyonlarda EMG elektrodları cihaza bağlanmadı. BTX uygulamalarında toplam doz hastalığın şiddetine göre 500 ya da 1000 Ü botulinum toksin Tip A (Dysport flakon, Beafour Ipsen, UK) olarak belirlendi. Tsui skoru 9'un üzerinde ise 1000 Ü, altında ise 500 Ü uygulama yapıldı. Bu doz tutuluş şiddetine göre kaslara paylaştırıldı. Kristalize toksin, % 0.9 NaCl ile 50 Ü/ml olacak şekilde dilüe edildikten sonra, tüberkülin iğneleri ile enjeksiyonlar uygulandı.

Hastalar her botulinum toksini uygulamasından önce ve 1 ay sonra tarafımızdan muayene edilip, TWSTRS şiddet ve ağrı ölçekleri ile Tsui tortikolis değerlendirme ölçekleri ile skorlamaları yapıldı. Bu muayenelerle aynı zamanda her hastaya standart protokole göre video kayıtlamaları yapıldı: önce hasta relakse iken, sonra sırasıyla başın aktif olarak sağa ve sola rotasyonu sırasında, istemli olarak sağa ve sola lateral fleksiyon yapılırken, 20 adım ileriye ve ardından geriye doğru yürürken 30' ar saniyelik çekimleri yapıldı¹⁹. Tedavi öncesi ve sonrası video kayıtları randomize edildikten sonra, hastaları bilmeyen ve yapılan işlemlere kör olan başka bir araştırmacı tarafından (Prof.Dr.Zafer Çolakoğlu) Tsui tortikolis değerlendirme ölçeği ile objektif olarak değerlendirilmesi sağlandı.

Ayrıca hastaların, BTX uygulamasını takip eden ilk bir ay, her gün boyun kaslarındaki kasılmalarının şiddet ve sürelerindeki değişiklikleri kaydetmeleri ve enjeksiyon sonrasında oluşan yan etkileri bildirmeleri istendi. BTX uygulamasından

sonra hastaların semptomlarının şiddetlerini 10 puanlık görsel analog skala (GAS) ile değerlendirilmesi sağlandı. (0: hiç kasılma yok, 5: Orta derecede kasılma, 10: Şiddetli kasılma) ²⁰. Benzer şekilde hastalardan distonik semptomlarının uyanık kaldıkları zaman içerisindeki sıklığını değerlendirmeleri istendi (% 0 gün içerisinde uyanık olunan zamanda hiç distonik yakınma yok, % 50: uyanık olunan dönemin yarısında distonik yakınma var, % 100 uyanık olunan sürenin tamamında distonik yakınma var).

İstatistiksel analiz: Deneyimli klinisyenlerin distonik kasları tespit etmedeki doğruluk oranlarını tespit etmek için klinik değerlendirmelerden elde edilen veriler ile "altın standart" olarak kabul edilen çok kanallı EMG kayıtlamasından elde edilen veriler karşılaştırıldı. Her klinisyen için ayrı ayrı SD'de klinik değerlendirmenin duyarlılık (sensitivite; klinik değerlendirmenin gerçek distonik kaslar arasında distonik olanları yakalayabilme/saptama gücü), ve seçicilik (spesifite; klinik değerlendirmenin distonik olmayan sağlam kaslar arasında distonik olmayanları yakalayabilme gücü) oranları hesaplandı. Ayrıca klinisyenler için olumlu öngörü değeri (Positive predictive value -PPV-; klinik muayene ile distonik olarak düşünülen kaslar içinde gerçek distonik olanların oranı), olumsuz öngörü değeri (Negative predictive value -NPV-; klinik değerlendirmede distonik olarak düşünülmeyen kaslar içinde gerçekte distonik olmayanların yüzdesi), yalancı pozitiflik oranı (false positive rate, klinik değerlendirme sonrasında distonik olarak düşünülen ancak EMG' de distoni saptanmayan kasların yüzdesi) ve yalancı negatiflik oranı (false negative rate; klinik değerlendirme ile inaktif düşünülen ama EMG'de distonik saptanan kasların yüzdesi) oranları hesaplandı. Çalışmanın ikinci aşamasında BTX uygulamalarının etkinliğini değerlendirmede tedavi öncesi ve sonrası hastaların kendi subjektif raporlarına göre distonik semptomları ve objektif motor skorları ile SD'de EMG rehberliği ve EMG rehberliği olmaksızın yapılan BTX uygulamalarının karşılaştırılmasında, non parametrik Wilcoxon eşleştirme testi SPSS 8.0 programı kullanılarak uygulandı.

IV- BULGULAR

Çalışma grubundaki 17 SD hastasının distonik baş pozisyonlarının dökümü Tablo 5'te görülmektedir. Çalışmaya alınan hastalardan sadece 4'ünde (%23.5) tek bir planda baş hareketi ile karakterize basit distonik baş pozisyonu (3 tortikollis, 1 retrokollis) mevcuttu. Geriye kalan 13 olguda (% 76,5) ise multipl planda baş hareketi ile giden komplike distonik baş pozisyonu saptandı.

Çalışmaya dahil edilen 17 SD hastasına 4 klinisyen tarafından toplam 68 klinik değerlendirme yapıldı. Bu grubun EMG analizinde total 204 boyun kası incelendi. EMG' de belirlenen kriterlere göre 250 μ V ve üzeri amplitüd değerinde deşarjlar gösteren kaslar distonik olarak kabul edildi (Bkz. Ek 5). Tablo 5'te klinisyenlerin klinik değerlendirme ile distonik olduğunu düşündüğü kaslar ve EMG kayıtlaması ile distonik aktivite saptanan kasların dökümü görülmektedir. Bu tabloda klinisyenlerin öngördüğü kaslar arasındaki farklılıklar dikkati çekmektedir. Ayrıca EMG verilerinde de benzer baş pozisyonu gösteren olgularda bile farklı kasların tutulduğu görülmektedir.

Tablo 5'te görülen klinisyenlerin klinik değerlendirme verileri ile EMG kayıtlarından elde edilen verilerin istatistiksel karşılaştırılması sonucunda elde edilen sonuçlar Tablo 6'da özetlenmiştir. Bu sonuçlara göre SD hastalarında klinik değerlendirmenin duyarlılığının % 36.8 ile % 44.2 arasında değiştiği (ort. % 39.7) belirlendi. Klinik değerlendirmenin seçiciliği ise % 65.1 ile 82.6 değerleri arasında (ort. % 76.4) değişmekteydi. Klinik değerlendirme için ortalama olumlu öngörü değeri % 60.1, olumsuz öngörü değeri ise % 59.2 olarak saptandı. SD hastalarında klinik değerlendirmenin yalancı pozitiflik oranı % 23.6, yalancı negatiflik oranı ise % 60.3 olarak bulundu.

Tablo 5: 17 SD hastasının distonik baş pozisyonları, klinisyenlerin klinik değerlendirme öngörüsü ve multikanal EMG kayıtlarında distonik aktivite saptanan kaslar

Hasta	Distonik baş pozisyonu	Hekim	Klinik değerlendirme ile distonik olduğu düşünülen kaslar	EMG ile distonik aktivite saptanan kaslar	Yorum
1	Sağa rotasyon, sola lateral fleksiyon, sol omuz elevasyonu	1	Sol SCM, Sol SS	Sol SCM, Sağ SC, Sol L.S., Sağ L.S., Sol SS, Sağ Sca	Klinik değerlendirmede bilateral LS ve sağ Sca kaslarında distonik aktivite düşünülmüdü. Sağ SCM, sağ SS, sağ TRP, sol SC kaslarında klinik olarak düşünülen distonik aktivite EMG' de verifiye edilmedi.
		2	Sol SCM, Sağ SC, Sağ TRP, Sağ SS		
		3	Sol SCM, Sağ SC, Sağ TRP		
		4	Sol SCM, Sağ SCM, Sol SC, Sağ SC		
2	Sola rotasyon, sağa lateral fleksiyon	1	Sağ SCM, Sağ SC, Sağ L.S., Sağ TRP	Sağ SCM, Sol SC, Sağ SC, Sağ L.S., Sol SS, Sağ SS, Sağ Sca	Klinik değerlendirmeye göre sağ Sca ve sol SS kaslarında distonik aktivite düşünülmüdü. Bilateral TRP, sol SCM ve sol Sca kaslarında beklenen aktivite EMG' de saptanmadı.
		2	Sağ SCM, Sol SC		
		3	Sağ SCM, Sol SC, Sol TRP, Sol Sca		
		4	Sol SCM, Sağ SCM, Sol SC, Sağ SC, Sağ SS		
3	Sağa rotasyon, ekstansiyon, sol omuz elevasyonu	1	Sol SCM, Sağ SC, Sağ L.S., Sağ TRP	Sol SCM, Sağ SC, Sol LS, Sol TRP, Sol SS, Sağ SS	Klinik değerlendirmede bilateral SS ve sol LS kaslarında distonik aktivite düşünülmüdü. sağ SCM, sol SC, sağ LS, sağ TRP ve sol Sca kaslarında KM' e göre düşünülen distonik etkilendirme EMG' de doğrulanmadı.
		2	Sol SCM, Sağ SCM, Sol SC, Sağ SC		
		3	Sağ SCM, Sol SC, Sol TRP, Sol Sca		
		4	Sol SCM, Sağ SCM, Sağ SC, Sol TRP		
4	Sola rotasyon, sağa lateral fleksiyon, sol omuz elevasyonu	1	Sağ SCM, Sağ SC, Sağ TRP, Sağ Sca	Sağ SC, Sol LS, Sağ SS, Sağ Sca	Klinik değerlendirmeye göre sağ SS ve sol LS kaslarında distonik aktivite düşünülmüdü.
		2	Sağ SCM, Sol SC, Sol TRP, Sol SS		
		3	Sağ SCM, Sol SC, Sol TRP, Sol Sca		
		4	Sol SCM, Sağ SCM, Sol SC, Sağ LS, Sağ TRP		
5	Sola rotasyon, sağ omuz elevasyonu	1	Sol SCM, Sağ SCM, Sağ SC, Sağ TRP	Sol SC, Sağ SC, Sağ LS, Sağ TRP, Sağ SS, Sağ Sca	Klinik değerlendirmeye göre sağ SS, sağ LS ve sağ Sca kaslarında distonik aktivite beklenmedi. Bilateral SCM, sol SS, sağ TRP kaslarında beklenen distonik aktivite EMG' de doğrulanmadı.
		2	Sağ SCM, Sol SC, Sol SS,		
		3	Sağ SCM, Sol SC, Sağ SC, Sağ TRP		
		4	Sol SCM, Sağ SCM, Sol SC, Sağ SC, Sol TRP		
6	Sağ rotasyon	1	Sol SCM, Sol SS	Sol SCM, Sağ SC, Sağ SS, Sağ Sca	Klinik değerlendirmede sol SS, sağ TRP ve sol SC kaslarında beklenen distonik aktivite EMG' de verifiye edilmedi.
		2	Sol SCM, Sağ SC, Sağ SS		
		3	Sol SCM, Sağ SC, Sağ TRP, Sağ Sca		
		4	Sol SCM, Sol SC, Sağ SC, Sağ TRP		

