

PERİFERİK SINİR SİSTEMİ ve MOTOR NÖRON HASTALIKLARI

Yrd.Doç.Dr.Eşref AKIL

NÖROLOJİ TANIMI

Sinir sisteminin anatomik ve fizyolojik özellikleri ile çeşitli nedenlerle ortaya çıkan bozukluklarını ve klinik sendromlarını inceleyen bilim dalıdır.

Sinir Sisteminin Anatomik Sınıflaması

Sinir sistemi anatomik olarak ikiye ayrılır;

MSS

PSS

Sinir Sisteminin Anatomik Sınıflaması

Sinir Sisteminin Anatomik Sınıflaması

1. Merkezi Sinir Sistemi (MSS)

- Duyusal yollardan gelen sinyalleri analiz eder
- Beyin ve spinal korddan oluşur
- Analiz sonucunda elde edilen bilgilere tepki veren sinyalleri üretir
- Bilginin koordinasyonunu, yorumunu ve doğrudan yanıtı sağlar

2. Periferik Sinir Sistemi (PSS)

- MSS ile organlar arasındaki iletişimi sağlar
- MSS dışındaki tüm sinir sistemini içerir

İstemli ve İstemsiz Sinir Sistemi

Somatik (istemli) Sinir Sistemi Fonksiyonları

- **İstemli hareketleri düzenler**
- **Dış çevre ile ilişkiyi sağlar**
- **İskelet kaslarını kontrol eder**

Otonom (İstemsiz) Sinir Sistemi

- **Vücut iç ortamını regüle eder**

Duyusal sinir lifleri, ağrı bilgisi de dahil olmak üzere iç organ ve dokuların durumları ile ilgili bilgiyi iletir

- **Solunum, yutma gibi istemsiz hareketleri düzenler**

Otonom Sinir Sistemi

- **İki kısma ayrılır:**

Sempatik sistem: Acil durumlarda aktive olarak kalp atımı ve solunum hızını ve kaslara giden kan akımını arttırır

Parasempatik sistem: Dinlenme koşullarında bazal kalp atım hızı, peristaltik hareketler gibi ritmik fonksiyonları düzenler

Otonom Sinir Sistemi

NÖROMUSKÜLER SİSTEM

Dorsal kök ganglionu

Motor nöron: medulla spinalis ön boynuz hücresi ve kranial sinirlerin motor nukl.

Spinal kök

Periferik sinirler

Kas-sinir bileşkesi

Kas

Periferik Sinir Anatomisi

Periferik sinir

Periferik Sinirler

Motor, duysal ve otonom lifler içerirler

Omurilik **ön** boynuzda yerleşmiş motor hücre gövdesinden çıkan aksonlar ön kökten omuriliği terkederek periferik **motor** lifleri oluşturur.

Duysal liflerin hücre gövdesi; omuriliğin dışında intervertebral foramende **arka** kök ganglionundadır. Santral uzantıları arka kökten omuriliğe girer.

Periferik sinir hastalıkları hangi düzeylerde olabilir ?

Kök Pleksus Periferik sinir

Periferik sinir hastalıkları hangi düzeylerde olabilir ?

Kök (Radikülopati)

Pleksus (Pleksopati)

Periferik sinir

Tek sinir (Mononöropati)

Çok sinir (Polinöropati, mononöropati multipleks)

Periferik nöropatilerde motor belirtiler

Pozitif

Fasikülasyon

Myoklonus

Kramp

Tremor

Huzursuz bacak

Negatif

Kas güçsüzlüğü

Yorgunluk

Kas erimesi

Periferik nöropatilerde duysal belirtiler

Pozitif

Parestezi (iğnelenme, karıncalanma)

Hiperpati, allodini: (cilt üzerindeki ağrılı olmayan bir uyarının ağrılı ve nahoş olarak algılanması)

Dizestezi(Spontan ağrı)

Kozalji: (Dizestezi, ağrı ve otonom belirtiler)

Nevralji: (Paroksizmal şiddetli ağrı)

Negatif

Uyuşma (Hipoestezi, hipoaljezi)

Özel duyu tiplerinin yitirilmesi (Ağrı, dokunma, derin duyu –ataksi-)

Duysal ayırd etmenin yitirilmesi

Periferik Sinir Sistemi Hastalıklarında Semptom ve Bulgular: Otonomik

NEGATİF

Hipotansiyon

Aritmi

Terleme azalması

Empotans

İdrar retansiyonu

POZİTİF

Hipertansiyon

Aritmi

Terleme artışı

PERİFERİK NÖROPATİ

Periferik sinir sistemini tutan her hastalık için kullanabilen genel bir terimdir.

Epidemiyoloji: Genel prevalans yılda % 2.4

55 yaş üstünde yılda % 8

Gelişmiş ülkelerde en sık neden Diabetes Mellitus' dur.

Bütün dünyada en sık neden Lepra' dir.

