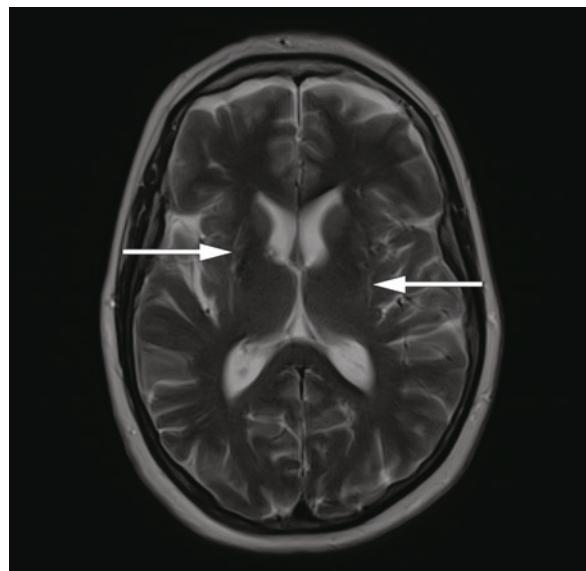


Dukknakket



En ellers frisk kvinne i 50-årene, som tidligere var operert for brystkrefthadde de siste tre årene gradvis utviklet et langsommebevegelsesmønster. I starten var det vanskelig å bevege venstre hånd, men raskt ble det i tillegg treghet og stivhet i venstre ben og i høyre kroppshalvdel. Etter hvert fikk hun økende stivhet og smerte i nakkemusklene og en betydelig fremoverbøyning i nakken. Hun klaged over hyppig (men ikke ufrivillig) vannlating.

Ved undersøkelse var det rigiditet i alle ekstremiteter. Primitive reflekser var til stede, som tegn på skade av hjernebarken. Videoen viser resten av den neurologiske undersøkelsen med bruk av Unified Parkinson's Disease Rating Scale. Hennes antecollis med nakkefleksjon på 70 grader vises i starten og mot slutten av videoen. Hun var mimikkfattig og hadde uregelmessig og stillingsavhengig tremor (jerky tremor) i høyre tredje finger. Motorisk tempo var moderat redusert, med tendens til trettbarhet bilateralt. Det var upåfallende gange og fottramping. MR av hjernen med T2-vektede sekvenser viste en brem med høyt signal lateralt i putamen (piler) med symmetrisk volumreduksjon av putamen bilateralt (bildet).

Pasientens uttalte antecollis, uten fleksjonsstilling ellers i ryggsøylen, er et karakteristisk «rødt flagg» som tyder på multippel systematrofi (MSA), spesielt når dette kommer tidlig i sykdomsforløpet (1). Rask utvikling av symmetrisk parkinsonisme og manglende levodoparespons taler for parkinsonistisk multippel systematrofi (MSA-p) (2).

Høy signalintensitet på MR-bilde i putamen med atrofi av putamen er nevroradiologiske tegn med høy spesifisitet og støtter diagnosen MSA-p (2). Dysautonomi med vannlatingsforstyrrelser tidlig i forløpet er et av kriteriene for å stille diagnosen «sannsynlig multippel systematrofi» (2).

Multippel systematrofi er en sporadisk nevrosegenerativ tilstand, uten kurativ behandling. Den kjennetegnes ved opphopning av α -synuklein i oligodendrocytter i hjernen. Det finnes to subtyper: MSA-p og multippel systematrofi med hovedsakelig cerebellare utfall (MSA-c). Tidlig dysautonomi er karakteristisk for begge typene. MSA-p er den dominerende subtypen i den vestlige verden. Symptomatisk behandling (som botulinumtoxininjeksjoner) kan gi økt livskvalitet i denne pasientgruppen.

Behandling av pasientens parkinsonisme med levodopa (400 mg/døgn) over noen måneder ga ingen effekt, men hennes antecollis og nakkesmerter ble bedre etter behandling med botulinumtoxininjeksjoner bilateralt i m. sternocleidomastoideus (totalt 40 enheter) og m. levator scapulae (totalt 60 enheter).

Pasienten har gitt samtykke til at artikkelen og bildematerialet blir publisert.

Mirza Jusufovic

mirza.jusufovic@medisin.uio.no

Seksjon for bevegelsesforstyrrelser

Nevrologisk avdeling

Klinikks for kirurgi og nevrofag

Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet

Vidar Gundersen

Seksjon for bevegelsesforstyrrelser

Nevrologisk avdeling

Klinikks for kirurgi og nevrofag

Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet og

Seksjon for anatomi

Avdeling for molekylærmedisin

Institutt for medisinske basalfag

Universitetet i Oslo

Mirza Jusufovic (f. 1980) er lege.

Forfatter har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

Vidar Gundersen (f. 1962) er spesialist i neurologi, overlege og professor i neuroanatomi.

Forfatter har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir følgende interessekonflikter: Han har mottatt honorar fra Abbvie.

Litteratur

- Boesch SM, Wenning GK, Ransmayr G et al. Dystonia in multiple system atrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002; 72: 300–3.
- Gilman S, Wenning GK, Low PA et al. Second consensus statement on the diagnosis of multiple system atrophy. *Neurology* 2008; 71: 670–6.

Mottatt 17.11. 2016, første revisjon innsendt 20.2.

2017, godkjent 9.3. 2017. Redaktør: Liv-Ellen Vangsnes.



Video på www.tidsskriftet.no