

TARİHÇE VE KLİNİK GELİŞİM

Walshe ve Davis insanlarda DR'ni tanımlamışlar ve experimental olarak hayvanlarda ortaya çıkartılan DR ile insanlarda travmatik olarak meydana gelen DR arasında bir ilişki aramış ve bunların esaslarını tesbit etmişlerdir. Ancak son zamanlar-da yapılan çalışmalar, insanlar ve hayvanlardaki DR arasında nöroanatomi ve nörofizyolojik ilişkinin oldukça güç ve kompleks olduğunu göstermiştir (6,7).

Orta beyin hizasında, beyin sapı kesilen bir hayvan bacakları gergin olarak extansiyon halinde DR gösterir. DR'nin oluşması için, ayrıca utriculusların maculalarında normal yer çekiminin etkisi olmalıdır ve vestibular nucleuslar, vestibulospinal traktüsler ve dorsal kökler sağlam olmalıdır (3,8). DR de tüm ekstremitelerde aşıkarextansör tipte rijidite, baş extansiyonda, bacaklar adductionda ve kollar pronasyondadır. Genellikle kolların extansiyonda olmasına karşın, kısmen flexionda olabileceği de unutulmamalıdır. Rigiditenin kalitesi, tonik ense, labirentin (Magnus-de Kleijn) ve fazık spinal reflekslerle değişim gösterebilir. Ayrıca "Clasp knife" çakı fenomeni de görülen bulgulardandır (3,7,8,9,18).

Tonik ense reflekslerini (Magnus-de Kleijn) şöylece izah etmek mümkündür: Labirentlerin destructionundan sonra deserebrekeci ve köpeklerde, şu reaksiyonlar elde edilebilir:

- a) Başın rotasyonu, çene tarafındaki ekstremitelerde extansiyon karşı ekstremitelerde flexiona sebep olur.
- b) Aynı şekilde başın rotasyonu olmaksızın deviasyonunda, deviasyon tarafındaki ekstremitelerde extansiyon, diğer tarafta flexion ortaya çıkar.
- c) Başın dorsiflexionu üst ekstremitelerde extansiyon, alt ekstremitelerde rölaksasyon oluşturur.
- d) Başın anteflexionu, üst ekstremitelerde flexiona, alt ekstremitelerde extansiyona sebep olur (3).

Wilson extansör posturdaki şiddetli artışı, "Tonik Nöbet" olarak tanımlamıştır. Ayrıca Wilson, Hunglings Jackson tarafından tarif edilen "Cerebellar Nöbetler" in decerebration atakları olduğunu düşündü. Oysaki tonik ve cerebellar nöbetler DR olmayıp, extansör postürdeki bir artıştır. Bu nöbetlerin, reciprocal innervation ile refleks extansör postürün devamından ziyade, beyin sapının kan, kimyasal maddeler, anoksi, infeksiyon ve toksinlerle direkt exitasyonu veya stimulationu sonucu ortaya çıkan yaygın musküler spazmlar olduğu Walshe tarafından bildirilmiştir (7). Cerebellar ve tonik nöbetler, solunum ve nabızdaki ani oynamalarla birlikte seyrederek. Ancak bu nöbetler yanlış olarak DR'ne eş anlamda kullanılmış, hatta günümüzdeki bazı klasik kitaplarda bile yer almıştır.

Feldman ve Sahrman REPS' 'reaktif extansör postural sinerji' tabirini kullanmışlardır. Bu iki müellife göre klasik DR, devamlı bir extansör postürden ziyade,

nöbetler halinde olup sadece ağrılı uyaranlarla ortaya çıkartılabilir. Plum ve Posner, tam postural cevabın, genellikle, sadece ağrılı uyaranla oluşturulduğunu ileri sürdüler (7).

DR ile Decortication Rijiditesi arasında önemli farklar vardır. Decortication Rijiditesi, insanlarda; cerebral cortex, capsula interna, pedunculus cerebri, bazal ganglionlar ve thalamusun lezyonlarında ortaya çıkar. Alt extremitelerde extansiyon, kollarda, el bileklerinde ve parmaklarda belirgin flexion ve tüm extremitelerde adduction vardır. Her ne kadar Walshe ve Davis, DR'de üst extremitelerde hafif derecede bir flexion olabileceğini bildirmişlerse de, bu, DR ile Decortication Rijiditesi arasında önemli bir farktır.

