

Pisa-heilkenni – sjúkratilfelli

Freyr Gauti Sigmundsson^{1,3}

Fredrik Strömqvist²

Bjarki Karlsson³

Höfundar eru læknar.

¹Bæklunardeild Háskólasjúkrahúsins í Örebro, ²bæklunardeild Háskólasjúkrahúsins í Malmö, ³Sjúkrahúsinu á Akureyri.

Fyrirspurnum svarar Freyr Gauti Sigmundsson, freyr.sigmundsson@regionorebrolan.se

Á G R I P

Sextíu og sex ára kona með Parkinson-sjúkdóm leitaði til bæklunar-lækna vegna erfiðra bakverkja. Konan hafði á skömmum tíma fengið hryggskekkju og göngugeta hennar hafði samtímis skerst. Konan var greind með hryggþröng (spinal stenosis) og hið sjaldgæfa Pisa-heilkenni sem stundum er fylgifyiskur Parkinson-sjúkdóms. Í skurðaðgerð var hryggskekkjan rétt af og tveimur árum síðar var konan verkjalaus og göngugeta hennar hafði batnað verulega. Vandamál tengd bak-skurðaðgerðum hjá fólki með Parkinson-sjúkdóm eru flókin og mikilvægt er að rétt aðgerð sé framkvæmd frá byrjun. Hér er lýst skurð-meðferð hjá konu með Parkinson-sjúkdóm og Pisa-heilkenni.

<https://doi.org/10.17992/ibl.2019.05.232>

Inngangur

Pisa-heilkenni, einnig nefnt pleurotonus, er eitt birtingarform svokallaðrar stöðuskekkju (*postural deformity*), sem eins og nafnið bendir til dregur nafn sitt af skakka turninum í Pisa. Það sem einkennir Pisa-heilkenni er slagsíða sem versnar við gang. Hin birtingarformin eru Camptokormia, stundum nefnt á ensku „bent-spine syndrome“ og Antecollis, einnig nefnt „drop-head syndrome“. Hin ólíku form stöðuskekkju geta verið fylgifyiskar ýmissa sjúkdóma í vöðva- og miðtaugakerfi en stöðuskekkju hefur verið vel lýst hjá fólki með Parkinson-sjúkdóm.^{1,2} Geðsjúkdómar og aukaverkanir ýmissa geðlyfja geta einnig leitt til stöðuskekkju.^{3,4} Camptokormia hrjáði stundum skotgrafahermenn í fyrri heimsstyrjöldinni og nefndist þá „Cyphose hystérique“ og var ástæðan talin andleg.⁵ Fyrstur til að lýsa Pisa-heilkenni var sænski læknirinn Ekblom árið 1972.⁴ Fjöldmörg lyf sem grípa inn í dópamínafnaskiptin í miðtaugakerfinu hafa verið tengd við Pisa-heilkenni.⁶ Einnig geta ýmsir taugahrönnunarsjúkdómar leitt til Pisa-heilkennis og þar ber helst að nefna Parkinson-sjúkdóm.^{1,6,7}

Stöðuskekkja getur haft margs konar áhrif á líf þeirra sem greinast með sjúkdóminn. Fólki með stöðuskekkju getur til dæmis átt í erfiðleikum með samskipti vegna líkamsstöðu sinnar. Camptokormiu og Pisa-heilkenni getur einnig fylgt sársaukafullur vöðvahepingur í magavöðvum og háls hrygg. Það er einkennandi fyrir stöðuskekkju að snemma í sjúkdómsferlinu geta sjúklingar rétt úr sér í liggjandi stöðu en geta ómögulega rétt úr sér standandi. Slitbreytingar í hrygg þróast þó oft hratt og geta leitt til stífrar hryggskekkju (*scoliosis*) og herðakistils (*kyphosis*). Einkennandi fyrir Pisa-heilkenni er að skekkjan er ekki einungis í kórónuplani heldur er einnig um að ræða svokallað þykktarstöðuóafnvægi (*sagittal imbalance*). Þykktarstöðuóafnvægi er hægt að greina á

