

Ekstrapiramidal Sistem ve İstemsiz Hareketler

Dr.Eşref AKIL

Nöroloji AD

Hareketin düzenlenmesindeki üç suprasegmental sistem:

- Piramidal sistem
- Ekstrapiramidal sistem
- Serebellar sistem
- Bunlara ek olarak duyuşal girdiler de hareketin düzenlenmesinde önemli rol alırlar.

Tüm bu sistemlerin toplam sonucu son ortak yol denem 2. Motor nöron (alfa motor nöron) ile kaslara ulaşır.

Motor yolları kabaca ikiye ayırmak mümkündür.

- İnen yollar (kortikospinal, kortikobulber, kortikopontin) ;doğrudan uygulacı,
- Geri dönen (re-entren) yollar; kontrol edici, modüle edici fonksiyon görür.

İki tane geri dönen devre mevcuttur. kortiko-bazal gangliyo-talamo-kortikal yol, kortiko serebellar talamo kortikal yol.

Bazal ganglion yapıları kaudat nükleus, putamen, globus pallidus, substansiya nigra ve subtalamik nücleustur. Bazal ganglionlar istemli motor hareketi module etmenin yanında hareketin emosyonel yönü ile ilişkili limbik sistem ve okulomotor sistemle bağlantıları vardır.

Anatomi

Korpus striatum: kaudat, putamen, globus pallidus

Striatum: kaudat nükleus ve putamen: BG'lara primer afferent yer.

Lentiform çekirdek: globus pallidus ve putamen.

Primer efferent yerleri: globus pallidus interna ve substansiya nigra pars retikülata.

Bazal ganglionların Başlıca bağlantı ve yolları:

1: Nigro-striyatal yol (Dopamin)

Subtansiya nigra striatuma dopaminerjik lifler gönderir.

Dopamin reseptörüne göre eksitasyon veya inhibisyona neden olur.

D1 reseptörüne dopamini etkisi eksitatör (direk yol), D2 reseptörüne dopaminin etkisi inhibitördür (indirek yol).

Bazal ganglionların Başlıca bağlantı ve yolları:

2: Kortiko-striatal yol (Glutamat)

Bazal ganglionların Başlıca bağlantı ve yolları:

3: Pallido-talamo-kortikal yollar

Bazal ganglionların Başlıca bağlantı ve yolları:

4: Striato-pallidal yollar

İşlevleri

- Kas tonusunun düzenlenmesi
- Motor hareketlerin otomatikleşmesi
- İstem dışı hareketlerin frenlenmesi

Direk dopamin yolu

Direk yolda globus pallidus internusa giden striatopallidal lifler inhibitördür (GABAerjik).

Striatumdan globus pallidus internusa direk yol projeksiyonu ; inhibitör özellikli pallidotalamik yolu inhibe eder

Direk devre pallidotalamik yolu inhibe ederek kortekse giden talamik projeksiyonları eksite eder.

Net kortikal etki; fasilitasyon ve eksitasyona neden olur.

İndirek dopamin yolu

İndirek yolda, striapallidal lifler globus pallidus eksternusa projekte olarak inhibisyona neden olur.

Globus pallidus eksternus subtalamik fasikülüs aracılığıyla subtalamik nükleusa inhibitör dopaminerjik lifler gönderir.

Subtalamik nükleus daha sonra globus pallidus internusa projekte olur fakat lifleri eksitatördür.

Subtalamik nükleus gpi un talamusa inhibitör projeksiyonunu artırır ve talamokortikal yolda net olarak aktivite azalmasına neden olur.

İndirek yol neticede kortikal aktivasyonu inhibe etmiş olur.

Kortikal aktivasyon normal ise istemli hareketler normal,

Kortikal aktivasyonda patolojik net azalma varsa istemli hareket inhibe olur. PH olduğu hipokinetik hareket bozukluğu oluşur.

Kortikal aktivasyonda patolojik net artış olursa hareketler artar ve kore gibi hiperkinetik hareket bozukluğuna neden olur.

Ekstrapiramidal sistem lezyonlarında belirtiler:

HİPERKİNETİK BOZUKLUKLAR (DİSKİNEZİLER):

- Kore
- Atetoz
- Ballismus
- Tremor
- Distoni
- Miyoklonus

HİPOKİNETİK BOZUKLUKLAR:

- Akinezi
- Bradikinezi
- Rigor (Rigidite)
- Hipotoni

Rigor (Rigidite)

Hem agonist hem de antagonist kaslarda tonus artışının olduğu durumdur. Harekete sürekli ve iki yönde de direnç algılanır.