7	Sola rotasyon, ekstansiyon	1	Sağ SCM, Sol SS, Sağ SS	Sağ SCM, Sol SC, Sağ SC, Sol LS, Sol SS, Sağ SS, Sol Sca değerlendirmede distonik olduğu düşünülen sol TRP' de EMG' de distonik aktivite görülmüdü.	Klinik değerlendirmeye göre sol LS ve sol Sca kaslarında distonik etkilenme düşünülmüdü. Klinik değerlendirmede distonik olduğu düşünülen sol TRP' de EMG' de distonik aktivite görülmüdü.
		2	Sağ SCM, Sol SC		
		3	Sağ SCM, Sol SC, Sol TRP		
		4	Sağ SCM, Sol SC, Sağ SC, Sol TRP		
8	Sağa rotasyon, ekstansiyon	1	Sol SCM, Sağ SCM, Sol SC, Sağ SC	Klinik değerlendirmede bilateral SS, sol LS ve sol Sca kaslarında distonik aktivite düşünülmüdü. Sağ SCM, sol SC ve sol TRP kaslarında Klinik muayeneye göre beklenen etkilenme EMG' de doğrulanmadı.	
		2	Sağ SCM, Sol SC		
		3	Sağ SCM, Sol SC, Sol TRP		
		4	Sol SCM, Sağ SCM, Sol SC, Sol TRP		
9	Sola rotasyon, sol omuz elevasyonu, fleksiyon	1	Sol SCM, Sağ SCM, Sol SC, Sağ SC, Sol TRP, Sol SS, Sağ SS	Klinik değerlendirmeye göre sağ SS kasında beklenen aktivite EMG' ile doğrulanmadı.	
		2	Sol SCM, Sağ SCM, Sol SC, Sağ LS, Sol TRP, Sol SS, Sol Sca		
		3	Sol SCM, Sağ SC, Sol TRP		
		4	Sol SCM, Sağ SCM, Sol SC, Sağ SC, Sol TRP		
10	Sağa rotasyon, sağa lateral fleksiyon, fleksiyon	1	Sol SCM, Sağ SC, Sağ TRP	Klinik değerlendirmeye göre sağ LS ve sağ Sca kaslarında distoni düşünülmüdü. Bununla birlikte sağ TRP ve sol Sca kaslarında düşünülen aktivite EMG' de doğrulanmadı.	
		2	Sol SCM, Sağ SCM, Sağ SC, Sağ TRP, Sağ SS		
		3	Sol SCM, Sol Sca		
		4	Sol SCM, Sol SC, Sağ SC, Sağ TRP		
11	Sağa rotasyon, ekstansiyon	1	Sol SCM, Sağ SC, Sol LS, Sağ LS, Sol SS, Sağ SS	Sağ SCM ve sol SC kaslarında klinik değerlendirmeye göre düşünülen aktivite EMG' de görülmüdü.	
		2	Sol SCM, Sağ SC		
		3	Sol SCM, Sağ SC		
		4	Sol SCM, Sağ SCM, Sol SC, Sağ SC		
12	Sağa rotasyon, sağa lateral fleksiyon	1	Sol SCM, Sol SC	Klinik değerlendirmeye göre sağ SS, ve sağ LS kaslarında etkilenme düşünülmüdü. Sol SC kasında düşünülen etkilenme EMG' de bulunmadı.	
		2	Sol SCM, Sağ SCM, Sağ SC, Sol TRP		
		3	Sol SCM, Sağ SC, Sol TRP		
		4	Sol SCM, Sağ SCM, Sol SC, Sağ SC, Sol TRP		
13	Sağa rotasyon, sola lateral fleksiyon, sol omuz elevasyonu	1	Sol SCM, Sol SC, Sol L.S., Sol TRP, Sol Sca	Sağ LS kasında klinik değerlendirmeye göre distoni düşünülmüdü. Klinik değerlendirmede distonik olarak düşünülen bilateral TRP, sağ SS, sağ Sca kaslarında EMG' de distonik bulgular gözlenmedi.	
		2	Sol SCM, Sağ SC, Sağ SS		
		3	Sol SCM, Sağ SC, Sağ TRP, Sağ Sca		
		4	Sol SCM, Sağ SCM, Sol SC, Sağ SC, Sol TRP, Sağ TRP		

14	Ekstansiyon	1	Sol SC, Sol LS, Sol TRP, Sol SS	Sol LS, Sol TRP, Sağ TRP, Sol SS, Sağ SS	Sağ SS ve sağ TRP kaslarında klinik değerlendirmeye göre etkilene düşünülmedi. Bilateral SCM, sol SC düşünülen aktivite EMG ile doğrulanmadı.
		2	Sağ SCM, Sol SC, Sol LS		
		3	Sağ SCM, Sol SC, Sol LS, Sol TRP		
		4	Sol SCM, Sağ SCM, Sol SC, Sol TRP		
15	Sağa rotasyon	1	Sol SCM, Sağ SCM, Sol SC, Sağ SC	Sol SCM, Sol SC, Sol TRP, Sağ Sca	Sağ Sca klinik değerlendirmeye göre distonik etkilene düşünülmedi. Klinik değerlendirmede distonik düşünülen sağ SCM, sağ SC, sol SS ve sol Sca kaslarında EMG bulguları normal olarak gözlemlendi.
		2	Sağ SCM, Sol SC, Sol SS		
		3	Sağ SCM, Sol SC, Sol TRP, Sol Sca		
		4	Sol SCM, Sağ SCM, Sol SC, Sağ SC		
16	Sağa rotasyon, Sola lateral fleksiyon	1	Sol SCM, Sol SC, Sol TRP	Sol SCM, Sol SC, Sağ SC, Sol LS, Sol SS, Sol Sca	Klinik değerlendirmeye göre sol LS ve sağ Sca kaslarında etkilene düşünülmedi. Sol TRP, sol Sca ve sağ SCM kaslarında EMG ile distonik aktivite verifiye edilmedi.
		2	Sol SCM, Sağ SC		
		3	Sol SCM, Sol SC, Sağ SC, Sol LS, Sol SS, Sol Sca		
		4	Sol SCM, Sağ SCM, Sol SC, Sağ SC, Sol TRP		
17	Sağa rotasyon	1	Her hangi bir kasta distonik etkilene düşünülmedi.	Sol SC, Sağ SS	Sağ SS kasında klinik değerlendirmeye göre etkilene düşünülmedi. Bilateral SCM, sağ SC, sağ TRP ve sol SS kaslarında klinik değerlendirmeye göre beklenen distoni EMG' de doğrulanmadı.
		2	Sağ SCM, Sol SC, Sol SS		
		3	Sol SCM, Sağ SC, Sağ TRP		
		4	Sol SCM, Sağ SCM, Sol SC, Sağ SC, Sağ TRP		

Tablo 6: SD hastalarında klinisyenlerin öngörülerine göre klinik değerlendirmenin distonik kasları tespit etmekteki duyarlılık, seçicilik, olumlu ve olumsuz öngörü değerleri ile yalancı pozitiflik ve negatiflik oranları

	1. HEKİM	2. HEKİM	3. HEKİM	4. HEKİM	ORTALAMA
Duyarlılık (%)	44.2	36.8	36.8	41.1	39.7
Seçicilik (%)	82.6	80.7	77.1	65.1	76.4
Olumlu öngörü değeri (%)	68.9	62.5	58.3	50.6	60.1
Olumsuz öngörü değeri (%)	62.9	59.4	58.3	55.9	59.2
Yalancı pozitiflik oranı (%)	17.4	19.3	22.9	34.9	23.6
Yalancı negatiflik oranı (%)	55.8	63.2	63.2	58.9	60.3

Klinik değerlendirmeler ile EMG kayıtlamalarının karşılaştırılması sonucunda, klinisyenlerin 6 çift servikal kasa ait tahminlerinin duyarlılık, seçicilik, olumlu ve olumsuz öngörü değerleri ile yalancı pozitiflik ve negatiflik oranları Tablo 7'de verilmiştir (Bkz. Ek 6).

Elektromiyografi verileri göz önünde bulundurulduğunda SCM kası SD hastaları içerisinde 13 olguda (% 76.5) distoniye katkıda bulunmaktaydı. Klinisyenlerin öngörülerine göre klinik değerlendirmenin SCM kası için duyarlılık değeri % 85 olarak saptandı (Tablo 7). Aynı kas için klinik değerlendirmenin seçiciliği ise % 49.9 olarak bulundu. SCM kası için klinisyenlerin olumlu öngörü değeri % 59.1, olumsuz öngörü değeri ise % 78.3'tü. Klinik değerlendirme ile inaktif SCM kaslarının %50'si distonik olarak değerlendirildi (yalancı pozitiflik oranı). Aynı şekilde klinik değerlendirme ile distonik SCM kaslarının %14.9'u da inaktif olarak değerlendirildi (yalancı negatiflik oranı).