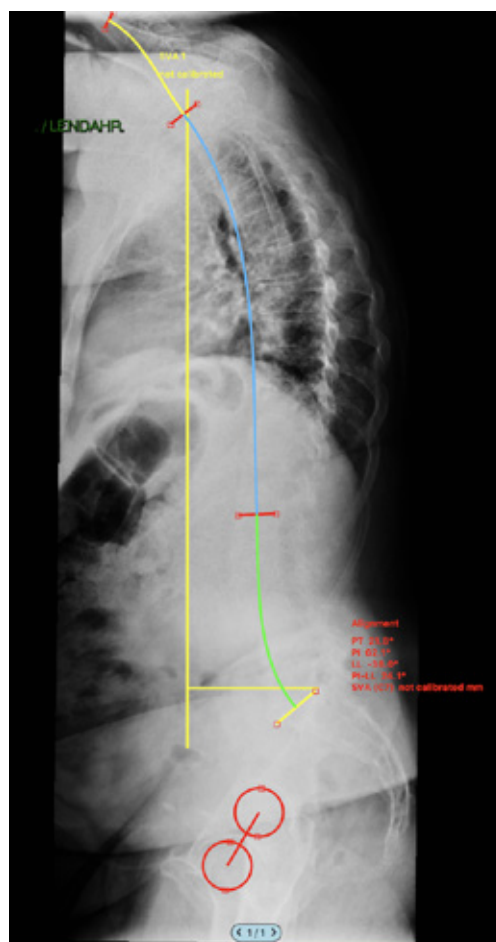
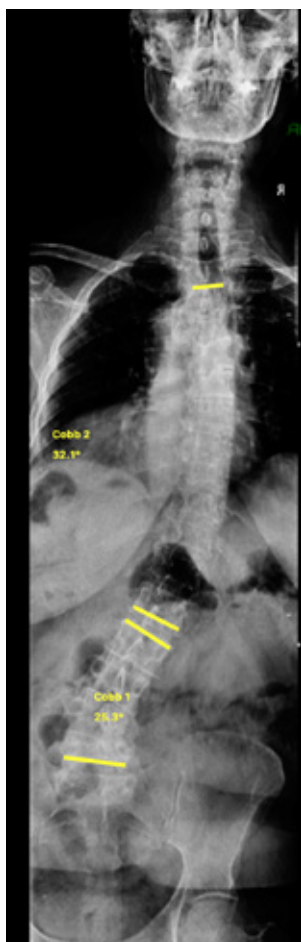
standandi hliðarröntgenmyndum. Þykktarstöðuóafnvægi er til staðar ef lóðrétt lína frá miðjum háls hryggjarbol C7 fellur meira en 5 cm framan við aftari horn endaplötu S1 (*sacrum*). Einkennandi fyrir skekkjuna er að hryggbolirnir snúast ekki (*rotation*) eins og algengast er þegar um venjulega hryggskekkju er að ræða. Fólki með Pisa-heilkenni á oft erfitt með gang og að rétta úr sér. Flestir sem verða fyrir sjúkdómnum fá erfiða bakverki og reyna af öllum mætti að rétta úr sér en gefast fljótt upp vegna sársauka. Heilkennið er sjaldgæft en um það bil 2-8% sjúklinga með Parkinson-sjúkdóm eru taldir fá Pisa-heilkenni.^{2,8} Ástæða stöðuskekkju hjá fólki með þessa sjúkdóma er talin vera óafnvægi í bolvöðvaspennu (*truncal dystonia*) en orsakirnar geta verið margþættar. Greining og meðferð er yfirleitt í höndum taugalækna. Til að byrja með felst meðferðin í meðhöndlun grunnsjúkdómsins og lyfjabreytingum eins og við verður komið. Meðferð með djúpheilaertingu (*deep brain stimulation*) hefur einnig verið reynd en með misjöfnum árangri.⁹ Sú meðferð hjálpar ekki ef skekkjan í hryggnum er orðin stíf og slitbreytingar eru miklar.¹⁰ Sérhæfð sjúkrahjálfun, hjálpartæki og bótoxmeðferð hafa einnig verið notuð eftir þörfum. Sjúklingar með Pisa-heilkenni geta sökum aukinnar vöðvaspennu í kviðarvöðvum haft verki í þeim og getur bótoxmeðferð slegið á slík einkenni. Í sumum tilfellum getur skurðaðgerð þar sem hryggurinn er réttur af verið árangursrík en fylgikvillar eftir slíkar aðgerðir eru þó algengir.^{11,12}

Tilfelli

Sextíu og sex ára kona með Parkinson-sjúkdóm leitaði til bæklunarlækna vegna verkja í baki og leiðniverks niður í hægri læri.