Muayene bulguları:

Dişli çark rijiditesi: Pasif hareket yaptırılarak tonus muayenesi yapılırken hem ekstansiyon hem de fleksiyonda tonus artışı vardır ve üzerine bu pasif hareket sırasında tremor hissedilir. PH'da görülür.

Kurşun boru belirtisi: Pasif hareketlerde hem fleksiyon hem ekstansiyonda hareket boyunca gerginlik artmış olarak algılanır.

Ekstrapiramidal sistem hastalıkları ve Hareket bozuklukları

- Parkinson Hastalığı ve Parkinsonizm
- Huntington koresi
- Sydenham koresi, Korea gravidarum,
- Wilson hastalığı,
- Torsiyon distonisi, blefarospazm
- Akut distonik reaksiyon, Tardive distoni, Tardive diskinezi, Nöroleptik malign sendrom
- Parkinson Hastalığı ve Parkinsonizm

Parkinson hastalığında(PH) temel klinik belirtiler:

- Tremor (İstirahat tremoru)
- Rigidite
- Akinezi-bradikinezi

- Postural instabilite (PH da sonra çıkan bulgudur. Parkinsonizm tablolarında ise erken çıkabilir).

PH da lezyon nigrostriatal yoldadır.

İSTEMSİZ HAREKETLER

İstemsiz hareketler çok heterojen bir grup oluştururlar.

Bir bölümü santral sinir sisteminin birbirinden çok farklı yapılarının hastalığı sonucudur.

Bazılarından sorumlu nöral mekanizmalar ise iyi bilinmektedir.

İSTEMSİZ HAREKETLER

Büyük bir bölümü beynin derinliklerinde yer alan ve bazal ganglionlar adı verilen gri madde adacıklarının; dejeneratif, kalıtsal, vasküler, iltihabi ve doğum travmasına bağlı hastalıklarının sonucudur. Parkinson hastalığının tremoru, kore, atetoz ve bazı tip distoniler bu gruba girer.

Yine intansiyonel tremor, serebellumun değişik etyolojik nedenlerle hastalanmasına bağlıdır.

İSTEMSİZ HAREKETLER

Miyokloniler serebral korteksten m. spinalis'e kadar uzanan çok geniş bir bölgedeki farklı anatomik yapıların lezyonuyla ilgilidir.

Klonik fasyal spazmın ise n. facialetteki irritatif olaylardan kaynaklandığı ileri sürülmektedir.

Tortikolis gibi bazı istemsiz hareketlerin nöral mekanizmalarına ait bilgiler halen çok yetersizdir.

İSTEMSİZ HAREKETLER

1. Tremor

Statik (istirahat); Parkinson.

Aksiyon (kinetik); Cerebellar, Fizyolojik.

Kanat çırpma şeklinde tremor (Wilson)

2. Koreik hareketler(Nuc. Caudatus lez.)

3. Hemiballismus (Nuc. Subtalamicus lez.)

4. Atetoid hareketler (corpus striatum lez.)

5. Distonik Hareketler

6. Tikler

7. Myokloniler

8. Fasikulyasyonlar

Tremor-1

Tremor, birbirine antagonist kasların istemsiz kasılmasına baęlı az veya çok ritmik bir harekettir. Üç tipi vardır:

1) İstirahatte görülen tremor: İstirahat tremoru, statik tremor veya Parkinson tremoru adları da verilir.

2) Bir amaca yönelik hareket sırasında ortaya çıkan tremor. İntansiyonel tremor da denir.

3) Yerçekimine karşı bir postürün devamı sırasında ortaya çıkan tremor. Gergin bir şekilde öne doğru uzatılmış ellerde görülür. Postüral tremor veya aksiyon tremoru olarak adlandırılır.

Statik Tremor

Parkinson hastalığında görülür. Saniyede 4-7 frekanslıdır. Ellerde hap yapma, para sayma hareketine benzetilir. Ayaklarda olduğu zaman pedal hareketi görünümündedir. Bazen dil, dudaklar ve çene de görülür. Heyecanla şiddetlenir, yani amplitüdü artar. İstemli hareket sırasında bir süre için kaybolur.