Son zamanlardaki incelemeler, insanlarda görülen DR ile spastisitenin, her ne kadar klinik olarak birbirine benzer iki antite ise de; bunların fizyolojik ve anatomik olarak birbirlerinden farklı olduklarını göstermiştir. Spastisite; cortical, subcortical veya spinal bir lezyon sonucu gelişir, ve tek taraflı veya bilateral olabileceği gibi flexor veya extansör adale gurublarını tutar. Mesencephalic decerebrationda, özellikle proksimal adalalar tutulur ve tüm extremitelerde extansiyon postürü vardır. Akut orta beyin lezyonlarında DR aniden gelişir ve zamanla giderek şiddetini azaltır. Spastisite; reflexlerde canlanma, clonus, ve patolojik reflexlerle karakterize bir tablodur. Clasp Knife cevabı insanlarda DR ile spastisite arasında bir ayırıcı kriter değildir (3,7,8).

DR, hastanın değerlendirilmesinde, Sherrington zamanından beri önemli bir bulgu olarak kabul edilmiştir. Çeşitli müellifler DR gösteren hastalarının vaka raporlarını sunmuşlardır. Bu müellifler arasında; C. Violet Turner, Davis, ve Wilson sayılabilir (7,15).

TRAVMATİK DR:

DR, birçok craniocerebral travmaya maruz kalan insanlarda görülür. Medeniyetin ilerlemesi ile kafa travmalarındaki artış göz önüne alınırsa, DR'nin önemi bir kat daha artış göstermektedir. Son yıllarda kadar, bu hususta çok az yayın yapılmıştır. İkinci Dünya Savaşı ve Kore savaşlarından sonra kafa travmalarının standardizasyonu ve tedavi koşulları üzerine oldukça fazla makaleler yazılmışsa da, DR bulgusu hakkında pek bilgi verilmemiştir. Son 20 yıl içinde, DR'nin klinik tanımı, nöropatolojisi ve tedavisi ile ilgili bir çok yayımlar yapılmıştır (2,7,12).

DR'nin epizodik oluşu, özellikle extansör adalelerde spontan bir tonus artışı göstermesi, onun nörolojik karakterlerindedir. Ancak Bricolo, extansör adalelerin yanında flexörlerde de bir tonus artışı olduğunu göstermiştir. DR'deki spontan artış, tonik nöbetler olup, bunlar; beyin sapı yapılarının ödem, bası ve subarachnoid kanama ile uyarılması sonucudur. Decerebration postüründeki periyodik artış, Feldman'ın REPS' ine bir benzerlik gösterir (7,8,17,18).

DR'de oluşan nöropatolojik değişiklikler genellikle supratentorial olup, orta beyin indirekt olarak etkilenir. Orta beyin ponsun direkt olarak leze olması nadirdir. Travmatik intracerebral, subdural, ve epidural hematomların, cerebral lacerationlar ve beyin ödeminin tentorial herniation sonucu orta beyini bası altına aldığı çok iyi bilinmektedir (3,8,9,17-18). Primer beyin sapı travması geçiren hastaların çoğu, genellikle ilk saatlar içinde ölürlür. Bu vakaların necropsilerinde; küçük kanamalar, aksonal reaksiyonlar ve microglial scarlar görülür. Beyin sapı kanamaları büyük olabileceği gibi, aqueduct çevresindeki gri maddede, lateral beyin sapında, colliculuslarda, cerebeller peduncullerde, basis pedunculude ve 3 ila 4 üncü ventricul supepandimal dokularında mikroskobik kanamalar olabilir. Colliculuslar, periaqueductal gri maddede ve lateral beyin sapındaki lezyonlar kolayca DR'ini ortaya çıkartabilirler. Bununla birlikte, clivusun vertical orta hat fraktörünün baziler arter oklüzyonuna sebep olduğu ve neticede DR oluştuğu da bildirilmiştir (5,7).

