

## Medulla Spinalis Hastalıkları

**Dr. Eşref AKIL**

### 5.Sınıf Ders Notları

#### Spinal Kord Anatomisi

- Spinal kord C1- L1 vertebra düzeyi arasında yerleşir.
- Uzunluğu: E : 45 cm  
K : 42-43 cm'dir.
- Servikal ve lomber düzeyde genişleme gösterir.
- Üst ekstremitelerin segmental innervasyonu C5-T1 spinal düzeye, alt ekstremitelerin ise L3-S2 spinal düzeye karşılık gelir.
- Filum terminale ; conus medullaristen 1. koksigeal düzeye kadar uzanan pial ipliksi yapıdır.
- Medulla spinalisten orijin alan 31 çift sinir ve bu sinirlere analog 31 segment vardır.
- 8 servikal , 12 torasik, 5 lomber, 5 sakral ,1 koksigeal
- Spinal kord ve vertebral kanal uzunlukları farklı olması nedeni ile sakral ve lomber spinal kökler intervertebral foraminalardan geçmek için subaraknoid aralıkta uzun bir yol katederler . Buna cauda equina adı verilir.

#### Spinal kord kesitsel anatomisi

- Gri madde transvers komissür ile 2 ayrı lateral kolona ayrılır.
- Her lateral kolon dorsolateral ve ventrolateral hornlardan oluşur.
- Spinal kanal gri madde santralinde yerleşir.
- İntermediolateral kolon T1-L2 segment arasında yerleşir ve preganglionik sempatik otonomik lifler buradan köken alır.
- İntermediolateral zon S2,3,4. segmentte de yer alır. Parasempatik lifleri çıkış noktasını oluşturur.
- Laminar yapı 9 hc tabakasından oluşur.
- Lamina 1-6 : dorsal horn
- Lamina 7 : Intermediate zon
- Lamina 8-9 : ventral horn
- Beyaz cevher ise 3 ayrı funikulusa ayrılır.
- Dorsal
- Lateral
- ventral

1. Fasciculus gracilis (Goll)
2. Fasciculus cuneatus (Burdach)
3. Tractus spinocerebellaris dorsalis (Flechsig)
4. Tractus corticospinalis lateralis
5. Tractus spinothalamicus lateralis (Edinger)
6. Tractus spinocerebellaris ventralis (Gowers)
7. Tractus rubrospinalis
8. Tractus spinotectalis
9. Tractus corticospinalis anterior
10. Tractus olivospinalis
11. Tractus spinoolivaris
12. Tractus tectospinalis
13. Tractus reticulospinalis
14. Tractus vestibulospinalis
15. Tractus spinothalamicus anterior

- Medulla spinalise sınırlı hastalıklar
- Medulla spinalisi de etkileyen santral sinir sistemi hastalıkları

**Sendrom olarak:**

- !Transvers myelopati (Komplet veya inkomplet)
- !Hemikord (Brown-Sequard sendromu)
- !Ventral kord sendromu
- !Santral kord-siringomyelik sendrom
- !Konus – kauda sendromu

- Transvers myelopati
- Lezyon altında omurilik işlevleri tamamı ile bozulmuştur.
- Akut bir lezyon ise spinal şok tablosu
- Hipotonik felç durumu
- Taşma şeklinde sfinkter disfonksiyonu
- Seviye veren duysal kayıplar
- Kronik bir lezyon ise
- Spastik parapleji-kuadripleji
- Piramidal bulgular
- Yüzeyel refleksler alınamaz
- Sfinkter disfonksiyonu (spastik mesane)
- Seviye veren duyu kusuru

- Santral kord sendromu
- İlk önce ağrı ısı duyu kaybı ortaya çıkar. Derin duyu ve dokunma duysusu korunur (Dissosiyasyon duyu kaybı)

- Ön boynuz hücrelerinin etkilenmesi ile atrofi, arefleksi.
- Lezyonun laterale büyümesi ile Horner sendromu
- Sakral duyu en geç bozulur (Sakral korunma).
- Başlıca siringomyeli, santral yerleşimli tm ler de olur

- Brown-Sequard send
- Kontrilateral ağrı-ısı duyu kaybı
- İpsilateral derin duyu kaybı
- İpsilateral spastik parezi gözlenir.
- Daha çok travmatik lezyonlarda, ekstramedüller bası yapan tm lerde ortaya çıkar.