Çalışmaya alınan SD hastalarında yapılan EMG incelemelerinde SC kasının 15 olguda (% 88.2) distoniye katkıda bulunduğu saptandı. Klinisyenlerin öngörülerine göre klinik değerlendirmenin SC kası için duyarlılık değeri % 69.1 iken seçicilik değeri % 55.7 olarak saptandı. Aynı kas için klinik değerlendirmenin olumlu öngörü değeri % 72.3, olumsuz öngörü değeri % 57.1 olarak bulundu. Klinik değerlendirme ile distonik olduğu düşünülen SC kaslarının % 44.2'sinde EMG ile distonik aktivite saptanmadı.

Bununla birlikte distonik SC kaslarının % 30.9'u klinik deęerlendirmede inaktif olarak öngörüldü.

Elektromiyografi verilerine göre 17 SD hastası içerisinde 14 olguda (% 82.4) LS kasının distoniye katkıda bulunduęu saptandı. Klinisyenlerin tahminlerine göre klinik deęerlendirmenin LS kası için duyarlılık deęeri % 12.5 olarak bulundu. Aynı deęerlendirmede seçicilik deęeri ise % 96.8 idi. Klinik deęerlendirmenin LS kası için olumlu öngörü deęeri % 58.3, olumsuz öngörü deęeri ise % 49.7 olarak saptandı. Klinisyenlerin klinik öngörülerinde distonik olarak deęerlendirilen LS kaslarının % 3.1'inde distonik aktivite EMG ile doğrulanmadı. Bununla birlikte klinik deęerlendirmede inaktif olarak tahmin edilen LS kaslarının % 87.4'ünde EMG ile distonik aktivite bulundu.

Çalıřma grubunda EMG verilerine göre TRP kasının sadece 6 olguda (% 35.3) distoniye katkıda bulunduęu görüldü. Klinisyenlerin öngörülerine göre klinik deęerlendirmenin TRP kası için duyarlılık deęeri % 53.6 olarak saptandı. Aynı kas için klinik deęerlendirmenin seçicilik deęeri ise % 75 olarak bulundu. TRP kası için olumlu ve olumsuz öngörü deęerleri Tablo 7'de görülmektedir. Klinisyenlerin klinik deęerlendirmede distonik etkilenme öngördükleri TRP kaslarının % 25'inde elektrofizyolojik olarak distonik etkilenme saptanmadı. Aynı řekilde distonik aktivitesi olan TRP kaslarının % 46.4'ü klinik deęerlendirmede inaktif olarak deęerlendirildi.

Elektromiyografi kayıtlamalarından elde edilen verilere göre SS kasının 15 olguda (% 88.2) distoniye katkıda bulunduęu görüldü. Klinisyenlerin tahminlerine göre klinik deęerlendirmenin SS kası için duyarlılık deęeri % 13.1, seçicilik ise % 79.1 olarak saptandı. Klinik deęerlendirmenin SS kası için olumlu ve olumsuz öngörü deęerleri ile yalancı pozitiflik ve negatiflik oranları Tablo 7'de verilmiřtir.

Tablo 7: Klinisyenlerin öngörülerine göre klinik değerlendirmenin 6 çift servikal kas için duyarlılık, seçicilik, olumlu ve olumsuz öngörü değerleri ile yalancı pozitiflik ve negatiflik oranlarının alt ve üst sınırları ile ortalama değerleri

	Duyarlılık (%)	Seçicilik (%)	Olumlu öngörü değeri (%)	Olumsuz öngörü değeri (%)	Yalancı pozitiflik oranı (%)	Yalancı negatiflik oranı (%)
SCM	85 ± 12.6 (66.7 - 93.4)	49.9 ± 27.3 (10.5 - 73.7)	59.1 ± 11.9 (45.2 - 73.6)	78.3 ± 12.8 (66.6 - 93.3)	50 ± 27.3 (26.3 - 89.5)	14.9 ± 12.6 (6.6 - 33.3)
SC	69.1 ± 18.4 (52.4 - 95.2)	55.7 ± 22 (23.1 - 69.3)	72.3 ± 5.5 (66.6 - 77.8)	57.1 ± 12.9 (44.4 - 75)	44.2 ± 22 (30.7 - 76.9)	30.9 ± 18.4 (4.8 - 47.6)
LS	12.5 ± 11.4 (0 - 27.8)	96.8 ± 3.6 (93.7 - 100)	58.3 ± 44 (0 - 100)	49.7 ± 3.3 (45.5 - 53.6)	3.1 ± 3.6 (0 - 6.3)	87.4 ± 11.4 (72.2 - 100)
TRP	53.6 ± 24.3 (28.6 - 85.7)	75 ± 11.1 (62.9 - 88.9)	36.1 ± 6.4 (28.6 - 42.8)	86.7 ± 5.6 (82.7 - 95)	25 ± 11 (11.1 - 37.1)	46.4 ± 24.3 (14.3 - 71.4)
SS	13.1 ± 14.7 (0 - 33.3)	79.1 ± 19.2 (53.8 - 100)	77.7 ± 31.4 (33.3 - 100)	44.1 ± 15.4 (28 - 65)	20.9 ± 19.2 (0 - 46.2)	86.9 ± 14.7 (66.7 - 100)
Sca	11.5 ± 9.9 (0 - 23.1)	94 ± 1.9 (76.2 - 100)	59.3 ± 49.3 (0 - 100)	63.1 ± 1.8 (61.5-65.6)	5.9 ± 11.9 (0 - 23.8)	88.4 ± 9.9 (76.9 - 100)

Çalışmaya alınan SD hastaları arasından 13 olguda (% 76.5) Sca kasının distoniye katkıda bulunduğu saptandı. Aynı kas için klinisyenlerin öngörülerine göre klinik değerlendirmenin duyarlılığı % 11.5, seçiciliği % 94 olarak saptandı. Klinik değerlendirmenin Sca kası için olumlu öngörü değerinin % 59.3, olumsuz öngörü değerinin ise % 63.1 olduğu görüldü. Yalancı pozitiflik ve negatiflik oranları sırasıyla ortalama % 5.9 ve % 88.4 olarak saptandı.

Çalışmaya alınan 17 SD hastasına yapılan çok kanallı EMG kayıtlamalarında distonik aktivite saptanan kaslara çalışmanın ikinci aşamasında BTX enjeksiyonu yapıldı. Çalışmaya alınan 7 olguya hem EMG rehberliğinde hem de EMG rehberliği olmaksızın toplam 2 kez BTX uygulaması yapıldı. Kalan 10 hastanın beşine EMG rehberliğinde, beşine ise EMG rehberliği olmaksızın enjeksiyonlar uygulandı. Böylece bu çalışmada toplam 24 BTX uygulaması yapıldı Tablo 8'de görülen toplam BTX uygulamaları (12 kez EMG rehberliğinde, 12 kez EMG rehberliği olmaksızın) gözönüne alındığında hastaların distonik semptomlarının şiddetinde % 64.6, süresinde % 58.8 azalma saptandı. Aynı şekilde BTX uygulaması sonrasında hastaların ağrı skorlarında da % 56.5 düşüş gözlenirken, Tsui ve TWSTRS değerlendirme skorlarında sırayla % 47.9 ve % 58.2 düzelmeye saptandı. Hastaların 10 puan üzerinden yapmış oldukları distonik semptomlarının şiddet skorunda tedavi sonrasında % 62.5'inde orta düzeyde düzelmeye görülürken bu olguların % 45.8'inde belirgin düzelmeye saptandı. Tarafımızdan 20 puan üzerinden yapılan ağrı skorunda ise olguların % 54.1'inde tedavi sonrasında tedavi öncesine göre en az 6 puan düzelmeye saptandı. Bu sonuçlar istatistiksel olarak karşılaştırıldığında BTX tedavisi öncesi ve sonrası arasında anlamlı farklılıklar saptandı. Çalışma grubunda toplam 8 hastada (% 47.1) yutma güçlüğü görülürken, sadece bir olguda (% 5.9) diyet modifikasyonu uygulanacak şiddette disfaji gelişti. BTX uygulaması yapılan 6 hastada (% 35.2) ise hafif derecede boyun güçsüzlüğü saptandı.

Tablo 8: Toplam 24 BTX uygulaması öncesi ve sonrası dönemdeki subjektif ve objektif değerlendirilmeler

OLGULAR	EMG Rehberliği	TÖ Şiddet	TÖ Süre	TÖ Ağrı skoru	TÖ Tsui değerlendirme skoru	TÖ TWSTRS değerlendirme skoru	TS Şiddet	TS Süre	TS Ağrı skoru	TS Tsui değerlendirme skoru	TS TWSTRS değerlendirme skoru
BB	+	8	100	13	9	18	2	50	5	4	6
	-	10	100	13	9	18	2	15	5	4	6
BH	+	8	100	7	12	20	2	80	6	5	5
	-	8	100	7	16	21	5	80	7	14	18
EP	+	10	100	15	14	23	3	25	6	6	5
	-	10	100	13	15	24	2	25	8	7	4
HY	-	8	95	15	7	16	0	0	4	0	2
	+	10	95	15	7	16	0	5	4	0	2
NB	+	7	65	0	4	10	2	20	0	2	6
	-	8	80	0	4	10	2	20	0	3	5
IS	+	6	75	14	8	18	1	10	3	1	4
	-	6	80	12	7	15	1	30	3	2	4
ZD	-	8	85	17	10	17	6	55	3	8	6
	+	8	85	17	10	17	6	55	3	8	6
GA	-	8	50	10	7	9	5	20	8	6	7
GK	+	4	30	5	1	7	2	10	2	1	5
HU	-	4	80	12	9	13	3	60	10	7	10
IE	+	10	100	5	13	20	5	65	2	8	14
LÇ	-	7	80	14	9	14	5	50	8	4	8
NS	-	9	100	14	13	19	3	25	10	10	15
SK	-	9	70	10	6	13	1	25	5	5	10
SK	+	10	100	19	10	15	3	60	6	4	7
TT	+	10	100	18	11	18	1	10	8	4	7
YZ	+	8	95	14	17	24	6	55	5	8	12
ORTALAMA		8 ± 1.7	86 ± 18.1	11.5 ± 5.2	9.6 ± 3.8	16.3 ± 4.5	2.8 ± 1.9	35.4 ± 24	5 ± 2.7	5 ± 3.3	6.8 ± 3.7