İntansiyonel Tremor

Serebellum hastalıklarında görülür. İstemli hareketin özellikle son aşamasında, yani hedefe yaklaşırken ortaya çıkar. Örneğin parmağın burna dokunacağı sırada veya dolu bir bardağa uzanıp tutarken iki yana doğru oldukça kaba osilasyonlar şeklindedir. İstirahatte kaybolur. Bazen de baş ve gövdede öne arkaya sallanmalar görünümündedir. Başın bu hareketine titübasyon denir.

Postüral Tremor

Normal insanlarda da yer çekimine karşı bir postürü sürdüren kaslarda ince bir tremorun varlığı ortaya konmuştur. Buna fizyolojik tremor adı verilir. Frekansı saniyede 10-12 dir. Heyecan, ruhi gerginlik, korku, yorgunluk, hipoglisemi, egzersiz ve tirotoksikozda amplitüdü artar, gözle görünür hale gelir.

Esansiyel Tremor

Postüral veya aksiyon tremorunun oldukça sık görülen patolojik bir şeklidir.

Kalıtsal yönü olduğu zaman "familyal tremor",

yaşlılıkta ortaya çıktığı zaman "senil tremor" adını alır.

Genç yaşlarda ve familyal özellik olmadan görülen şekline ise "esansiyel tremor" adı verilir.

Postüral tremorun bu üç tipi muhtemelen birbiriyle ilişkili tablolardır. Bazı yazarlar her üç tipi birden esansiyel tremor adı altında toplamaktadır.

Esansiyel tremorun başlıca belirtisi ellerdeki titremedir. Genellikle tek elden başlar ve yıllar içinde çok yavaş ilerler. Hasta ellerini uzattığında belirgin hal alır. İlerlemiş olgularda yazı bozulur, fakat Parkinson hastalığında olduğu gibi mikrografi görülmez. Tanı bakımından önemli bir nitelik alkol alındığında tremorun azalıp kaybolmasıdır.

Hastaların bir bölümünde ellerdeki tremora ek olarak veya bağımsız şekilde başta tremor görülür. Bu titreme vertikal veya horizontal plandadır. Bazı hastaların seslerinin titrediği dikkati çeker. Gövde ve bacaklarda titreme nadirdir.

Asteriksiz

Hasta elini ve parmaklarını gergin bir şekilde tutarak kollarını öne uzattığında bileğin ekstensor kaslarındaki tonik kontraksiyonun geçici olarak ortadan kalkmasıyla (periyodik inhibisyon) eller aşağı doğru düşer ve hızla ilk pozisyonuna veya onun biraz üstündeki bir plana çıkar. Kas kontraksiyonunun inhibisyonu sonucu olan ellerin yere doğru düştüğü sırada ekstensor kasların EMG'sinde elektrofizyolojik bir sessiz periyod görülür. Bu hareketler bir dakika içinde birçok kez tekrarlar.

İlk olarak hepatik ensefalopatisi olan hastalarda tanımlanan bu istemsiz harekete, kanat çırpmaya benzetildiğinden "flapping tremor" adı verilmiştir.

Üremide, seyrek olarak bazal ganglionların lokal hastalıklarında ve Wilson hastalığında da görülebilir.

Kore

Amaçsız ve düzensiz ani ve hızlı hareketlerdir. Ellerde ayaklarda oranla daha sık görülür. Bazen de dil, dudak, yüz ve omuz hareketleri görünümündedir. Ağır şekillerinde hastanın yazı yazma, yemek yeme gibi günlük aktiviteleri etkilenebilir.

Sydenham koresi:

Akut eklem romatizmasının major belirtilerindedir. Kızlarda daha sık olmak üzere çocukluk yaşlarında ortaya çıkar. Tekrarlamalar nadir değildir.

Huntington Koresi

Otosomal dominant (OD) geçişli kalıtsal bir kore şeklidir.

Çoğunlukla 20-50 yaşları arasında başlar.

Özelliği, koreik hareketlere ilerleyici bir demansın eşlik etmesidir.

Mental belirtiler sinirlilik, geçimsizlik, kavgacılık gibi kişilik değişiklikleriyle başlayabilir.

Atetoz

Çoğunlukla ellerde ortaya çıkan, birbirini izleyen kıvrılma hareketleri şeklindedir.

Ayaklar ve yüzde de görülebilir.

Koreik hareketlerden ani ve hızlı olmayışlarıyla ayrılırlar.

Bununla beraber, bazı istemsiz hareketlerin hem koreye hem de atetoza benzeyebileceğini unutmamak gerekir. Bu durum da koreatetozdan söz edilir.