- Anterior kord send.
- Spastik parezi
- Ön boynuz etkilenmesi
- Ağrı-ısı ve yüzeysel duylarda defisitler.
- İdrar inkontinansı
- Derin duyunun korunması
- Daha çok dejeneratif ve vasküler hastalıklarda ve travmalarda ortaya çıkar.

- Posterior kord send.
- Derin duyu bozulur.
- Ağrı-ısı duyusu korunur.
- Belirgin motor defisit olmaz
- Lezyon altında refleksler alınmaz
- Daha çok vasküler, nutrisyonel nedenlerde ve travma ile oluşur.

- Konus medullaris sendromu
- Perianal bölgede (eğer tarzında) duyu kusuru
- Sfinkter disfonksiyonu
- Bacaklarda kas güçsüzlüğü ortaya çıkmaz

Myelopati nedenleri

### 1. Kompresif nedenler

### 2. Nonkompresif nedenler

- Travma
- Spinal kanalın dejeneratif hastalıkları
- Transvers myelit
- Postenfeksiyöz veya postvaksinal myelit
- Multipl skleroz
- Adrenomyelopati
- İnfeksiyöz nedenler
- Araknoidit
- Vasküler hastalıklar

•**Myelitis:** Enfektif veya nonenfektif nedenlerle ortaya çıkan inflamatuvar spinal kord hastalıklarıdır.

●Spinal kordun tüm kesiti etkilendi ise **transver myelitis**, gri cevher etkilendi ise **poliomyelitis**, beyaz cevher etkilendi ise **lökomyelitis** adı verilir. Uzun bir vertikal eksen boyunca yaygın etkilenme varsa **dissemine myelit** ifadesi kullanılır.

●Etiolojik olarak heterojen bir gruptur.

●Klinik 0-2 haftada oluştu ise akut, 2-6 haftada subakut, 6 hafta üzerinde ise kronik myelitis'ten sözedilir.

### **Viral myelit**

●Başlıca etkenler: Enteroviruslar (poliomyelitis), Herpes zoster, AIDS myeliti Epstein Barr virus, CMV, H.simpleks, rabies, HTLV-1.

●**Enteroviruslar** ön boynuz ve beyin sapı motor nukleuslarına affinite gösterir. **Herpes zoster** dorsal kök ganglionunu sever.

●**Nonparalitik poliomyelit**: Prodromal belirtiler, ateş, myaljiler, iştahsızlık vb

●**Paralitik poliomyelit**: 2-5 günlük hastalık arkasından asimetrik güçsüzlük, fasikülasyonlar, DTR azalması olur. Objektif duyu kaybı olmaz. Bulber tutuluş olursa solunum güçlüğü olabilir.

●**AİDS-vakuoler myelopati**: AIDS olgularının yaklaşık %25'inde oluşmaktadır. Asimetrik motor ve duysal etkilenme ve sfinkter tutuluşu ortaya çıkar. BOS incelemesinde protein ve mononükleer lenfosit artışı gözlenir. Spinal kord beyaz cevherini etkileyen vakuoler dejenerasyon ortaya çıkar.

●**Tropikal spastik paraparezi (HTLV tip 1)**: Yavaş ilerleyen spastik paraparezi şeklinde ortaya çıkar. Erken dönemde genellikle sfinkter tutuluşu olur. BOS'ta T hücrelerden oluşan lenfosit artışı (mm<sup>3</sup>'te 10-50) vardır. HTLV-1'e karşı IgG antikorlar artmıştır. Kortikospinal traktus ve arka kordon primer etkilenir.

### **Bakteriyel, fungal, parazitik ve granulozomatoz hastalıklara sekonder myelitis**

●Genellikle BOS'ta etken saptanır.

●İnflamatuar olay genellikle meninksleri de etkiler.

●Abse veya granulozom oluşumu primer mekanizma olabilir.

●Mikoplazma pneumonia.

●Sarkoid myelopati

●Diğer granulozomatoz hastalıklar: Brucella, eozinofilik granulozomalar.

●**Sifilitik myelit**: Spinal epidural abse (akut bakteriyel myelit) veya granulozom oluşturabilir.