TÖ: Tedavi Öncesi

TS: Tedavi Sonrası

Tablo 9: SD hastalarında yapılan 24 BTX uygulaması öncesinde ve sonrasında subjektif ve objektif parametrelerdeki değişiklikler

	TEDAVİ ÖNCESİ n: 17	TEDAVİ SONRASI n: 17	
Şiddet	8 ± 1.7	2.8 ± 1.9	<i>p: 0.000</i>
Süre	86 ± 18.1	35.4 ± 24	<i>p: 0.000</i>
Ağrı skoru	11.5 ± 5.2	5 ± 2.7	<i>p: 0.000</i>
Tsui değerlendirme skoru	9.6 ± 3.8	5 ± 3.3	<i>p: 0.000</i>
TWSTRS değerlendirme skoru	16.3 ± 4.5	6.8 ± 3.7	<i>p: 0.000</i>

Çalışmamızda 7 hastaya hem EMG rehberliğinde hem de EMG rehberliği olmaksızın toplam 2 kez aynı kaslara ve aynı dozda BTX uygulaması yapıldı. Olguların her 2 uygulaması arasında 4 - 6 ay (ort. 5.14) mevcuttu.

Tablo 10: EMG rehberliğinde ve EMG rehberliği olmaksızın BTX uygulaması yapılan hastalarda distonik yakınmalar ve objektif motor skorların tedavi öncesi ve sonrası ortalama değerleri

	EMG rehberliğinde n:7		EMG rehberliği olmaksızın n:7		<i>p*</i>
	Tedavi öncesi	Tedavi sonrası	Tedavi öncesi	Tedavi sonrası	
Şiddet	8.1 ± 1.4	2.3 ± 1.9	8.2 ± 1.1	2.8 ± 2.7	<i>0.457</i>
Süre	88.5 ± 14.1	35 ± 27.3	93.5 ± 9.4	32.8 ± 27.3	<i>0.279</i>
Ağrı skoru	11.5 ± 5.9	3.8 ± 2.1	11.8 ± 6.3	4.3 ± 2.6	<i>0.783</i>
Tsui değerlendirme skoru	7.8 ± 2.6	4.1 ± 2.5	8.7 ± 4.1	4.7 ± 3.7	<i>0.340</i>
TWSTRS değerlendirme skoru	17.4 ± 3.9	4.8 ± 1.5	17 ± 4.5	6.5 ± 5.4	<i>0.246</i>

* EMG rehberliğinde ve EMG rehberliği olmaksızın yapılan değerlendirmelerin karşılaştırma sonuçları

EMG rehberliğinde ve EMG rehberliği olmaksızın BTX uygulaması yapılan bu 2 grubun distonik semptomları ve motor skorları tedavi öncesi ve sonrası değer farklılıkları ele alınarak karşılaştırılmaları yapıldı ve istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmadı.

V- TARTIŞMA

Botulinum toksin uygulamaları, SD'de en etkin tedavi yöntemidir ^{10,11,13}. Distonik kaslarda kemodenervasyon yolu ile etki gösteren BTX ile hastaların yaklaşık olarak % 70 – 90'ında iyileşme sağlanmaktadır ^{6,8,15}. Ancak SD'nin kalıcı ve spontan iyileşmesinin ender olması nedeniyle tedavinin sürekliliği gerekmektedir ^{1,9,29}. Oysa sık ve yüksek doz BTX uygulamaları sonucunda nötralizan antikolar gelişmekte ve tedavi etkinliğinde azalma ortaya çıkmaktadır. Bu yüzden SD'de optimal ve uzun süreli terapotik yanıt için distonik kasların doğru tespit edilmesi gerekmektedir ^{5,10,18}. Günümüzde distonik kasların belirlenmesinde klinik değerlendirme temel yaklaşım olarak kabul edilmektedir ¹⁸. Ancak servikal bölgenin karmaşık anatomisi ve kaslar arasında yoğun agonistik fonksiyonların bulunması klinik değerlendirmenin yeterliliği konusunda şüphelere neden olmaktadır ^{9,15,18}. Retrokollis ve baş tiltine katkıda bulunan kaslar boynun posterior trigonal alanında yer almakta ve yüzeyel anatomi nedeniyle kolaylıkla palpe edilememektedirler. Aynı şekilde omuz elevasyonuna neden olan ve derin yerleşimli LS kasında da benzer problemler mevcuttur. Bununla birlikte SCM ve TRP gibi yüzeyel yerleşimli kaslarda ise klinik değerlendirme ile varolan distonik aktivitenin daha kolay ve doğru bir şekilde saptanabileceği kabul edilmektedir ¹⁹.

Sevikal distoninin klinik tipleri ile EMG'de istemsiz distonik aktivite gösteren kaslar arasında tutarlı bir ilişki bulunmamaktadır ¹⁵. SD olgularının çoğunda egemen olan kafa postürüne göre belirli bir kas tutulum paterninin öngörülebileceği ileri sürülmüştür¹⁰. Oysa diğer bazı çalışmalar SD'de multipl planda ortaya çıkan kafa postürleri nedeniyle sadece klinik değerlendirme ile tutulum paterninin belirlenemeyeceğini ortaya koymuştur ^{5,18,20,23}. Bizim çalışmamızda da aynı kafa postürünü gösteren olgularda bile farklı tutulum paternlerinin gözlenmesi sadece egemen olan kafa postür ya da postürlerine bakarak kas tutulum paterninin belirlenemeyeceği görüşünü desteklemektedir. SD'de klinik değerlendirmenin distonik kasları belirlemekteki etkinliği konusunda az sayıda çalışma yapılmıştır. Yapılan bu çalışmalarda da klinik değerlendirmenin distonik kasları öngörmedeki duyarlılığı ve seçiciliği konusunda farklı sonuçlar bildirilmiştir ^{5,20}. Ülkemizde bu konuda yapılmış bir çalışma bulunmamaktadır. Bu nedenle biz bu çalışmanın ilk aşamasında klinisyenlerin öngöruları ile EMG verilerini karşılaştırarak, hem klinik değerlendirmenin distonik kasları belirlemekteki doğruluk oranını saptamayı, hem de

EMG'nin BTX tedavisinin planlanması aşamasındaki yerini ortaya koymayı amaçladık.

Multikanal EMG verileri ile klinisyenlerin öngörülerini karşılaştırdığımızda SD hastalarında klinik değerlendirmenin distonik kasları belirlemedeki duyarlılığının % 40 civarında olduğunu saptadık. Bu bulgu distonik aktivitesi olan kasların yaklaşık %60'ının klinisyenler tarafından atlandığını göstermekteydi (yalancı negatiflik oranı). Klinik değerlendirmenin distonik kasları saptamadaki seçiciliği de % 76 olarak bulundu. Bu bulgu da klinisyenlerin inaktif olan kasların yaklaşık % 24'ünü distonik olarak kabul ettiklerini göstermekteydi (yalancı pozitiflik oranı). Klinisyenlerin klinik değerlendirmede distonik etkilenme öngördükleri kasların sadece % 60'ının gerçekte distonik olduğu (PPV: Positive Predictive Value, olumlu öngörü değeri), distonik etkilenme düşünmedikleri kasların da sadece % 59'unun gerçekte distonik olmadığı (NPV: Negative Predictive Value, olumsuz öngörü değeri) saptandı.

Bizim çalışmamızda elde edilen sonuçlar, Brans ve ark. larının yapmış oldukları çalışmanın sonuçları ile uyumludur²⁰. Söz konusu çalışmada hastalar tek bir hekim tarafından değerlendirildikten sonra, bilateral olarak SCM, SC, TRP, SS ve Sca kaslarının 2 kanallı EMG ile kayıtlamaları yapılmıştır. Bu çalışmada EMG'de distoni kriteri olarak 100 μ V ve üzerindeki amplitüd değerleri alındığında klinik değerlendirmenin distonik kasları belirlemedeki duyarlılığı % 35, seçiciliği ise % 74 olarak saptanmıştır. Aynı çalışmada EMG'de distoni kriteri olarak 500 μ V ve üzerindeki amplitüd değerleri alındığında ise klinik değerlendirmenin distonik kasları belirlemedeki duyarlılığı % 38, seçiciliği ise % 71 olarak değişmiştir. Biz çalışmamızda Münchau ve ark.'larının çalışmasına benzer şekilde EMG'de 250 μ V ve üzerindeki amplitüd değerleri gösteren kasları distonik olarak kabul ettik²⁸. Buna rağmen bizim çalışmamızda elde edilen duyarlılık ve seçicilik değerleri, Brans ve ark.'larının hem 100 μ V, hemde 500 μ V'luk amplitüd kriterleri ile elde edilen sonuçlara yakındır. Oysa Van Gerpen ve ark.'larının Mayo Clinic'te yapmış oldukları çalışmada farklı EMG kriterleri kullanarak klinik değerlendirmenin distonik kasları belirlemedeki duyarlılığını % 59, seçiciliğini ise % 75 olarak bildirmiştir⁵. Bizim çalışmamızdaki klinik değerlendirmenin duyarlılık oranının daha düşük olmasının nedeni EMG kriterlerinin farklılığı olabilir. Söz konusu çalışmada EMG'de distoni kriteri olarak, distonik aktivite ve maksimal istemli aktivite arasındaki oran kullanılmıştır. Ancak iğne EMG'si ile yapılan çalışmalarda maksimal kasi sırasında iğne lokalizasyonunda ortaya çıkabilecek değişikliklerin amplitüd değerlerine de

yansıyabileceği düşünülürken amplitüd oranlamasının yanlış sonuçlara neden olabileceği açıktır. Bu nedenle biz bu kriteri kullanmayı uygun bulmadık. Ayrıca bizim çalışmamızda olguların %23.5'inde basit distonik baş pozisyonu mevcut iken, Van Gerpen ve ark.'nın yaptığı çalışmada bu oran %45 olarak bildirilmiştir⁵. Basit distonik baş pozisyonu saptanan olgularda klinik değerlendirmenin daha başarılı olacağı bilinmektedir^{1,9}. Ayrıca Van Gerpen ve ark.'larının yaptıkları çalışmada her olgunun tüm klinisyenler tarafından değerlendirilmemesi ve EMG'yi yapan klinisyenin aynı zamanda klinik değerlendirme de yapması bu çalışmanın zayıflıkları arasında sayılabilir. Ayrıca diğer çalışmalarda olduğu gibi bizim çalışmamızda da EMG kullanılmasının hata potansiyeli taşıdığı gözönünde bulundurulmalıdır. Örneğin kompanzatuvar EMG boşalımının distonik aktivite gibi ele alınması söz konusu olabilir. Ancak yapılan çalışmalar SD'de anormal kafa postürlerinin dengelenmesi çabası sırasında antagonist kas aktivitesinde artıştan çok, agonist aktivitesinde azalmanın ortaya çıktığı görülmüştür⁴³. Bu durum SD'de tipik kokontraksiyon fenomeninin bulunmadığını göstermektedir.