Doğuştan beyin hasarlı çocuklarda kernikterusta ve bazı dejeneratif bazal ganglion hastalıklarında görülür

Hemibalismus

Vücudun bir yarısında görülen, kol ve bacağı tümüyle tutan, geniş amplitüdü, şiddetli istemsiz hareketlerdir.

Hareketin şiddetinden hasta kolunu-bacağını duvara çarpıp kendini yaralayabilir, yatak yüzeyine sürtünme sonucu derileri soyulabilir.

Daha çok vaskuler olaylarda görülür. Nuc.subtalamicus lezyonlarında görülür.

Torsiyon Spazmı

Ekstremiteler, gövde ve boynun uzun aksları üzerinde geniş amplitüdü yavaş kıvrılma hareketleri şeklindedir.

Baş bir tarafa döner ve hasta vücudunun torsiyon hareketleriyle bükülüp garip bir postür alır.

Torsiyon hareketlerine katılan kasların zamanla hipertrofik bir görünüm aldığı dikkati çeker.

Spazmodik Tortikolis (servikal distoni)

Boyun kaslarının ve özellikle sterno-mastoid kasın zaman zaman ortaya çıkan spazmodik kasılmalarıyla başın karşı tarafa doğru dönme hareketleridir.

Bazı hastalarda ise boynun geriye doğru büküldüğü görülür. Bu tabloya da retrokolis adı verilir.

Nedeni çok iyi bilinmemektedir.

Bazılarının, torsiyon spazmının parsiyel bir şekli olduğu, bir bölümünün de psikojen nedenlerden kaynaklandığı ileri sürülmektedir.

Ayrıca boyun vertebraları ve sterno-mastoid kasın lokal patolojilerine bağlı sürekli tortikolis olguları da vardır.

Tedavi: Botox

İlaçlara Bağlı İstemsiz Hareketler-1

Nöroleptikler; birçok akut ve kronik diskinezi ve distoni tablolarına neden olabilir

Özellikle, fenotiazin ve butirofenon gruplarından ilaç alanlarda görülen bu iyatrojenik istemsiz hareketlerin birkaç tipi vardır.

Akut Distoniler

İlaça Bağlı Parkinson Sendromu

Tardiv Diskinezi.

L-dopa Tedavisinde Görülen Diskineziler

İlaçlara Bağlı akut distoni

Bunlar ilaca karşı bir tür idyosenkrazi belirtisi olarak tedavinin ilk günlerinde ve hatta tek bir doz almakla ortaya çıkarlar.

Yüz, boyun, dil ve çenede ağır distoniler şeklindedir.

Tortikolis, çenenin bir tarafa kayması, dilin dışarıya çıkması gibi istemsiz hareketler sık görülür.

Bazen de göz kürelerinin bir yöne doğru zorlu deviyasyonu dikkati çeker. Buna akut okülojir distonik kriz adı verilir.

Bütün bu hareketlere hastada büyük bir huzursuzluk ve panik hissi eşlik eder

İlaça Bağlı Parkinson Sendromu

Bazı hastalarda nöroleptik tedavisinin genellikle ilk ayı, bazen de ilk haftası içinde akinezi, rigor ve tremordan oluşan iyatrojenik bir parkinsonizm tablosu ortaya çıkabilir. Metoklopramid ve antipsikotikler en sık nedeni.

Tardiv Diskinezi

Aylarca süren, genellikle yüksek dozda nöroleptik tedavisi sırasında veya tedavi bittikten sonra ortaya çıkan istemsiz hareketlerdir.

Başlıca ağız ve dili tutan çiğneme ve yalanma hareketleri şeklindedir.

Ekstremitelerde koreik ve koreatetoid hareketler görülebilir.

Antiparkinson ilaçlarla daha da şiddetlenirler.

L-dopa Tedavisinde Görülen Diskineziler

L-Dopa tedavisi sırasında ortaya çıkan diskineziler ayrı bir grup oluşturur. Kol ve bacaklarda koreik, atetoid veya karışımı hareketler dikkati çeker. Ayaklarda pedal hareketi, omuz oynatmalar, dil ve çene hareketleri görülür. Hareketler, ilacın etkisi ortadan kalkınca kaybolur. L-Dopa dozunun azaltılmasıyla kontrol altına alınabilir.

Miyokloni-

Miyokloni veya miyoklonus bir kasın veya bir kas grubunun ani ve şimşekvari kasılmasıyla ortaya çıkan genellikle aritmik sığrayıcı harekete verilen addır.