●**Tbc myelitis**: Soliter tuberkulom nadirdir. Pott hastalığında spinal kord kompresyonu bulguları gözlenebilir.

●**Fungal enfeksiyonlardan kriptokokkozis** meningoensefalit oluşturabilir. Nadiren granulozom gözlenebilir.

●**Parazitik enfeksiyonlardan schistosoma** myelit nedeni olabilir. Özellikle iskemiye bağlı patolojik bulgular oluşabilmektedir.

Non-infeksiyöz – inflammatuar myelit  
(akut transvers myelitis)

●Spinal kordda etkilenen seviyeye göre semptomlar ortaya çıkar

●İki yanlı bulgular

●Net olarak belirlenen duysal seviye

●Spinal kordda inflamasyon (BOS'ta hücre artışı, IgG artışı, MR'da bozulmuş kan beyin bariyeri)

●Spinal kord beyaz cevherini etkileyen inflamasyon ve demyelinizasyon ile giden myelittir.

●Otoimmün süreçlerin rol oynadığı düşünülür.

●Post-infeksiyöz veya post-vaksinal gelişebilmektedir. Nörolojik bulgular birkaç gün içinde oluşmaktadır.

●Rekürrens gözlenmez. İyileşme değişkendir. Serebral yapıların da etkilendiği klinik durum ADEM adını alır.

●.

●**Başlıca klinik bulgular:** Bacaklarda güçsüzlük ve piramidal etkilenme bulguları, seviye veren duyu kusuru, sfinkter disfonksiyonu, sırt ağrısı eşlik edebilir. Ense sertliği bazen eşlik edebilir.

●**BOS'ta** mononükleer hücre artışı (10-100/mm<sup>3</sup>), protein ve şekerde hafif artış.

●**Tanıda** MR bulguları da önem taşır. Ancak MR normal de bulunabilir

●**Tedavide** yüksek doz kortikosteroidler ve destek tedavi kullanılır.

●**Ayırıcı tanı:**

●MS'e bağlı (demyelinizan) myelit te benzer klinik tablo ortaya çıkar. Ayırım güç olabilir. MS'te BOS normal de olabilir.

●SLE'a bağlı myelit te ayırıcı tanıda göz önünde bulundurulmalıdır. Pleositoz ve BOS protein artışı görülür. MR'da segmental ödem ve kalınlaşma görülür. Bu olguların bir kısmında antifosfolipid antikorlar pozitifdir.

**Spinal kord vasküler hastalıkları**

●Spinal kord kan akımı aorta, subklavian ve internal iliak arterlerden sağlanır.

●Servikotorasik bölüm anterior spinal arterler ve thyroservikal arterlerin dalları ile

●Orta torasik bölüm (T3-T8) : T7 radiküler arter ile

●Torakolumbar bölüm (T10-L1): Arteria radikularis magna (Adamkiewicz arteri) ile

●Anterior spinal arter spinal kord 2/3 ön kısmını sularken posterior spinal arterler 1/3 arka kısmını sular.

●İskemik olay daha çok anterior spinal arterler alanında olur. Genellikle en önemli risk faktörü aortadaki aterosklerotik plaklar ve anevrizmalardır. Ayrıca aortanın cerrahisi de önemli nedendir. PAN ve kokain kullanımı gibi vaskülitik nedenler de olabilir.

●Düzye altında paralizi (nadiren komplet), duyu kusuru ortaya çıkar. Vibrasyon-pozisyon, iki nokta ayırımı korunmuştur. Sfinkter disfonksiyonu mevcuttur.

●Posterior spinal arter etkilenmesi nadirdir. Bulgular değişkendir.

●Tanıda MR görüntüleme yardımcıdır.

●Tedavi semptomatik-nedene yöneliktir.

●Hemorajilerde de akut başlangıçlı myelopati ortaya çıkar. Bir vasküler malformasyon araştırılmalıdır.

- Subakut kombine dejenerasyon (nöroanemik sendrom): B12 eksikliğine bağlı olarak gelişen myelopati. Lateral kord ve posterior kord tutuluşu ortaya çıkar. Bulgular bilateral-simetrik olarak ortaya çıkan kortikospinal traktus tutuluşu ve vibrasyon-pozisyon duyu defekti şeklindedir.