Sonuç olarak bizim çalışmamız da dahil olmak üzere en iyi sonuçların doğruluğu kabul edilse bile klinisyenlerin öngörülerine göre SD hastalarında klinik değerlendirmenin distonik kasları belirlemedeki duyarlılığı % 59'u, seçiciliği de %76'yı aşmamaktaydı.

BTX uygulamaları açısından bakıldığında distonik kasların doğru olarak belirlenmesi optimal tedavi yanıtı açısından büyük önem taşımaktadır. Ancak bizim çalışmamızda olduğu gibi diğer çalışmalarda da yalancı pozitiflik ve yalancı negatiflik oranlarının oldukça yüksektir. Bu çalışmalarda distonik kasların %41 – 65'inin klinisyenler tarafından atlandığı (yalancı negatiflik oranı) bildirilmiştir. Bizim çalışmamızda da bu oran yaklaşık %60 olarak saptanmıştır. Yine söz konusu çalışmalarda klinisyenlerin inaktif olan kasların yaklaşık % 25'ini distonik olarak öngördükleri (yalancı pozitiflik oranı) saptanmıştır^{5,20}. Bizim çalışmamızda da benzer şekilde bu oran yaklaşık %24 olarak bulundu.

Klinik değerlendirmenin ayrı ayrı servikal kaslardaki distonik etkilenmeyi belirlemedeki duyarlılığı ve seçiciliği bugüne kadar hiçbir çalışmada sistematik olarak ele alınmamıştır. Sadece Brans ve ark.'nın yaptıkları çalışmada tek bir klinisyenin toplam 5 çift servikal kas için yaptığı klinik değerlendirmeye dayanan sonuçlar bildirilmiştir²⁰. Biz çalışmamızda 4 deneyimli klinisyenin öngörülerini ile EMG verilerini karşılaştırarak, klinik değerlendirmenin 6 servikal kas çiftinde distoniyi belirlemedeki

doğruluk oranını saptadık. Çalışmamızda elde edilen verilere göre klinik değerlendirmenin distoniyi saptamaktaki duyarlılığının en yüksek olduğu kaslar sırasıyla SCM, SC ve TRP (% 85, % 69, % 53.6)'dir. Benzer şekilde Brans ve ark.da en yüksek duyarlılığı SCM ve SC kaslarında (% 42, % 44) saptamıştır²⁰. Ancak klinisyenlerin öngörülerine göre duyarlılığı yüksek olan bu kaslarda klinik değerlendirmenin seçiciliğinin düşük olduğu belirlenmiştir. Biz, çalışmamızda sırasıyla SCM, SC ve TRP için seçicilik oranlarını % 49.9, % 55.7, % 75 olarak saptadık. Klinik değerlendirmenin seçiciliğinin düşük olması bu kaslarda klinik değerlendirme ile distonik kası ortaya koymaktaki yalancı pozitiflik oranının yüksek olmasından kaynaklanmaktadır. Bizim sonuçlarımız klinisyenlerin inaktif olan SCM, SC ve TRP kaslarından sırasıyla % 50, % 44.2, % 25'ini distonik olarak kabul ettiklerini gösterdi. Bu sonuç SCM, SC ve TRP gibi yüzeysel yerleşimli ve iyi bilinen kaslarda var olan distoninin daha kolaylıkla tanındığını, ancak bu kasların distoniye katkısının da klinisyenlerin öngördüğü kadar fazla olmadığını ortaya koymuştur.

Oysa bizim çalışmamızda ve diğer çalışmalarda derin yerleşimli kaslarda duyarlılığın daha düşük olduğu görülmektedir^{5,18,20}. Brans ve ark.'nın yaptıkları çalışmada Sca ve SS kaslarında duyarlılık sırasıyla % 16 ve % 37 olarak bildirilmiştir²⁰. Bizim çalışmamızda ise en düşük duyarlılık değerleri sırasıyla Sca, LS ve SS kaslarında (% 11.5, % 12.5, % 13.1) elde edilmiştir. Klinik değerlendirmenin duyarlılığının düşük olması, bu kaslardaki distonik aktivitenin klinisyenler tarafından klinik değerlendirme ile atlanmasını ortaya koyan yalancı negatiflik oranının yüksek olmasından kaynaklanmaktadır. Söz konusu kaslardaki duyarlılık değerlerinin düşük olması derin yerleşimli kas gruplarındaki hipertrofi ve duyarlılığın klinik değerlendirmede kolaylıkla ortaya konamaması ya da klinisyenlerin bu kas gruplarının fonksiyonel anatomisi hakkında daha az bilgi sahibi olmaları ile açıklanabilir. Klinisyenlerin öngörülerine göre duyarlılığı düşük olan bu kasların seçiciliğinin de yüksek olduğunu belirledik. Bizim çalışmamızda sırasıyla Sca, LS ve SS kasları için seçicilik değerlerini % 94, % 96.8 ve, % 79.1 olarak saptadık. Bizim sonuçlarımız klinisyenlerin distonik olan Sca, LS ve SS kaslarının sırasıyla % 88.4, % 87.4, % 86.9'unu klinik olarak inaktif olarak değerlendirildiğini göstermiştir. Bu sonuçlar Sca, LS ve SS gibi derin yerleşimli ve az bilinen kaslarda var olan distoninin kolaylıkla tanınmadığını ve bu kasların distoniye katkısının da klinisyenlerin öngördüğünden daha fazla olduğunu ortaya koymaktadır.

Servikal distoninin tedavisinde medikal ve cerrahi tedavi girişimlerinin yeterli oranda başarı sağlamaması nedeniyle, günümüzde SD için primer tedavi seçeneğinin BTX uygulamaları olduğu genel olarak kabul görmektedir. Biz çalışmamızın ikinci aşamasında, 17 SD hastasının multikanal EMG ile distonik aktivite saptanan kaslarına toplam 24 kez BTX uygulaması yaptık. BTX uygulamasından sonra hastaların distonik semptomları ve motor skorları tedavi öncesiyle karşılaştırıldığında olguların distonik semptomlarının şiddetinde % 64.6, süresinde % 58.8 azalma görülürken ağrı skorlarında % 56.5' lik düşüş gözlemlendi. Hastalara tarafımızdan uygulanan objektif Tsui ve TWSTRS değerlendirme skorlarında da BTX tedavisi sonrasında sırasıyla % 47.9 ile % 58.2 oranında düzelme saptandı. Tedavi öncesi ve sonrası distonik semptomlar ve objektif motor skorlar karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı sonuçlar elde edildi. Gelb ve ark.'larının 20 SD hastasında yaptıkları çift kör plasebo kontrollü çalışmada subjektif iyileşme oranı % 80 olarak bildirilmiştir ve bu hastaların % 11' inde belirgin iyileşme rapor edilmiştir ¹¹. Bizim çalışmamızda toplam 24 BTX uygulaması sonrasında hastaların % 62.5'inde şiddet skorlarında orta düzeyde düzelme, % 45.8'inde ise belirgin düzelme görüldü. Aynı şekilde olguların % 54.1'inde ağrı skorlarında tedavi sonrasında tedavi öncesine göre en az 6 puan iyileşme saptandı. Green ve ark.'larının 55 SD hastasında yaptıkları çift kör plasebo kontrollü çalışmada, çift kör faz boyunca BTX uygulaması yapılan hastaların % 61' inde, açık faz boyunca ardışık yüksek doz enjeksiyonlar sonrasında ise % 74 hastada iyileşme bildirilmiştir ¹⁶. Blackie ve ark.'larının plasebo kontrollü SD hastalarında yaptığı çalışmada BTX ile tedavi gören hasta grubunda motor skorlarda çift kör fazında %74 düzelme gösterilmiştir ¹⁷. Tüm bu çalışmalarda BTX tedavisinden yararlanım oranının % 61 – 80 arasında değiştiği ve BTX tedavisinin SD'de etkin bir tedavi yöntemi olduğu görülmektedir ^{11,16,17}.