Nöropati Kuşkulu Bir Hastanın Analizi

Hastanın nöropatisi var mı?

Belirti ve işaretlerin klinik özelliği nedir?

Nöropati akut, kronik, subakut vb ?

Ağırlıklı olarak motor, duysal, otonom tutulum?

Otonom tutulum belirtileri var mı?

Pozitif ve negatif belirtiler neler?

PERİFERİK NÖROPATİDE TEMEL ve YARDIMCI TANI TESTLERİ

TEMEL

Klinik semptom

Klinik bulgu

Elektrodiagnostik inceleme ile

MONONÖROPATİ

MONONÖROPATİ MULTİPLEKS

POLİNÖROPATİ

ayırımı yapılabilir.

YARDIMCI

Hematolojik ve biokimyasal incelemeler: Tam kan sayımı, ESH, C-reaktif protein, vitamin B12, folat, AKŞ, böbrek-karaciğer ve tiroid fonksiyonları, serum protein immünofiksasyon elektroforezi, glukoz tolerans testi, TİT

Akciğer ve/veya toraksın radyolojik incelemesi

Diğer özel testler

Periferik Sinir Sistemi Hastalıkları: 1

Motor nöronopatiler

ALS

Spinal musküler atrofi

Poliomyelit

Monomelik amiyotrofi

Duyusal nöronopatiler

Paraneoplastik

Otoimmün

Toksik

İnfeksiyöz

Periferik Sinir Sistemi Hastalıkları: 2

Radikülopatiler

Disk herniasyonu

Spondilosis

Neoplastik

İnfarkt

İnfeksiyon

İnflamatuar

Pleksopatiler

Radyoterapi

Neoplastik

Tuzak sendromu

Diabetik

Hemorajik

İnflamatuvar

Periferik Sinir Sistemi Hastalıkları: 3

Nöropatiler

Mononöropatiler

Polinöropatiler

Mononöritis Multipleks

Periferik Sinir Sistemi Hastalıkları: 4

Nöromusküler Bileşke Hastalıkları

Myastenia Gravis

Lambert-Eaton Myastenik sendrom

Botilismus

Toksik

Konjenital

Miyopatiler

Musküler Distrofiler

İnflamatuvar

Toksik

Konjenital

Metabolik

Endokrin

Motor Nöron Hastalığı
(ALS)

Ünlü fransız Nörolog Charcot tarafından tanımlanmıştır.

Başlangıç sinsidir. Ort 55 y başlar

Beyin ve M. Spinalisin motor hücrelerini tutan ailesel ve sporadik dejeneratif bir hastalıktır.

Pramidal sistemin hastalığı (I. ve II. motor nöron tutulumu beraber)

2-4/100 000 insidansında

Tanımlar

Amyotrophic Lateral Sclerosis

Sclérose latérale amyotrophique (SLA)

Lou Gehrig's Disease (beyzbol oyuncu)

Motor Neuron Disease (MND)

Maladie de Charcot

Motor nöronların ve aksonlarının primer hastalığıdır. Alt beyin sapı ve spinal kord ön boynuzunda motor nöronların atrofisi, dejenerasyonu ve kaybı **en önemli patolojik bulgularıdır.**

Tanım ve fizyopatoloji

ALS: MSS ve PSS tutan, ilerleyici ve fatal bir motor noron hastalığıdır.

İlk olarak spinal korddaki ön boynuz hücreleri ve kranial sinir çekirdekleri, ardından tüm motor ünite dejenere olur,güçsüzlük ve fasikulyasyonlara ek olarak spinal kord dejenerasyonu sonucu spastisite gelişir.

Etyoloji

Bilinmemektedir. Çeşitli hipotezler vardır:

Eksitotoksisite:Glutamat eksitatuvar noro transmitterdir, aşırı düzeyleri noronal ölüm

Viral enf

Apoptoz (programlanmış hücre ölümü)

Otoimmunité

Serbest radikaller:Nöronların yıkıcı molekülleri temizleme kapasitesinde azalma

Etyoloji-2

Genetik yatkınlık: %5-10 hasta ailevi ALS'dir.

SOD mutasyonu saptanabilmektedir.

Genellikle yaşamın 5-6. dekadlarında görülür, bazen daha erken.

Insidans ve Prevelans

A.B.D.'de yaklaşık 30,000 ALS hastası var. %90-95'i sporadik

Hastalığın ırk, sosyekonomik durum ve etnik kökenle ilişkisi yok.

ALS hastalarında yaşam beklentisi tanıdan sonra ortalama yaklaşık 3-5 yıl. %8-22 oranında en az 10 yıl yaşam.

Genelde erkekleri daha fazla tutar.

ALS Semptom ve Bulgular-1

Sendrom tedrici güçsüzlük ile başlar ve zaman içinde tüm ekstremiteleri tutar.

Kas fasikülasyonları siktir, ancak normalde ilk bulgu değildir.