#### **Travma**

- En sık şekil fraktür ve dislokasyonlardır.
- Fleksiyon ve hiperekstansiyon ile hasar oluşabilir.
- Hiperekstansiyon hasarında radyolojik olarak bir lezyon gözlenmeyebilir.
- Boyun aşırı ekstansiyon ve fleksiyonu bir diğer nedendir (whiplash injury)
- Vertebranın dislokasyonu, intervertebral diskin kanal içine yer değiştirmesi, lig. flavumun bükülmesi, kronik dönemde ise dejeneratif spondilozis gelişimi hasara aracılık eder.

#### ●Klinik:

!Lezyon altında tüm istemli hareketler yapılamaz

!Seviye altındaki tüm duysal modaliteler bozulur.

!Refleks fonksiyonlar (otonomik-somatik) bozulur. Spinal şok döneminde DTR elde edilemez (1-6 hafta boyunca).

!Spinal kord konküzyonu: Dakika-saatlar için de düzelen motor ve duysal semptomlar ortaya çıkabilir.

#### **MEDULLA SPİNALİSİ ETKİLEYEN HEREDOFAMİLYAL HASTALIKLAR**

●**Herediter spastik parapleji (HSP)** (*Familyal spastik parapleji, Strumpell-Lorrain sendromu*):

- Bacaklarda çok yavaş ilerleyen simetrik spastisite ve kuvvetsizlik

-yürüme güçlüğü,

-artmış tendon refleksleri ve ekstensör taban derisi refleksinden

-İdrar aciliyeti gibi sfinkter kusurları

-alt ekstremitelerde distallerinde uyuşmalar ve bozulmuş vibrasyon duyusu gibi duysal semptomlar bulunabilir.

- *Komplike olmayan* tiplerinde sadece bu belirti ve bulgulara rastlanırken, *komplike* formlarında epileptik nöbetler, demans, kas atrofileri, ekstrapiramidal bulgular, periferik nöropati ve katarakt gibi ek anormallikler görülür.

#### **SERVİKAL SPONDİLOTİK MİYELOPATİ**

●İntervertebral disklerin dejenerasyonu, bunların geriye, spinal kanal içine doğru bombeleşme ve protrüzyonlar yapmaları, bunlarla birlikte vertebra korpuslarının disklere komşu köşelerinden geriye doğru uzanan osteofit oluşumlarının gelişmesi iskelet yaşlanmasının başlıca sonuçlarından biridir.

●Servikal spondiloz dediğimiz patolojik süreç spinal kolonun boyunda en hareketli olduğu yerlerde daha belirgin olarak ortaya çıkar ve en sık C4-C5, C5-C6 ve C6-C7 aralıkları düzeyinde görülür. Bu patolojik sürecin omurga kanalını ve intervertebral foramenleri belirgin derecede daralttığı durumlarda omurilik ve spinal sinir kökleri progresif seyirli bir hasara uğrar.

#### **SERVİKAL SPONDİLOTİK MİYELOPATİ**

●Servikal spondilotik miyelopatide, omuriliğin sıkışmanın doğrudan etkisinin yanısıra vasküler yetersizliğe bağlı iskemi nedeniyle de hasar gördüğü düşünülmektedir. Omurilik atrofiye uğrayarak düzleşmiş, parenkiminde demiyelinizasyon ve nekrozla giden değişiklikler ortaya çıkmıştır

●Klinik belirti ve bulguları, boyunda ağrı ve hareket kısıtlılığı, üst ekstremitelerde ağrı ve uyuşmalar, alt ekstremitelerde spastisite, kuvvet kaybı ve bazen ataksi şeklinde özetlenebilir. Boyunda hareketle belirginleşen ağrı hekimin dikkatini servikal bölgeye çekebilir.

#### **SERVİKAL SPONDİLOTİK MİYELOPATİ**

- Üst ekstremitelerdeki ağrı ve uyuşmalar, sinir köklerinin intervertebral foramenler çevresinde protrüzyona uğrayan disk ya da osteofitler tarafından basıya uğratılması ile ortaya çıkar.
- Genellikle unilateral ya da belirgin derecede asimetrik olan bu yakınmalar boyundan omuza, skapula medialine ve kola vuran ağrılar şeklindedir.