Servikal distonide BTX tedavisinin planlanmasında klinik değerlendirmenin temel yaklaşım olduğu bilinmektedir. Ancak klinik değerlendirme ile distonik kasların doğru bir şekilde belirlenmesinin güç olduğu kabul edilmektedir. EMG, nöromusküler hastalıkların tanısında kullanılan bir yardımcı inceleme yöntemi iken, EMG rehberliğinde yapılan BTX enjeksiyonları nedeniyle terapötik amaçla da kullanılmaya başlanmıştır. SD' de BTX' nin uygulanacağı kasların kalitatif ve kantitatif identifikasyonunda EMG kılavuz olarak rol almaktadır. SD'de optimal terapötik yanıtlar için BTX tedavisinin distonik kasların doğru bir şekilde belirlenmesi temelinde planlanması gerekmektedir ¹⁸. Jancovic ve ark.'larının 232 medikal olarak dirençli SD

hastasında klinik değerlendirme bazında yapmış oldukları açık uçlu çalışmada olguların yaklaşık % 70'inde distonik semptomlarda orta ve ileri düzeyde iyileşme bildirilmiştir¹⁵. Alternatif olarak Dubinsky ve ark.'ları EMG ile distonik kasları tespit ettikten sonra EMG rehberliğinde 84 hastaya 225 BTX uygulaması yapmışlar ve olguların % 79'unda orta ve ileri düzeyde iyileşme saptamışlardır⁴². Ancak SD'de EMG rehberliğinde BTX uygulamalarının ek bir kazanç sağlayıp sağlamadığı net olarak ortaya konulamamıştır^{8,9,19,25}. Bazı merkezler EMG rehberliğinin pratik bir avantaj sağlamadığını ve klinik değerlendirme ile uygulanan BTX enjeksiyonlarında da yüksek oranlarda semptomatik yarar sağlanabileceğini kabul etmektedirler^{9,11,16}. Öte yandan EMG rehberliğinde distonik postüre neden olan kasların doğru bir şekilde identifiye edilmesi ve BTX' nin direkt olarak anormal aktivitesi olan kas içine uygulanmasının tedavi etkinliğini artıracaklarını savunanlar da bulunmaktadır.^{15,18,19} Comella ve ark.'ları SD tedavisinde EMG'nin ek bir avantajı olup olmadığını ortaya koymak amacıyla yapmış oldukları prospektif çalışmada 52 SD hastasını EMG rehberliğinde ve EMG rehberliği olmaksızın BTX uygulaması yapmak üzere randomize etmişlerdir. Çalışmada EMG rehberliği eşliğinde BTX uygulaması yapılan grup ile klinik değerlendirme temelinde BTX uygulaması yapılan hasta grubunun sonuçlarını karşılaştırmışlardır. BTX tedavisinin EMG rehberliğinde uygulandığı grupta hastaların subjektif değerlendirmelerine göre yakınmalarında % 86 azalma ve objektif TWSTRS skorlarında da % 82 düzelme saptamıştır. Klinik değerlendirme ile BTX uygulandığı grupta ise hastaların subjektif değerlendirmelerine göre distonik yakınmalarda % 79, objektif TWSTRS skorlarında ise % 58 iyileşme gösterilmiştir. Her 2 grubun sonuçları karşılaştırıldığında düzelme oranının ve belirgin düzeyde iyileşme gösteren hasta sayısının EMG rehberliğinde BTX uygulaması yapılan grupta anlamlı ölçüde daha fazla olduğu saptanmıştır¹⁹.

Elektromiyografi rehberliğinde BTX uygulamalarındaki yarar artışı distonik kasların doğru tespit edilmesinden kaynaklanabileceği gibi, enjeksiyonların doğru lokalizasyonlara yapılmasıyla da ilgili olabilir. Biz EMG rehberliğinde yapılan enjeksiyonlarda elde edilen başarının bu 2 faktörden hangisine bağlı olarak geliştiğini saptamayı amaçladık. Bu amaçla çalışmamızda hastaların multikanal EMG ile distonik kasları tespit edildikten sonra, aynı dozda BTX uygulaması bir kez EMG rehberliğinde, bir kez de EMG rehberliği olmaksızın toplam 2 kez yapılmıştır. EMG rehberliğinde BTX uygulaması yaptığımız grupta hastaların distonik semptomlarının şiddetinde kendi subjektif değerlendirmelerine göre % 71.6 azalma görülürken Tsui

ve TWSTRS deęerleme skorlarında sırasıyla % 47.4 ve % 72.4 dzelme saptadık. EMG rehberlięi olmaksızın BTX enjeksiyonu yaptığımız hastaların yakınmalarında subjektif deęerlendirmelerine gre % 65.8, Tsui ve TWSTRS deęerleme skorlarında ise sırasıyla % 45.9 ile % 61.7 dzelme saptanmıřtır. Ancak EMG rehberlięinde ve EMG rehberlięi olmaksızın yapılan BTX uygulamaları karřılařtırıldıęında sz edilen parametrelerde istatistiksel dzeyde anlamlı fark elde edilmemiřtir. Bu sonular distonik kasların EMG ile doęru saptanması ve BTX uygulamalarının deneyimli bir klinisyen tarafından yapılması durumunda, EMG rehberlięine gereksinim olmadıęını gstermektedir.. Dięer bir deyiřle bu sonular SD hastalarında EMG'nin uygulama ařmasından ok planlama ařamasındaki rolnn daha nemli olduęunu ortaya koymaktadır. Ancak olgu sayımızın yetersiz olması bu konuda kesin yargılara varmamızı zorlařtırdıęından bu konuda daha fazla olgu ieren alıřmaların yapılmasına ihtiya vardır.



VI- SONUÇ

Servikal distonide klinik değerlendirme ve EMG'nin BTX tedavisinin planlanma ve uygulama aşamalarındaki katkısının belirlenmesi amacıyla yaptığımız çalışmada distonik kas aktivitesinin doğru olarak saptanmasında klinik değerlendirmenin tek başına yeterli olmadığı sonucuna vardık. SD hastalarında klinik değerlendirmenin distonik kasları saptamaktaki duyarlılığı yaklaşık olarak % 40, seçiciği ise yaklaşık % 76 olarak bulunmuştur. Klinisyenlerin klinik değerlendirme ile distonik olan kasların yaklaşık %60'ını tanıyamadıkları, inaktif olan kasların ise yaklaşık % 24'ünde distonik etkilenme öngördükleri saptanmıştır.

Çalışmamızda SCM, SC ve TRP gibi yüzeysel yerleşimli ve iyi bilinen kaslarda varolan distonik aktivitenin kolaylıkla tanınabildiği ve distoniye katkılarının klinisyenlerin öngördükleri kadar fazla olmadığı belirlenmiştir. Bununla birlikte LS, SS ve Sca gibi derin yerleşimli ve az bilinen kaslarda ise klinik değerlendirmenin duyarlılığının düşük olduğu ve klinisyenlerin söz konusu kaslarda daha az oranda distonik etkilenme öngördükleri saptanmıştır.

BTX uygulaması yaptığımız hastalardan elde ettiğimiz sonuçlarda tedavi sonrasında hastaların subjektif değerlendirmelerine göre distonik semptomlarında ve objektif motor skorlarda belirgin iyileşme görülmüştür. Çalışmamız EMG rehberliğinde ya da EMG rehberliği olmaksızın yapılan BTX uygulamaları arasında anlamlı fark olmadığını ortaya koymuştur. Elde ettiğimiz bu sonuç distonik kasların doğru saptanması ve BTX uygulamalarının deneyimli bir klinisyen tarafından yapılması durumunda EMG rehberliğine ihtiyaç olmadığını düşündürmektedir. Ancak olgu sayımızın yetersiz olması nedeniyle bu konuda kesin bir sonuca varmamız güçtür. Bu konuda daha fazla olgu içeren çalışmalara ihtiyaç vardır.

VI. KAYNAKLAR

- 1- Stacy M. İdiopathic cervical dystonia: An overview. *Neurology* 2000;55:2-8
- 2- Comella L. Cynthia., Jankovic J, Brin M.F. Use of botulinum toxin type A in the treatment of cervical dystonia. *Neurology* 2000; 55(Suppl): S15-S21
- 3- Risvoll H., Kerty E. To test or not? Value of diagnostic tests in cervical dystonia: *Movement Disorders* 2001;16: 286-289
- 4- Lowenstein H. D., Aminoff J. M. The clinical course of spasmodic torticollis. *Neurology* 1988; 38: 530-532
- 5- Gerpen J.A., Matsumoto J.Y. Utility of an EMG mapping study in treating cervical dystonia. *Muscle & Nerve* 2000;23: 1752-1756
- 6- Brans J.W., Lindeboom R., Botulinum toxin versus trihexyphenidyl in cervical dystonia. *Neurology* 1996; 46:1066-1072
- 7- Kütükçü Y. Servikal distoniler ve botulinum toksini tedavisi. *Parkinson Hastalığı ve Hareket Bozuklukları Dergisi* 2002; 5: 98-103
- 8- Jancovic J., Schwartz K. Botulinum toxin injections for cervical dystonia. *Neurology* 1990; 40:277-280
- 9- Jancovic J., Hallet M. *Therapy with botulinum toxin*. New York, NY: Marcel Dekker Inc, 1994: 211-237
- 10-Deuschl G., Heinen F. Clinical and polymyographic investigation of spasmodic torticollis. *J Neurology* 1992;239:9-15
- 11-Gelb J. Douglas., Lewenstein H. Daniel. Controlled trial of botulinum toxin injections in the treatment of spasmodic torticollis: *Neurology* 1989; 39: 80-84
- 12-Poewe W., Deuschl G. What is the optimal dose of botulinum toxin A in the treatment of cervical dystonia? Results of a double blind, placebo controlled, dose ranging study using Dysport. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998;64:13-17
- 13-Stell R., Thompson P.D. Botulinum toxin in spasmodic torticollis. *Journal of Neurology Neurosurgery and Psychiatry* 1988;51:920-923
- 14-Tsui J. Eisen A. Double blind of botulinum toxin in spasmodic torticollis. *The Lancet* 1986;2:245-246
- 15-Jancovic J., Kenneth S. Clinical correlates of response to botulinum toxin injections. *Arch Neurol* 1991; 48:1253-1256