MORTALİTE VE TEDAVİ

DR gösteren hastalarda mortalitenin yüksek olduğu çeşitli yazarlarca bildirilmiştir. Munro ve Sisson, inceledikleri 269 kafa travmalı vakanın 158 inde tentorial herniyasyon tesbit ettiler. bu hastaların 1/3 ü, DR gösteriyordu ve % 50 sinde orta beyin kompresyonu vardı. Bu decerebre hastalarda tentoriumun kesilmesi % 50 mortalite oranını etkilememiştir. Maciver tarafından yapılan çalışmada, decerebre hastalarda mortalite oranının % 38 ila % 76 arasında değişim gösterebileceğini ve yüksek mortaliteyi nisbeten düşürmenin mümkün olabileceği gösterilmiştir. Maciver, tedavi olarak hastalarına, trakeotomi, antibiotik, hipotermi, hipertonic plazma, steroidler ve elektrolitler uyguladı. Ancak cerrahi tedaviye başvurmadı. Hastalarının bir kısmı oldukça düzelerek normal hayatlarına döndüler. Gutterman ve Shenkin, operasyona aldıkları decerebre hastalarda mortaliteyi % 52, tıbbi tedaviye alınanlarda % 35 olarak bildirmişlerdir. DR gösteren ve ameliyat edilen subdural hematumlu hastalarda mortalitenin oldukça yüksek bulunmasına karşın, primer beyin sapı travmalarında daha düşük olduğu kaydedilmiştir. Klun'a göre 6 saatten daha fazla decerebrationda kalan hastalarda mortalite oranı % 75 dir. Ancak Klun, açık beyin travmalarını, hematomları ve kombine lezyonları çalışma grubuna dahil etmemiştir (7).

Caruselli ve Luongo kontrollü suni solunum, dehidratan ajanlar kullanarak ameliyat edilen ve tıbbi tedaviye alınan hastalarda mortaliteyi % 80 olarak bildirmişlerdir. Ancak bu müellifler, 48 saatten daha fazla yaşayan hastalarda mortalitenin % 50 ye düştüğünü kaydettiler.

Yaş, mortalite ve iyileşme oranına etkili bir faktördür. 20 yaş altındaki hastalarda mortalite, yaşlı olanlara kıyasla oldukça düşüktür.

Bricolo, ve arkadaşları, Sherrington-Walshe-Davis tarafından bildirilen klasik DR insidansının % 13 olduğu kaydedilmiştir. DR'nin diğer formlarını unilate-

ral, combine, mixt ve deęiřici tip diye alt guruplara ayırmıřlardır. Klasik DR gsteren hastalarda mortaliteyi % 84 olarak belirlemiřlerdir. Scarcella ve Fields decerebre ocuklarda ve adolesanlarda prognozun daha iyi olduęunu bildirdiler (2,7).

Glasgow koma skalasının (GCS) hasta muayenesinde uygulanmasından beri, hastaların prognozunun nceden tahmini, daha kolay yapılabilmektedir. GCS kullanılmatak eřitli merkezlerde yapılan alıřmalar sonucu decerebre hastalar da mortalite oranının birbirine olduka paralellik gsterdięi bildirilmiřtir (1,10, 12,13,14,15,16).

Travma yanında DR'ne sebep olan nedenler arasında; tmr gibi supratentorial lezyonlar, baziler arter oklzyonları, pons ve orta beyin kanama ve infarktsleri, cerebellum hemorajileri, encephalopati cerebral anoksi, S.S.S. infectionları karacięer yetersizlięi, demiyelinizasyon yapan durumlar, vascular hastalıklar, postoperatif ve anestezi sonrası anoksi sayılabilir (3,4,9,18).

KLİNİK ARAŐTIRMA

Atatrk niversitesi Tıp Fakltesi Nrořirurji Klinięinde takip edilen, craniocerebral travmalı, řuurları kapalı 120 hastanın 20 sinde (% 16,6) decerebration Rijiditesi, 15 inde (% 12,5) decortication rijiditesi gzlendi. DR gsterenlerde mortalite oranı % 65, decortication gsterenlerde % 42.9'du. DR gsteren hastaların iyileřen gurubunun % 71.4 n 20 yař altındaki hastalar, % 28.5 unu eriřkin hastalar oluřturuyordu. Dięer bir deyimle yař mortaliteyi doęru orantılı olarak etkilemekteydi.

Klinik vakalarımıza, operatif tedavi yanında, steroidler, hipertonic solsyonlar, antibiotikler, ciretikler, trakeotomi ve O₂ tedavisi deęiřik kombinasyonlarda uygulandı.