### **SERVİKAL SPONDİLOTİK MİYELOPATİ**

- Hasta basıya uğrayan radiksin (en sık olarak C5, C6 veya C7) dermatomunda paretezilerden yakınıdır. Bu pareteziler özellikle el parmaklarında belirgindir ve hangi parmağa vurduğuna bakılarak tutulan radiks hakkında fikir edinilebilir (örneğin: başparmağa vuran uyuşmalar B C6).
- Nörolojik muayenede hasara uğrayan sinir kökü veya köklerine uygun dermatomlarda duyu kusuru, bu radikslerin taşıdığı reflekslerin azalması veya kaybı ile ileri durumlarda uygun miyotomlarda kas kuvvetsizliği ve atrofisi gözlenir.

### **SERVİKAL SPONDİLOTİK MİYELOPATİ**

- Servikal spondilotik miyelopatide omurilik hasarı genellikle asimetrik bir paraparezi şeklinde kendini gösterir ve lezyonun yerleşimi ile şiddetine bağlı olarak bir kuadripareziye doğru ilerleyebilir.
- Alt ekstremitelerde artmış tendon refleksleri ve ekstensör taban derisi refleksi bulunur.
- İlerlemiş olgularda bacaklarda spastisite gelişir. Duyusal belirti ve bulgular ayaklardaki uyuşma ve karıncalanmalar ile vibrasyon ve pozisyon duyusunda belirgin olan azalmadır.
- Bazı olgularda *Lhermitte* belirtisi görülebilir. Hastalık ağırlaştıkça spastisite ve kuvvetsizlik nedeni ile yürüme ileri derecede bozulur ve sfinkter kusurları eklenir.

### **ÜST EKSTREMİTE DİSTALİNİN JÜVENİL MÜSKÜLER ATROFİSİ (Hirayama Hastalığı)**

- Elde ve önkolda yavaş ilerleyen, unilateral veya asimetrik şekilde bilateral kas kuvvetsizliği ve atrofisi ortaya çıkar.
- Genellikle hızlı boy atma dönemindeki gençlerde görülür (onlu ve erken yirmili yaşlar). Önkoldaki atrofiden genellikle C6 innervasyonlu brakioradialis kası kurtulur (oblik amiyotrofi).
- Duyu kusuru yoktur veya motor belirti ve bulgulara oranla çok geri plandadır.
- Klinik tabloya yol açan spinal önboynuz hasarından, özellikle boyun fleksiyonu sırasında dural kesenin öne doğru aşırı deplasmanı nedeniyle omuriliğin ezilip düzleşmesi ve bundan kaynaklanan iskemik değişikliklerin sorumlu olduğu düşünülmektedir

### **ÜST EKSTREMİTE DİSTALİNİN JÜVENİL MÜSKÜLER ATROFİSİ (Hirayama Hastalığı)**

- Motor nöron hastalıklarının çeşitli formlarında da üst ekstremiteleri tutan ilerleyici alt motor nöron hasarı bulguları görüldüğünden, bu iki tablonun ayırt edilmesi güçtür.
- Bununla birlikte, Hirayama hastalığında alt motor nöron tutulması bulguları bacaklara ve kranyal alana yayılmaz, piramidal bulgular görülmez ve hastalığın ilerlemesi (sürekli progresyon gösteren motor nöron hastalıklarının aksine) birkaç yıl progresyon gösterdikten sonra genellikle durur (5 yılda olguların %73'ünde).

### **ÜST EKSTREMİTE DİSTALİNİN JÜVENİL MÜSKÜLER ATROFİSİ (Hirayama Hastalığı)**

- Motor nöron hastalıklarında elektromiyografi ile yaygın ön boynuz hasarı bulguları gözlenirken, Hirayama hastalığında bu bulgular servikal segmentlere sınırlı kalır.
- Ayırıcı tanıda prognozu kötü olan dejeneratif önboynuz hastalığı bulunduğu için, üst ekstremitede asimetrik kuvvetsizlik ve atrofi ile baş vuran genç olgularda bu iyi prognozlu

hastalığın düşünülmesi önem taşımaktadır. Benzer dağılımda kas atrofileri yapan siringomiyeliler ise, tipik duyu kusurunun önde gelen bir bulgu olması ile ayırt edilir.