- 16-Greene P., Kang U. Double blind, placebo controlled trial of botulinum toxin injections for the treatment of spasmodic torticollis. *Neurology* 1990; 40: 1213-1218
- 17-Blackie J., Lees A. Botulinum toxin treatment in spasmodic torticollis. *Journal of Neurology, neurosurgery and Psychiatry* 1990;53:640-643
- 18-Dressler D. Electromyographic evaluation of cervical dystonia for planning of botulinum toxin therapy. *European Journal of Neurology* 2000; 7: 713-718
- 19-Comella C.L., Buchman A.S. Botulinum toxin injection for spasmodic torticollis: Increased magnitude of benefit with electromyographic assistance. *Neurology* 1992;42: 878-882
- 20-Brans J.W.M., Aramideh M. Electromyography in cervical dystonia changes after botulinum and trihexyphenidyl. *Neurology* 1998;51:815-819
- 21-Jahanshahi M., Marion M.H. Natural history of adult onset idiopathic torticollis. *Arch Neurology* 1990; 47:548-552
- 22-Jancovic J., Leder S. Cervical dystonia: clinical findings and associated movement disorders. *Neurology* 1991;41:1088-1091
- 23-Dauer W. T., Burke P. Current concept on the clinical features, aetiology and management of idiopathic cervical dystonia. *Brain* 1998; 121: 547-560
- 24-Ostergaard L., Fuglsang-Frederiksen A. Quantitative EMG in cervical dystonia. *Electromyography Clin neurophysiol* 36: 179-185
- 25-Shannon K.M., Nashville T.N. EMG guided botulinum toxin (BOTOX) injections in torticollis: Objective clinical improvements. *Neurology* 1989; 39 (Supl 1): 352
- 26-Moore A.P., Blumhardt L.D. A double blind trial botulinum toxin "A" in torticollis, with one year follow up. *Journal of Neurology Neurosurgery and Psychiatry* 1991;54:813-816
- 27-Keshner E.A, Campbell D. Neck muscle activation pattern in humans during isometric head stabilization. *Experimental Brain Research* 1989; 75: 335-344
- 28-Münchau A, Filipovic S.R. Spontaneously changing muscular activation pattern in patients with cervical dystonia. *Movement Disorders* 2001; 16: 1091-1097
- 29-Freidman A., Fahn S. Spontaneous remissions in spasmodic torticollis. *Neurology* 1986; 36:398-400

- 30-Tarsy D. Painful cervical dystonia: Clinical features and response to treatment with botulinum toxin. *Neurology*. 1999;53:1431-8
- 31-Tarsy D. Comparison of acute and delayed onset posttraumatic cervical dystonia. *Mov Disord* 1998; 13: 481-485
- 32-Toloso E, Montserrat L. Blink reflex studies in focal dystonias: enhanced excitability of brainstem interneurons in cranial dystonia and spasmodic torticollis
- 33-Stremmel W, Meyerrose KW. Wilson disease: clinical presentation, treatment, and survival. *Ann Int Med* 1991;115:720-6.
- 34-LeWitt P, Pfeiffer R. Parkinson's disease and movement disorders. 3rd ed. Baltimore, Maryland: Williams and Wilkins, 1998.
- 35-Jancovic J. Botulinum toxin in clinical practice. *Journal of Neurology Neurosurgery and Psychiatry* 2004;75:951-957
- 36-Odergren T., Hjaltason H. A double blind, randomised, paralel group study to investigate the dose equivalence of Dysport and Botox in the treatment of cervical dystonia: *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998;64:6-12
- 37-Ranoux D., Gury C. Respective potencies of Botox and Dysport: a double blind, randomised, crossover study in cervical dystonia. *Journal of Neurology Neurosurgery and Psychiatry* 2002; 72: 459-462
- 38-Marsden C. D, Obeso JA. Tha anatomical basis of symptomatic hemidystonia. *Brain* 1985;108:463-468
- 39-Plant GT, Kermode AG. Spasmodic torticollis due to a midbrain lesion in a case of multiple sklerosis. *Mov Disord* 1989;4:359-362
- 40-Maki Y, Akimoto H. Injuries of basal ganglia following head trauma in children. *Childs Brain* 1980; 7: 113-123
- 41-Poewe W., Schelosky L. Treatment of spasmodic torticollis with local injections of botulinum toxin. One year follow up in 37 patients. *J Neurology* 1992;239:21-25
- 42-Dubinsky R.M., Grey CS: Electromyographic guidance of botulinum toxin treatment in cervical dystonia. *Clin Neuropharmacol* 1991; 14: 262-267
- 43-Buchman A.S, Comella CL: The effect of changes in head posture on patterns of muscle activity in cervical dystonia. *Mov Disorders* 1998; 13: 490-496

EK 1: TSUI TORTİKOLİS DEĞERLEME ÖLÇEĞİ

A. Süregiden Hareketlerin Amplitüdü (0 - 9)

Rotasyon (0= Yok, 1= $< 15^\circ$, 2= $15-30^\circ$, 3= $>30^\circ$)

Laterokollis (0= Yok, 1= $< 15^\circ$, 2= $15-30^\circ$, 3= $>30^\circ$)

Antero/Retro (0= Yok, 1= ılımlı, 2= orta, 3= şiddetli)

Kombinasyon= A Skoru

B. Süregiden Hareketlerin Süresi (0 - 2)

1= Aralıklı, 2= Sürekli

C. Omuz Elevasyonu (0 - 3)

0= Yok, 1= ılımlı ve aralıklı, 2= ılımlı + sürekli veya şiddetli + aralıklı,

3= şiddetli ve sürekli

D. Kafa Tremoru (0 - 4)

Şiddeti (1= ılımlı, 2= şiddetli)

Süresi (1= bazen, 2= sürekli)

Şiddet x Süre= D Skoru

Total Tortikolis Skoru (0 - 25)= (A x B) + C + D

Ek 2: TORONTO WESTERN SPAZMODİK TORTİKOLİS DEĞERLEME SKALASI
(TWSTRS)

1. TORTİKOLİS ŞİDDET SKALASI

A. Maksimal Kayma

1. Rotasyon (Sağ ya da Sola Dönme)

0 Yok

1 Hafif (< 1/4 range) (1 - 22°)

2 İlimli (1/4 - 1/2 range) (23 - 45°)

3 Orta (1/2 - 3/4 range) (46 - 67°)

4 Şiddetli (> 3/4 range) (68 - 90°)

2. Laterokollis (sağa ya da sola) (omuz elevasyonunu dışla)

0 Yok

1 İlimli (1 - 15°)

2 Orta (16 - 35°)

3 Şiddetli (>35°)

3. Anterokollis/Retrokollis (a ya da b)

a) Anterokollis

0 Yok

1 Aşağı ilimli çene deviasyonu

2 Aşağı orta derecede deviasyon (~ 1/2 olası range)

3 Şiddetli deviasyon (çene yaklaşık göğüste)

b) Retrokollis

0 Yok

1 İlimli vertex / çenenin yukarı deviasyonu

2 Geriye orta derecede deviasyon (~ 1/2 olası range)

3 Şiddetli deviasyon (yaklaşık tam range)

4. Lateral Kayma (sağa ya da sola)

0 Yok

1 Var

5. Sagittal Kayma (öne ya da arkaya)

0 Yok

1 Var

B. Süre Faktörü

- 0 Yok
- 1 Bazen deviasyon (zamanın <%25'i) en sık submaksimal
- 2 Bazen deviasyon (zamanın <%25'i) sıklıkla maksimal ya da Aralıklı deviasyon (zamanın % 25-50'si) en sık submaksimal
- 3 Aralıklı deviasyon (zamanın % 25-50'si) sıklıkla maksimal ya da Sık deviasyon (zamanın % 50-75'i) en sık submaksimal
- 4 Sık deviasyon (zamanın % 50-75'i) sıklıkla maksimal ya da Sürekli deviasyon (zamanın >%75'i) en sık submaksimal
- 5 Sürekli deviasyon (zamanın >%75'i) sıklıkla maksimal

C. Duysal Triklerin Etkisi

- 0 Bir ya da birkaç trik ile tamamen rahatlama
- 1 Parsiyel ya da sınırlı rahatlama
- 2 Hafif ya da hiç rahatlama yok

D. Omuz Elevasyonu / Anterior Yerdeğiştirme

- 0 Yok
- 1 İlimli (< 1/3 olası range) aralıklı ya da sürekli
- 2 Orta derecede (1/3-2/3 olası range) ve sürekli (zamanın >%75'i) ya da şiddetli (> 1/3 olası range) ve sürekli
- 3 Şiddetli ve sürekli

E. Hareketin "Range"ı

- 0 Karşı yöne ekstrem hareketi gerçekleştirebilir
- 1 Baş orta hattı rahatlıkla geçebilir, ama karşıya ekstrem hareket gerçekleştirilemez.
- 2 Baş orta hattı çok az geçebilir
- 3 Orta hatta gelebilir, ama geçemez.
- 4 Anormal postürün ötesine çok az hareket yapılabilir

F. Başı Nötral Pozisyonda Tutabilme Süresi

0 >60 sn

1 46-60 sn

2 31-45 sn

3 16-30 sn

4 < 15 sn

Total Şiddet Skoru= (A - F) Maksimum Skor= 35



EK 3: ÖZÜRLÜLÜK ÖLÇEĞİ

1- ÇALIŞMA

0- Zorluk yok

1- Normal çalışma beklentisi ve alışıldık çalışma düzeyinde tatminkar performans ancak tortikollisten biraz etkilenir

2- Birçok etkinlik kısıtlanmıştır, bazı etkinliklerde çok zorlanır ve engellidir, ancak tatminkar performans hala olasıdır.

3- Alışıldıktan kötü bir işte çalışır. Çoğu etkinlik engellidir, tüm etkinlikler gerçekleştirilebilir, ancak bazılarında performans düşüklüğü vardır.

4- İsteddiği ve kazançlı bir iş bulamaz. Ancak bazı ev sorumluluklarını tatminkar olarak gerçekleştirebilir

5- Ev sorumluluklarının çok azını yerine getirebilir veya yerine getiremez.

2- GÜNLÜK YAŞAM AKTİVİTELERİ

1- Hiçbir etkinlikte zorluk yok,

2- Etkinlikler kısıtlanmamış ancak tortikollisten biraz etkilenir.

3- Birçok etkinlik kısıtlanmamış, bazı etkinliklerde çok zorlanır ancak bazı basit düzeltici dokunuşlarla hala mümkündür.