Hastalık ilerledikçe **üst** (spastisite, reflekslerde artış gibi) ve **alt** (kas atrofisi gibi) motor noron bulgularının kombinasyonu belirgin hale gelir.

Semptom ve Bulgular-2

Bulber tutulum (örn: dizartri, disfaji, dil atrofisi) olduğunda dilde fasikülasyonlar ortaya çıkabilir

Duyu sistemi tutulmaz.

Okuler hareketler hastalığın geç dönemine kadar korunurlar.

Otonomik sistemler korunmuştur (örn:mesane,barsak ve seksüel fonk gibi)

Semptom ve Bulgular-3

Konuşma problemleri; ses volumunda azalma, kelimeleri geveleyerek çıkarmak..

Hastalık kötüleştikçe, hastalar kas kramplarından ve sonunda eklem komplikasyonları gelişir.

Primer lateral sklerozda üst motor nöron etkilenmesi

Progresif müsküler atrofide ise hastalık alt motor nöronlara sınırlıdır.

Bu tanımlar için bulgular 2 yıl süre ile belirtilen yapıya sınırlı kalmalıdır.

Semptom ve Bulgular-4

Alt ekstremitte başlangıçlı hastalarda; sendeleme, tökezleme , koşarken ve zıplarken hareketlerde beceriksizlik ve kabalık şikayetleri olabilir.

Üst ekstremitte başlangıçlı hastalarda; Düğme iliklemede, küçük objeleri tutmakta ve anahtar çevirmekte zorluk şikayetleri olur.

Ayırıcı Tanı-1

Benign fasikülasyonlar

Myelopati ve radikulopati ile seyreden dejeneratif spinal kord hastalıkları

MS

Poliomyelit

Multifokal motor noropati

Inkluzyon cisimciği myopatisi

Ayırıcı Tanı-2

Arnold-chiari malformasyonu

Sirengomyeli

İzole sinir lezyonları

HIV/HTLV myelopatisi

X-geçişli spinoserebellar muskuler distrofiler

Primer lateral skleroz

Tanı-1

Spesifik bir test yok. Tanı diğer olası sebeplerin dışlanması ile konur.

Klinik ve EMG bulguları önem taşır.

Sinir İletim Çalışmaları ve EMG'de: denervasyon aktivitesi, fasikülasyonlar, nörojenik motor ünit aktivitesi gözlenir. Multifokal fasikülasyonların gözlenmesi karakteristik bulgudur.

ALS hastalarında SOD mutasyonu bakılması için genetik test mevcuttur.

Tanı-2

Kranial ve Spinal MR yapılmalı (servikal spondiloz dışlanmalı).

Serum CK düzeyi hafif yüksek olabilir.

Kas biopsi yapılabilir. Grup lif atrofi görülür.

LAB: Kan sayımı, ASH, ANA, RF, tiroid fonk testleri, Vit B12 ve serum immun fiksasyon elektroferesi.

Klinik olarak üst ve alt motor nöron bulgularının birlikte ortaya çıkması ve bunu açıklayacak bir klinik durumun olmaması önemlidir.

Duysal bulgu yoktur.

BOS normaldir veya hafif artmış protein görülebilir.

Tanıda El Escorial kriterleri kullanılmaktadır.

El-Escorial kriterleri

Kesin ALS

Bulber ve en az 2 spinal bölgede üst ve alt MN bulguları veya 3 spinal bölgede üst ve alt MN bulguları

Probabl ALS (Olası ALS)

En az 2 bölgede üst ve alt motor nöron bulguları (üst MN bulguları üstte)

Possible ALS (Mümkün ALS)

Bir bölgede alt ve üst MN bulguları, veya 2 bölgede bulgular (alt MN bulguları üstte)

Suspected ALS (şüpheli ALS)

En az iki bölgede sadece alt MN bulguları

TEDAVİ

Tedavisi yoktur.

Riluzol ABD'de ALS için kabul edilmiş tek ilaçtır.

Etkisi sınırlı, hast. İlerlemesini 6-9 ay geciktirir.

Hepatotoksiktir. Kc fonk. kontrol edilmeli.

Voltajla açılan Na kanallarını bloke eder ve glutamat eksitotoksitesisi üzerinden etki gösterdiği düşünülmektedir.

Semptomların ted. Ve konfor sağlanması ted.nin temelini oluşturur (ör:kas gevşeticiler, antispastik ajanlar, pulmoner, tuvalet)

Tedavi-2

.

Kaspaz inhibitörlerinin deneysel çalışmalarda etkisi gösterilmiştir.

Baklofen, kinin ve fenitoin ağrılı spazmları engelleyebilir.

Antidepresanlar pseudobulber semptomlara yönelik olarak kullanılabilirler.

Fizik tedavi ve rehabilitasyon yararlı.

İleri dönemlerde beslenme ve solunum desteği sağlanması.

TEŞEKKÜRLER