TARTIŐMA

DR ilk olarak hayvanlarda beyin preontin seviyeden kesilmesi ile Sherrington tarafından tarif edilmiřtir (3,8,18). DR'ın devam etmesi iin vestibler ekirdeklerin intakt olması gerekir. Hastalık yksek extrapramidal cortexin etkisinden vestibler ncleusların kurtulması sonucu oluřmaktadır. Medulla Oblongatadan orta beyne kadar uzanan reticular supstansa facilitatr ve inhibitr merkezlerin olduęu, experimental olarak gsterilmiřtir. İnhibitr merkezlerin experimental destructionu DR'ne yol aar. Reticular formatio facilitatr olup, yksek inhibitr kontrolden ıkartılması yine rijiditeye sebep olur. Bu, cortex ve yksek spinal cord seviyesinden stimulusların deřarjı sonucu spastisite ve hiperaktif xtansiyon reflekslerinin ortaya ıkıřı řeklinde dir. Corticospinal etkinin kaybı, spastisiteye, substansia nigranın hasarı hipertoniye sebep olur. Ayrıca facilitatr merkezlerin experi-

mental destructionu, karşı bir etki olarak, tonus azalması ve adalelerin relaxatio-
nuna neden olur. (3,6,8).

Tonik nöbetlerle DR karıştırılmamalıdır. Ancak ne yazık ki Walshe'nin "to-
nik nöbetlerin extansör tabiatlı adale spazmalarının bir şekli" olduğunu bildirmesi-
ne kadar tonik nöbet, DR'nin sinonimi olarak kullanılmıştır. Zira tonik nöbetler
beyin sapının kanama veya infectionla iritasyonu veya exitasyonu sonucu oluşur (7).

DR postürünün iki tipi vardır. Bacaklarda şiddetli extansiyonla birlikte üst ext-
remiteelerde hafif bir flexion tablosu ile kendini gösteren DR, genellikle bir tümör
tarafından tedrici orta beyin kompresyonu sonucudur. Diğer tipi, genellikle trav-
maya bağlı olup stimuluslarla artan extansör postürdür. Duyusal uyarı ile artış
gösteren extansör postür REPS'a benzer. Extansör postürdeki spontan artış DR
olmayıp tonik nöbetlere eş değerdedir.

Beyin sapı travmalarında DR'nin yanında, pupilla refleksleri, ciliospinal ref-
leks, oculocephalic refleks, oculovestibular refleks, beyin sapının auditor uyarıl-
ma refleksleri ve merkezi somatosensorial durumun çok önemli localisation de-
ğerleri vardır.

Her ne kadar DR'nin etiolojisinde tümörler, infectionlar, vascular, metabolik,
kimyasal ve konjenital hastalıklar yer almaktaysa da, en önemli sebep travmadır.
Travmatik DR, koma ve extansör postür ile birlikte olup, mortalitesi oldukça yük-
sektir. Kafa travmalarında DR ensidansı % 3-43 arasında değişim göstermektedir.
Bizim kliniğimizde bu oran % 16,6 olarak bulundu. Yaklaşık ortalama mortalite
oranı % 50 olup, değişik otörler tarafından % 20 ye kadar inen mortalite oranları
yayınlanmıştır. Mortalite oranı bizim hastalarımızda % 65,9 olarak tesbit edildi.
Diğer bir çok otörlerin makalelerinde bildirdikleri gibi, bizim vakalarımızda da
yaş, mortalite oranını doğru orantılı olarak etkilemekteydi. Bununla birlikte,
beyin sapı bulguları, derin koma ve kafa içi yer kaplayıcı lezyonu olan hastalarda
prognozun daha kötü olduğu bildirilmiştir (2,3,7,8,9,13,14,18). Ancak kafa içi
yer kaplayıcı lezyonu bulunan decerebrate hastalarda cerrahi tedavi mortalite ora-
nını pek etkilememektedir. Bu da, orta beyin ve hemisferlerdeki lezyonun irrever-
sibl safhaya gelmesi ile açıklanabilir (7).

Kafa tavalı hastaların nörolojik değerlendirilmesinde, prognoz açısından,
GCS ile birlikte DR çok önemli kriterlerdir.

SUMMARY

DECEREBRATE RIGIDITY

Decerebrate Rigidity (DR) results from a midbrain lesion and manifested
by an exaggerated extensor posture of all extremities. Tonic and cerebeller fits are
not the equivalent of DR, but these are forms of muscle spasms that result in an

extensor attitude. The most common cause of DR is trauma. The incidence of DR in headinjured patients is % 3-43. The mortality rate is % 20-% 83. The surgical removal of an intracranial lesion does not improve the high mortality rate in patients with craniocerebral trauma who are decerebrate. DR is a factor in the best motor response of the GCS and should be assigned major importance in the prognosis of comatose head-injured patients.