Mynd 1a. Ljósmynd af konunni fyrir aðgerð sýnir hryggsekkjuna greinilega.



Mynd 1b og 1c. Standandi röntgenmyndir sýna vel umfang hryggsekkjunnar í kórónu og þykktarplani.

Konan var með nýrnablöðrusjúkdóm (*polycystic kidney disease*) og í yfirvigt en var að öðru leyti hraust. Í segulóm skoðun sást væg hryggþröng (*spinal stenosis*) og á röntgenmynd sást hryggsekkja. Göngugeta og verkir höfðu versnað mikið og gat hún einungis gengið á milli herbergja á heimili sínu og notaðist þá við hækjustafi eða göngugrind. Hún gat ekki lengur staðið við störf sín og við gang fékk hún mikla verki í bakið og slagsíðu til hægri og þá gat hún ekki rétt úr sér. Á tölvusneiðmynd af kvið árið 2012 sást ekki nein hryggsekkja en röntgenmyndir frá árinu 2014 sýndu byrjandi skekkju á L4-L5 liðbili. Á stuttum tíma sagðist konan hafa orðið skökk eins og turninn í Pisa. Hryggsekkjan var skörp á liðbili L4-L5 en vegna viðleitni sinnar til að halda höfðinu yfir miðjum líkamanum var konan með aðra minni skekkju ofan við þá neðri (mynd 1b). Segulóm skoðun skömmu fyrir mat hjá bæklunarlækni sýndi taugarótarþrengsli á L4-rót hægra megin og væga hryggþröng á liðbili L4-L5 og L3-L4, einkum vegna fitu (*epidural lipomatosis*). Standandi röntgenmynd af öllum hryggnum sýndi ádurnefndar hryggsekkjur og á hliðarmynd var hægt að sjá þykktarstöðuójafnvægi (*sagittal imbalance*) (mynd 1c). Sjúklingurinn uppfyllti greiningarskilyrði Pisa-heilkennis.¹ Meðferðarmöguleikar voru til að byrja með sjúkrahjálfun, endurhæfing og verkjalyfjameðferð en ef árangur yrði takmarkaður kæmi skurðaðgerð til greina. Ljóst var að skurðaðgerð yrði umfangsmikil, með óljósum horfum og hættu á fylgikvillum. Beinþéttimæling var

einnig gerð og var beinþéttni innan eðlilegra marka en beinþynnning er frábending fyrir aðgerð. Nýtt mat var gert hálfu ári síðar hjá hryggjarskurðlækni. Konunni leið illa, fóru bak- og leiðniverkir versnandi og þurfti hún þá að nota hjólastól og taka sterk verkjalyf. Ákveðið var að framkvæma skurðaðgerð á hrygg.

Aðgerð

Aðgerðin fór fram í apríl 2016 á Sjúkrahúsinu á Akureyri. Fyrir aðgerð var gert ýtarlegt heilsumat. Markmiðið með aðgerðinni var að rétta hryggsekkjuna og léttu fargi (*decompression*) af fjórðu lendhryggjartaug í hægri rótargöngum sem og rótarknippinu á lendhryggjarliðbilum L4-L5 og L3-L4. Til að rétta skörpu skekkjuna á lendhryggjarliðbili (L4-L5) þurfti að fjarlægja liðþófann og setja í hans stað beinfyllt búr (mynd 2). Nauðsynlegt var að ná góðri festu ofan og neðan við skekkjuna. Fjórar skrúfur voru settar í spjaldbein og tvær í fimmta lendhryggjarbol til að fá nægjanlega góða festu handan við skekkjuna (*caudal*). Ofar í hryggnum (*cephalad*) voru skrúfur settar frá fjórða lendhryggjarbol til og með tíunda brjósthryggjarbols. Liðtindaliðir (facetuliðir) voru fjarlægðir á L4-L5 og L3-L4-bili og á þann hátt var hægt að skapa sveigju (*lordosis*) í lendhryggnum. Tveir sverir kólboltkróm-teinar voru svo beygðir í rétta sveigju og skrúfaðir fastir í hrygginn og þannig var skekkjan að mestu rétt af. Bein sem fékkst við fargléttinguna var



Mynd 2. Á tölvusneiðmynd sést að notast var við beinfyllt búr til að rétta af L4-L5 liðbilið.

malað í mulningsvél og pakkað yfir afskrapaða beinfleti og inn í L4-L5 liðbilið.