Miyoklonus bazen çok küçük bir hareket şeklindedir. Bazen de hastanın elindeki düşürmesine veya yere yıkılmasına neden olacak amplitüdde bir hareket doğurur.

Miyoklonusların bir bölümü ani ses, ışık, dokunma gibi uyarılarla provoke edilebilir. Bazen de aktif bir hareket sırasında ortaya çıkarlar (action myoclonus).

Uykuya dalarken bacaklarda birkaç miyoklonik kasılma görülmesi fizyolojik sınırlar içinde kabul edilir. Fakat bunlar bazen hastanın uykuya dalmasını engelleyecek düzeye erişirler (nocturnal myoclonus).

Miyokloniler bazen epileptik bir fenomendir. Miyokloni ile birlikte konvülsiv nöbetler de görülebilir. Bunlardan bir bölümünde Jüvenil miyoklonik epilepside olduğu gibi nörolojik bozukluk yoktur. Ancak JME'de tanı sonrası başlanan antiepileptik ilaç ömür boyu devam edilmelidir.

Bir bölümü ise sinir sisteminde ilerleyici dejeneratif değişiklikler ve demansla birlikte giderler. Familial progresif miyoklonus epilepsisi (Unverricht-Lundborg) buna örnektir. Burada uyarana duyarlı miyoklonus ve epilepsi nöbetleri bir arada bulunur.

Sinir sisteminin bazı yavaş virüs infeksiyonları(ve prion) hastalıklarının seyrinde de miyoklonik sığramalar ortaya çıkar. Bunlardan biri

çocukluk yaşlarında görülen ve kızamık virüsüne bağlı olduğu düşünülen subakut skerozan panensefalit (SSPE).

Diğeri de ilerleyici bir demans tablosu olan Creutzfeldt Jacob hastalığı'dır.

Yumuşak damak miyoklonisi (palatal myoclonus) palatumun sürekli kasılmalarına verilen addır. Özelliği, ritmik oluşu ve kesintisiz bir şekilde uykuda da devam etmesidir.

Miyokloni üremik ve anoksik ensefalopatilerde de görülür. Anoksik ensefalopati kalp durması gibi ağır hipoksi veya anoksileri izleyen bir tablodur. Buradaki miyokloniler aktif hareket girişimi sırasında ortaya çıkar ve bazen ardarda tekrarlayarak jeneralize konvülsiv bir nöbetle sonlanabilirler

TIKLER

Sıklıkla yüzde, boyun ve omuzda görülen istemsiz hareketlerdir.

Göz kırpma, alın kırıştırma, burun çekme, omuz silkme sık görülür.

Çocukluk yaşlarında ve gerilimli durumlarda ortaya çıkar.

Kompulsiv bir yönü vardır. Yani, hasta tikini kontrol altında tutmak isterse gerilim artar, tiki ortaya çıkması ise geçici bir rahatlık sağlar.

Tikler genellikle stereotipik hareketler halindedir. Fakat bir dönem aynı tiki tekrarlayan çocuğun bir zaman sonra bunu terkedip yeni bir tike başladığı görülür.

Gilles de la Tourette Sendromu

Bu sendromda, multipl tiklere küfürlü sözler (koprolali) eşlik eder.

Tiklerin bir bölümü homurtu, boğaz temizleme gibi solunum tikleri niteliğindedir.

Familiyal yönü vardır.

Klonik Fasyal Spazm (Hemifasyal Spazm)

Yüzün bir yarısına zaman zaman gelen kasılmalar olur.

Birden başlayıp birden biter. Ağız kommissürü bir tarafa çekilmiş, m.orbicularis oculi kontraksiyonu ile göz kısalmıştır. Bu spazmodik zemin üzerinde kasların kesikli (klonik) kasılmaları dikkati çeker.

Heyecan ve gerginlik durumlarında artar.

N. facialis üzerindeki vasküler basıya bağlı iritativ bir olaya bağlı olduğu düşünülmektedir.

Tedavi: botox

Blefarospazm

Hastalar, gözlerinin zaman zaman istemsiz olarak kapandığından; okuma, yemek yeme ve hatta yürümenin imkansız hale geldiğinden yakınırırlar.

Nedeni iyi bilinmemektedir.

Bir bölümünün ağız, çene ve dildeki istemsiz hareketlerle birlikte bulunduğu dikkati çeker. Meige sendromu veya blefarospazm-omandibüler distoni adı verilen bu tablo hakkında bilinenler de yetersizdir.

Bazı blefarospazm olguları ise psikojen kaynaklıdır.