4- Tüm etkinlikler etkilenmiştir. Bazıları gerçekleştirilemez ya da yardım gerekir.

5- Kendine bakım ile ilişkili birçok işte başkalarına bağımlıdır.

3- ARABA KULLANMA

0- Zorluk yok (ya da hiç araba kullanmamış)

1- Araba kullanmada kısıtlılık yok ancak tortikollis rahatsız eder.

2- Araba kullanmada kısıtlılık yok ancak tortikollisi kontrol etmek için (yüze dokunmak, yüzü tutmak, başını koltuk başlığına bastırmak gibi) düzeltici dokunuşlar gerekir.

3- Sadece kısa mesafelerde araba kullanabilir.

4- Tortikollis yüzünden zorunlu olmadıkça araba kullanmaz.

5- Tortikollis yüzünden araba kullanamaz ve uzun süre yolcu olarak da arabada bulunamaz

4- OKUMA

0- Zorluk yok

1- Normal oturur durumda okuma becerisi etkilenmemiştir. Ancak tortikollis rahatsız eder.

2- Normal oturur durumda okuma becerisi etkilenmemiştir, ancak tortikollisi kontrol etmek için düzeltici dokunuşlar gerekir.

3- Okuma becerisi etkilenmemiştir, ancak tortikollisi kontrol etmek için ciddi önlemler alması gerekir ya da otururken okuyamaz (örneğin yatakta okur)

4- Düzeltici dokunuşlara rağmen okuma becerisi kısıtlıdır.

5- Tortikollis yüzünden bir iki cümleden daha fazla okuyamaz.

5- TELEVİZYON SEYRETME

0- Zorluk yok

1- Normal oturur durumda televizyon seyredebilir, tortikollis rahatsız eder.

2- Normal oturur durumda televizyon seyredebilir, ancak tortikollisi kontrol etmek için düzeltici dokunuşlar gerekir.

3- Kısıtlılık olmadan televizyon seyredebilir, ancak tortikollisi kontrol etmek için ciddi önlemler alması gerekir ya da otururken seyredemez (örneğin yatarak seyreder).

4- Tortikollis yüzünden televizyon seyretme becerisi kısıtlanmıştır.

5- Tortikollis yüzünden birkaç dakikadan daha uzun televizyon seyredemez.

6- EV DIŞI ETKİNLİKLER (ALIŞVERİŞ, YÜRÜYÜŞE ÇIKMA, SİNEMAYA GİTME, DIŞARIDA YEME GİBİ)

0- Zorluk yok

1- Kısıtlılık yoktur ancak tortikollis rahatsız eder.

2- Kısıtlılık yoktur ancak basit düzeltici dokunuşlar gerekir

3- Tortikollis yüzünden ev dışı etkinliklere sadece başkalarıyla gider.

4- Ev dıřı etkinliklerde kısıtlılık vardır; bazı etkinlikleri gerekleřtirmek olanaksızdır ya da tortikollis yuznden bırakılmıřtır.

5- Ev dıřı etkinliklere katılsa bile bu ok nadirdir

TOPLAM ZRLLK PUANI: 1 + 2 + 3 + 4 + 5 + 6

MAKSİMUM PUAN : 30



EK 4: AĞRI ÖLÇEĞİ

1- Geçen haftadaki boyun ağrısı şiddetini 0-10 arasında değerlendirin

- 0- Hiç ağrı yok
- 10- En şiddetli ağrı

En iyi 0-10
En kötü 0-10
Sıklıkla 0-10

ŞİDDET: [(2*SIKLIKLA) + EN İYİ + EN KÖTÜ] / 4
(MAKSİMUM 10 PUAN)

2- Ağrının süresini değerlendiriniz

- 0-Ağrı yok
- 1-Zamanın % 10' undan az sürer
- 2-Zamanın % 10-25'inde var
- 3-Zamanın % 25-50'inde var
- 4-Zamanın % 50-75'inde var
- 5-Zamanın % 75'inden fazla sürer

3-Ağrının özürülülüğe yol açma katkısını belirleyiniz

- 0-Ağrıya bağlı kısıtlılık ya da etkileşim yok
- 1-Ağrı oldukça rahatsız edici ancak özürülülük nedeni değil
- 2-Ağrı kesinlikle bazı işleri etkiler ancak özürülülüğe büyük katkısı yoktur
- 3-Ağrı özürülülüğün yarısından daha az sorumlu, ancak tamamından sorumlu değildir
- 4-Ağrı etkinliklerde önemli zorluk nedeni; bundan başka baş çekilmesi de bir miktar zorluğa yol açar
- 5-Ağrı başlıca özürülülük nedenidir. Ağrı olmasaydı engellenen birçok etkinlik baş çekilmesine rağmen tatminkar olarak gerçekleştirilebilirdi.

TOPLAM AĞRI PUANI: 1+2+3= 20 PUAN

EK 5: 17 SD hastasının multikanal EMG kayıtlaması ile elde edilen amplitüd değerleri *

OLGULAR VE KASLAR	BB	BH	EP	GA	GK	HU	HY	IE	IS	LÇ	NB	NS	SK	SK	TT	YZ	ZD
SOL SCM (µ)	1000	116.7	433.3	283.3	125	175	91.7	266.7	63.3	833.3	833.3	366.7	2600	600	633.3	1333.3	166.7
SAĞ SCM (µ)	125	93.3	53.3	125	83.3	166.7	533.3	108.3	733.3	141.7	83	116.7	125	1066.7	383.3	175	150
SOL SPL (µ)	133.3	96.7	300	158.3	416.7	53.3	766.7	116.7	250	250	916	100	183.3	566.7	150	158.3	316.7
SAĞ SPL (µ)	400	450	566.7	141.7	125	150	600	276.7	666.7	416.7	100	1000	1700	733.3	800	283.3	666.7
SOL LS (µ)	966.7	300	366.7	400	133.3	650	400	200	83.3	300	150	633.3	133.3	200	166.7	366.7	183.3
SAĞ LS (µ)	400	116.7	416.7	83.3	116.7	191.7	100	500	700	266.7	83.3	158.3	150	316.7	1583.3	500	666.7
SOL TRP (µ)	200	125	183.3	125	91.7	766.7	91.7	566.7	200	183.3	416.7	250	133.3	533.3	166.7	116.7	91.7
SAĞ TRP (µ)	133.3	125	158.3	133.3	158.3	800	100	200	158.3	141.7	100	150	166.7	166.7	200	133.3	366.7
SOL SS (µ)	383.3	113.3	283.3	300	133.3	366.7	1066.7	166.7	400	281.7	133.3	600	166.7	1366.7	183.3	300	100
SAĞ SS (µ)	75	933.3	73.3	283.3	283.3	433.3	300	400	433.3	141.7	100	300	566.7	183.3	2250	1300	466.7
SOL Sca (µ)	141.7	123.3	616.7	466.7	123.3	100	466.7	108.3	183.3	150	100	133.3	183.3	666.7	200	100	108.3
SAĞ Sca (µ)	433.3	483.3	73.3	200	113.3	90	133.3	416.7	150	483.3	400	125	1666.7	166.7	2333.3	141.7	666.7

* Distonik olarak kabul edilen kaslar koyu renk ile yazılmıştır.

EK 6: Herbir klinisyenin öngörüsüne göre klinik değerlendirmenin 6 çift servikal kas için duyarlılık, seçicilik, olumlu ve olumsuz öngörü değerleri ile yalancı pozitiflik ve negatiflik oranları

		SCM	SC	LS	TRP	SS	Sca	TÜM KASLAR
1. HEKİM	Duyarlılık (%)	93.3	52.4	27.8	42.9	33.3	15.4	44.2
	Seçicilik (%)	73.7	61.5	93.7	77.8	84.6	100	82.6
	Olumlu öngörü değeri (%)	73.7	68.7	83.3	33.3	77.8	100	68.9
	Olumsuz öngörü değeri (%)	93.3	44.4	53.6	84	44	65.6	62.9
	Yalancı pozitiflik oranı (%)	26.3	38.4	6.3	22.2	15.4	0	17.4
	Yalancı negatiflik oranı (%)	6.7	47.6	72.2	57.1	66.7	84.6	55.8
2. HEKİM	Duyarlılık (%)	86.7	66.7	11.1	28.6	14.3	7.7	36.8
	Seçicilik (%)	57.8	69.2	100	88.9	53.8	100	80.7
	Olumlu öngörü değeri (%)	61.9	77.8	50	40	33.3	100	62.5
	Olumsuz öngörü değeri (%)	84.6	56.2	50	82.8	28	63.6	59.5
	Yalancı pozitiflik oranı (%)	42.2	30.8	0	11.1	46.2	0	19.3
	Yalancı negatiflik oranı (%)	13.3	33.3	88.9	71.4	85.7	92.3	63.2
3. HEKİM	Duyarlılık (%)	66.7	61.9	11.2	85.7	4.8	23.1	36.8
	Seçicilik (%)	57.9	69.3	100	70.4	100	76.2	77.1
	Olumlu öngörü değeri (%)	55.6	76.4	100	42.8	100	37.5	58.3
	Olumsuz öngörü değeri (%)	68.8	52.9	50	95	39.4	61.5	58.3
	Yalancı pozitiflik oranı (%)	42.1	30.7	0	29.6	0	23.8	22.9
	Yalancı negatiflik oranı (%)	33.3	38.1	88.8	14.3	95.2	76.9	63.2
4. HEKİM	Duyarlılık (%)	93.4	95.2	0	57.2	0	0	41.1
	Seçicilik (%)	10.5	23.1	93.8	62.9	78.3	100	65.1
	Olumlu öngörü değeri (%)	45.2	66.6	0	28.6	100	0	50.6
	Olumsuz öngörü değeri (%)	66.6	75	45.5	85	65	61.8	55.9
	Yalancı pozitiflik oranı (%)	89.5	76.9	6.2	37.1	21.7	0	34.9
	Yalancı negatiflik oranı (%)	6.6	4.8	100	42.8	100	100	58.9