Aðgerðin gekk vel. Konan var skamman tíma á gjörgæslu en fluttist síðan á bæklunardeild og síðar á endurhæfingardeild. Tveimur árum eftir aðgerð, í apríl 2018, notaði konan ekki verkjalyf vegna hryggjarins og gekk um utanhúss með hækju sér til stuðnings en hún fór í gerviliðsaðgerð á vinstra hné í janúar 2018 (mynd 3). Göngugeta konunnar hafði þá batnað mikið og gat hún gengið rúmlega einn kílómetra. Röntgenmyndir sýndu góða réttingu á hryggskekkjunni og gott jafnvægi á hliðarmynd (mynd 4 a og b).

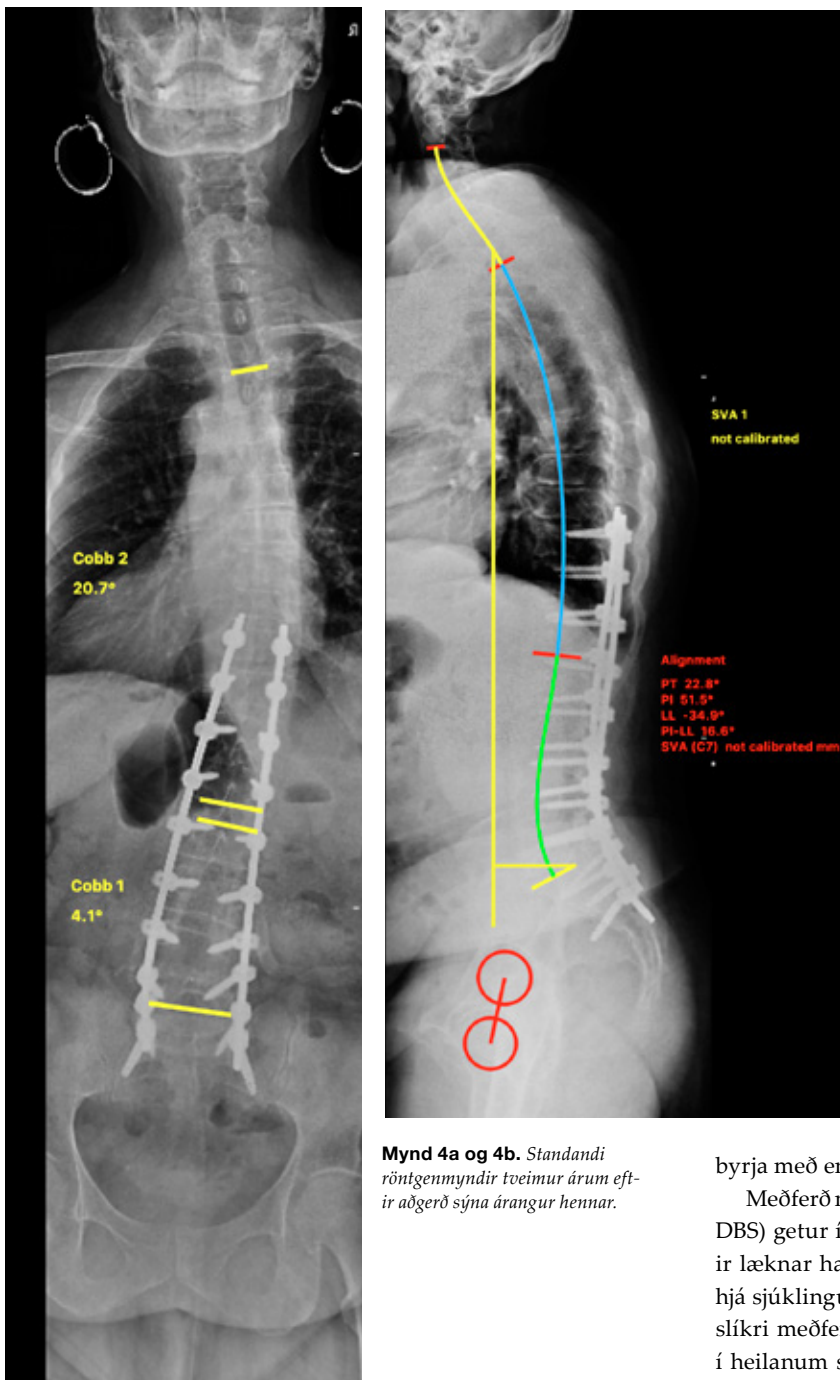
Umræða

Sjúklingar með Parkinson-sjúkdóm og sjúklingar með hryggþröng eiga það sammerkt að tilheyra eldri hluta þýðisins og báðir sjúkdómarnir eru algengir hjá eldri fólki. Hryggþröng hjá sjúklingum með Parkinson-sjúkdóm er krefjandi vandamál fyrir hryggjarskurðlækna. Það getur verið sérlega vandasamt að átta sig á því hvað veldur stöðuskekkju hjá fólki með Parkinson-sjúkdóm – er það hryggþröngin eða er um að ræða camptokormiu eða Pisaheilkeni? Bakverkir eru einnig algengir hjá sjúklingum með Parkinson-sjúkdóm og þess vegna geta læknar fallið í þá gildru að halda að hryggþröngin valdi einkennunum og freistast til að



Mynd 3. Ljósmynd tveimur árum eftir aðgerð sýnir að vel hefur tekist að rétta við sjúklinginn.

framkvæma einfalda fargléttingu. Slík einföld aðgerð getur leitt af sér aukna bakverki og enn frekari stöðuskekkju.¹³ Árangur aðgerða við hryggþröng hjá sjúklingum með Parkinson-sjúkdóm er ófullnægjandi og enduraðgerðir stuttu eftir fyrstu aðgerð eru algengar.