REFERANSLAR:

- 1- Bozza Marrubini ML; Critical care: Confronting medicine's tough problems, JAMA, 244: 111-114, 1981.
- 2- Bdicolo, A. et al.: Decerebrate Rigidity in Acute Head Injury. J. Neurosurg. 47: 680-698, 1977.
- 3- Chusid, JG; Corelative neuroanatomy and functional neurology, 17. Edition, Lange Medical Publications, Los Altos, California 1979, Pp. 33-35.
- 4- Conomy JP; Swash M; Reversible decerebrate and decorticate postures in hepatic coma. N. Engl. J. Med. 278: 876-879, 1963.
- 5- Crompton MR; Brainstem lesions due to closed head injury. Lancet, I: 669-673, 1971.
- 6- Davis RA, Davis L; Decerebrate rigidity in animals. Neurosurgery 9: 79-89 1981.
- 7- Davis RA, Davis L; Decerebrate Rigidity in Humans. Neurosurgery 10: 635-642, 1982.
- 8- Gilroy, J., Meyer JS; Medical Neurology, New York, Macmillan Publishing Co. 1979, P. 45.
- 9- Jennett W.B; An Introduction to Neurosurgery Second Edition William Heinemann Medical Books Ltd. London 1973 P. 48.
- 10- Jennett Bond M; Assessment of outcome after severe brain damage. A practical scale. Lancet I: 480-484 1975.
- 11- Jennett B, Plum F. Persistent vegetative state after brain damage; A Syndrome in search of a name. Lancet: I: 734-737 1972.
- 12- Jennett, B, Teasdale G; Aspects of coma after severe head injury, Lancet I: 878-881, 1977.
- 13- Jennett; B, et al; Severe Head Injuries in three countries. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry 40: 291-298 1977.
- 14- Overgaard J, et al; Prognosis after head injury based on early clinical examination, Lancet 2: 631-635 1973.

- 15- Teasdale, G, Jennett B; Assessment of coma and impaired consciousness. *Lancet* 2: 81-84, 1973.
- 16- Teasdale G, et al; Adding up the Glasgow Coma Score. *Acta Neurochir.* (Supl) 28: 13-16, 1979.
- 17- Thorn GW et al: *Harrison's Principles of Internal Medicine* Eight Edition. Kosaido Printing Co. Ltd. Tokyo japon 1977, P. 119.
- 18- Youmans JR (Ed); *Neurological Surgery* Vol. One W.B. Saunders Company, Philadelphia, London - Toronto 1973. P. 50.
- 19- Bricolo A, et al; Decerebrate Rigidity in Acute Head Injury. *J. Neurosurg.* 47: 680-698, 1977.
- 20- Christy JC; Corticative neuroanatomy and functional neurology. In: *Evolution of Language Medical Publications, Los Altos, California 1977. Pp. 33-57.*
- 21- Corony JP, Swash M; Reversible decerebrate and decorticate postures in paraplegia. *Ann. N. Engl. J. Med.* 278: 876-879, 1968.
- 22- Compton MR; Brainstem lesions due to closed head injury. *Lancet* 1: 609-610, 1971.
- 23- Davis RA, Davis L; Decerebrate rigidity in animals. *Neurosurgery* 9: 79-89, 1981.
- 24- Davis RA, Davis L; Decerebrate Rigidity in Humans. *Neurosurgery* 10: 602-642, 1982.
- 25- Gilroy J, Meyer JR; *Medical Neurology*. New York, Macmillan Publishing Co. 1979. P. 428.
- 26- Jennett WB; An Introduction to Neurosurgery. Second Edition. William & Wilkins, Baltimore, MD. London, 1973. P. 44.
- 27- Jennett WB; A comment of outcome after severe brain damage. *A. Pract. Neurol.* 1: 480-484, 1975.
- 28- Jennett B, Peniston (cognitive state after brain damage: A syndrome in search of a name. *Lancet* 1: 754-757, 1975.
- 29- Jennett B, Teasdale G; A score of coma after severe head injury. *Lancet* 1: 978-981, 1973.
- 30- Jennett B, et al; Severe head injuries in three countries. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 40: 201-208, 1977.
- 31- O'Connell J, et al; Prognosis after head injury based on early clinical examination. *Lancet* 2: 691-692, 1977.