¹³⁻¹⁵ Þegar hryggjarskurðlæknar meta Parkinson-sjúklinga með hryggþröng með tilliti til aðgerðar er mikilvægt að gera sér grein fyrir að sjúklingarnir geta verið með stöðuskekkju, bæði í kórónuplani og þykktarplani (*sagittal plane*). Öruggasta leiðin til að greina sjúkdóminn er að taka standandi röntgenmynd og meta þykktarstöðuójafnvægið (*sagittal imbalance*) með mælingu. Þegar þessar myndir eru teknar má sjúklingurinn ekki styðja sig við neitt og myndirnar verða að ná öllum hryggnum og mjaðmaliðunum. Farglétting án þess að meta þykktarstöðuójafnvægi og taka tillit til þess í aðgerð getur leitt til verri heilsu hjá þessum sjúklingum.¹⁶



Mynd 4a og 4b. Standandi röntgenmyndir tveimur árum eftir aðgerð sýna árangur hennar.

Pegar vel tekst til með bakskurðaðgerðir hjá Parkinson-sjúklingum með þykktarstöðuójafnvægi, er það vegna þess að ítarlegt mat hefur farið fram og tekist hefur að leiðrétta þykktarstöðuójafnvægið í aðgerð.^{12,16} Það er mikilvægt að tauga- og hryggjarskurðlæknar þekki til stöðuskekkju hjá fólki með ýmsa tauga- og geðsjúkdóma. Til þess að ná góðum langtímaárangri þarf því stundum umfangsmiklar aðgerðir þar sem skornir eru fleygar úr hryggjarbolum og felldir saman til að rétta við hrygginn (*osteotomy*). Einnig er hægt að notast við beinfyllt búr til að rétta hrygginn af. Flestir mæla með góðri undirstöðufestingu með skrúfum frá miðju spjaldbeini inn í mjaðmagrind og að minnsta kosti til neðri hluta brjóst-

hryggjar.^{9,17,18} Beinmassi má ekki vera við slíkar aðgerðir því góð festa verður að vera til staðar fyrir skrúfunar sem eru skrúfaðar í hryggjarbolina. Margir Parkinson-sjúklingar geta sökum aldurs og annarra sjúkdóma ekki farið í slíkar aðgerðir.¹⁷ Taugahrönnunarsjúkdómurinn ákvarðar því að lokum horfur sjúklinganna sem í versta falli hafa einungis tímabundið gagn af aðgerðinni og þurfa oft á tíðum enduraðgerða við vegna þess að ígræði losnar.¹¹⁻¹⁴ Oft er betur heima setið en af stað farið og það á vel um bakaðgerðir hjá sjúklingum með Parkinson-sjúkdóm.

Hjá sjúklingum með Parkinson-sjúkdóm er mikilvægt að greina stöðuskekkjuna snemma svo hægt sé að beita hættuminni meðferð tímánlega með betri líkum á góðum árangri.⁶ Sjúkraþjálfun og verkjalyfjameðferð er hluti af meðferðinni. Einnig má reyna bótoxmeðferð en að okkar mati var ólíklegt að slík meðferð gæti að einhverju leyti dregið úr einkennum sjúklingsins vegna þess að slitbreytingar og taugarótarpregisli voru komin á alvarlegt stig. Sjúklingar með camptokormiu og Pisa-heilkenni hafa stundum sára verki í magavöðvum og undir rifjabarði vegna dystóníunnar. Slíkir verkir geta vel svarað bótoxmeðferð og ef til vill auðveldað sjúklingum að rétta úr sér til að byrja með en í þessu tilfelli var þó ekki um slík einkenni að ræða.

Meðferð með svokallaðri djúpheilaertingu (*deep brain stimulation*, DBS) getur í sumum tilvikum haft áhrif á stöðuskekkjuna.⁹ Sumir læknar hafa íhugað DBS-meðferð fyrir stórar hryggjaraðgerðir hjá sjúklingum með camptokormiu og Pisa-heilkenni. Rökin fyrir slíkri meðferð eru að með henni sé hægt að hafa áhrif á stöðvar í heilanum sem drífa stöðuskekkjuna áfram. Sú skoðun kann að þykja skynsamleg en engar rannsóknir sem við þekkjum styðja þetta. Ólíklegt verður að teljast að verkjavandamál sjúklingsins hefðu breyst til batnaðar við DBS-meðferð. Hugsanlega hefði það getað hjálpað ef meðferðin hefði hafist fyrr. Þar sem aðaleinkenni sjúklingsins voru slæm hryggskekkja, slitbreytingar, bakverkir og taugaverkir var aðgerð langlíklegast besti kosturinn. Einnig leyfði almennt heilsufar hans og beingæði aðgerð.

Til að minnka áhættuna verður fyrir aðgerð að fara fram sam-eiginlegt heilðrænt mat lyf- og taugalækna og meta verður beinþéttni sjúklings. Gott samstarf taugalækna með sérþekkingu á Parkinson og hreyfisjúkdómum (*movement disorders*) og hryggjarskurðlækna með reynslu af flóknum hryggjaraðgerðum er líklegast til góðs árangurs hjá þessum sjúklingum.

Heimildir

- Doherty KM, van de Warrenburg BP, Peralta MC, Silveira-Moriyama L, Azulay J-P, Gershanik OS, et al. Postural deformities in Parkinson's disease. *Lancet Neurol* 2011; 10: 538-49.
- Tinazzi M, Fasano A, Geroin C, Morgante F, Ceravolo R, Rossi S, et al. Pisa syndrome in Parkinson disease: An observational multicenter Italian study. *Neurology* 2015; 85: 1769-79.
- Olsson H. [Camptocormia and pleurothotonus: rare side effects of neuroleptics]. *Lakartidningen* 2014; 111: 337-9.
- Ekbom K, Lindholm H, Ljungberg L. New dystonic syndrome associated with butyrophenone therapy. *Z Neurol* 1972; 202: 94-103.
- Karbowski K. The old and the new camptocormia. *Spine* 1999; 24: 1494-8.
- Tinazzi M, Geroin C, Gandolfi M, Smania N, Tamburin S, Morgante F, et al. Pisa syndrome in Parkinson's disease: An integrated approach from pathophysiology to management. *Mov Disord* 2016; 31: 1785-95.
- Barone P, Santangelo G, Amboni M, Pellecchia MT, Vitale C. Pisa syndrome in Parkinson's disease and parkinsonism: clinical features, pathophysiology, and treatment. *Lancet Neurol* 2016; 15: 1063-74.
- Bonanni L, Thomas A, Varanese S, Scorrano V, Onofri M. Botulinum toxin treatment of lateral axial dystonia in Parkinsonism. *Mov Disord Off J Mov Disord Soc* 2007; 22: 2097-103.
- Ha Y, Oh JK, Smith JS, Ailon T, Fehlings MG, Shaffrey CI, et al. Impact of Movement Disorders on Management of Spinal Deformity in the Elderly. *Neurosurg* 2015; 77 Suppl 4: S173-185.
- Doherty KM, Davagnanam I, Molloy S, Silveira-Moriyama L, Lees AJ. Pisa syndrome in Parkinson's disease: a mobile or fixed deformity? *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2013; 84: 1400-3.
- Upadhyaya CD, Starr PA, Mummaneni PV. Spinal deformity and Parkinson disease: a treatment algorithm. *Neurosurg Focus* 2010; 28: E5.
- Bouyer B, Scemama C, Roussouly P, Laouissat F, Obeid I, Boissière L, et al. Evolution and complications after surgery for spine deformation in patients with Parkinson's disease. *Orthop Traumatol Surg Res OTSR* 2017; 103: 517-22.
- Babat LB, McLain RF, Bingaman W, Kalfas I, Young P, Rufo-Smith C. Spinal surgery in patients with Parkinson's disease: construct failure and progressive deformity. *Spine* 2004; 29: 2006-12.
- Sapkas G, Lykomitros V, Soultanis K, Papadopoulos EC, Papadakis M. Spinal surgery in patients with Parkinson's disease: unsatisfactory results, failure and disappointment. *Open Orthop J* 2014; 8: 264-7.
- Schroeder JE, Hughes A, Sama A, Weinstein J, Kaplan L, Cammisa FP, et al. Lumbar Spine Surgery in Patients with Parkinson Disease. *J Bone Joint Surg Am* 2015; 97: 1661-6.
- Koller H, Acosta F, Zenner J, Ferraris L, Hitzl W, Meier O, et al. Spinal surgery in patients with Parkinson's disease: experiences with the challenges posed by sagittal imbalance and the Parkinson's spine. *Eur Spine J* 2010; 19: 1785-94.
- Galbusera F, Bassani T, Stucovitz E, Martini C, Ismael Aguirre M-F, Berjano PL, et al. Surgical treatment of spinal disorders in Parkinson's disease. *Eur Spine J* 2018; 27 (Suppl 1): 101-8.
- Bourghli A, Guérin P, Vital J-M, Aurouer N, Luc S, Gille O, et al. Posterior spinal fusion from T2 to the sacrum for the management of major deformities in patients with Parkinson disease: a retrospective review with analysis of complications. *J Spinal Disord Tech* 2012; 25: E53-60.

Barst til blaðsins 24. desember 2018, samþykkt til birtingar 3. apríl 2019.

ENGLISH SUMMARY

Pisa Syndrome – case report

Freyr Gauti Sigmundsson^{1,2}
Fredrik Strömqvist²
Bjarki Karlsson¹

This case report describes a 66-year old woman with Parkinson's disease and a subacute onset lateral postural deformity. She experienced severe back pain and reduced walking ability. She was diagnosed with Pisa syndrome and sagittal and coronal imbalance

was observed on radiographs. Posterior reconstructive surgery was performed from sacrum to Th10. Post operatively, sagittal and coronal imbalance was improved and maintained at the two year follow-up. The patient remained pain free and improvements in walking ability were sustained. The caveats of spine surgery in Parkinson's patients are discussed and the importance of goal oriented surgery in terms of improvements in sagittal and coronal balance.

¹Orthopedic Surgery, Örebro, Sweden, ²Orthopedic Surgery, Malmö, Sweden, ³Dept. Orthopedics, Akureyri, Iceland.

Key words: Pisa Syndrome, postural deformity, Parkinsons disease, sagittal imbalance.

Correspondence: Freyr Gauti Sigmundsson, freyr.sigmundsson@regionorebrolan.se