

MURİLİK HASTALIKLARINDA NÖROLOJİK BULGULAR

Omuriliği, fizyolojik işlevleri açısından iki fonksiyonel ünite olarak düşünebiliriz. Bunlardan birisi merkez sinir sisteminin daha üst seviyelerine duyusal bilgi taşıyan ya da bu üst merkezlerden motor impulsları periferik sinir sistemine doğru götüren uzun traktusların *longitudinal* işlevi, diğeri ise omuriliğin *segmental* işlevidir. Bir çift spinal arka kök alan ve bir çift ön kök veren her bir omurilik kesimi segment olarak isimlendirilir. Omurilik hasarları, buldukları düzeydeki spinal segmentlerin ve/veya buradan geçen uzun traktusların işlevlerini bozabilir.

Bu resimde (A) omuriliğin sol dışında yer alan (ekstramedüller) bir kitlesel lezyondur. Böyle bir lezyonun yol açabileceği başlıca segmental işlev bozuklukları aşağıdaki gibi özetlenebilir:

1. Arka kökleri etkilemesiyle o kökün duyu alanında (dermatom) ağrı, parestezi gibi pozitif ya da hipoestezi, anestezi gibi negatif duyusal belirti ve bulgular,
2. Ön kökleri ya da spinal ön boynuzu etkilemesiyle o segmentten innervasyon alan kaslarda (miyotom) kuvvetsizlik, fasikülasyonlar ve atrofi gibi alt motor nöron tutulmasına ilişkin bulgular,
3. Refleks yayı bütünlüğünün afferent (arka kök), efferent (ön kök) ya da santral kesimde (intraspinal) bozulması ile o segmente ilişkin reflekslerin azalması ya da kaybolması.

Böyle bir lezyonun C6 segmentinde yer aldığını düşünürsek, hastada (lezyonun olduğu tarafta) kolun dış yanından baş parmağa doğru C6 dermatomu boyunca uzanan ağrı, pareteziler veya hipoestezi, biceps ve brakioradialis kaslarında kuvvetsizlik ve atrofi, biceps ve stiloradial reflekslerde azalma bekleyebiliriz.

Eğer aynı A lezyonu daha genişleyerek omurilik üzerine bası yaparsa, bu yapının içindeki inen ve çıkan uzun traktusların işlevlerinde bozulma ortaya çıkabilir. Bu durumda, yukarıda bahsedilen bulguların görüldüğü segmentlerin altında kalan omuriliğe ilişkin longitudinal belirti ve bulgular ortaya çıkacaktır. Bu bulguların bası tarafında baskın olması beklenir. Ancak, medulla spinalis kemik spinal kanal içinde oldukça dar bir alanda yerleşmiş küçük çaplı bir yapı olduğundan, lezyon geliştikçe uzun traktuslar iki yanlı olarak etkilenmeye başlar ve bilateral klinik bulgular ortaya çıkar. Bu durumda:

1. İnen motor yolların tutulmasına bađlı olarak lezyon düzeyinin altındaki kaslarda felç (torakal bölge lezyonunda paraparezi ya da parapleji, üst servikal bölge lezyonunda kuadriparezi ya da kuadripleji),
2. Seviye gösteren duyu kusuru (*gövde üzerinde saptanan seviye gösteren duyu kusuru omurilik lezyonları için hemen hemen patognomonik bir bulgudur*),
3. Sfinkter kontrol bozuklukları ortaya çıkar.

Yukarıda sayılan segmental ve longitudinal işlev bozukluklarına Şekil 1'deki intraspinal B lezyonu da sebep olabilir. Segmental-radiküler belirti ve bulgulara A lezyonunun, longitudinal bulgulara ise B lezyonunun daha sıklıkla yol açacağını ve lezyon genişledikçe bilateral bulguların belirginleşeceğini düşünebiliriz.

Omuriliđi etkileyen bir lezyon yukarıda sayılan segmental ve longitudinal işlev bozukluklarının hepsini ortaya çıkarmayabilir ve (dođal olarak) elde olan bulgularla klinik lokalizasyon yapılmaya çalışılır. Fakat longitudinal ve segmental bulguların birlikte bulunduğu durumlarda -cođrafyada lokalizasyonun enlem ve boylam kullanılarak yapılmasına benzer şekilde- lezyonun yeri muayene ile oldukça dođru şekilde kestirilebilir. Örneđin, T4 omurilik düzeyindeki bir lezyon paraparezi, bu düzeye uygun seviye gösteren duyu kusuru ve sfinkter bozukluđuna yol açarken T4 dermatomu boyunca göđüs kafesini kuşak gibi çevreleyen radiküler bir ağrıya da neden oluyorsa anatomik lokalizasyonumuzun dođruluđuna biraz daha güven duyabiliriz.

Omurilik anatomisine ve gelişimine ilişkin bir özelliđi burada hatırlamakta yarar vardır. Erken embronal evrede spinal kanalın tümünü dolduran omuriliđin uzaması, daha sonraki gelişme aşamalarında kemik spinal kanala oranla geri kalır. Erişkin bir insanda konus medullaris L1 vertebra alt kenarı düzeyinde sonlanır. Bu nedenle nörolojik muayenede saptanan omurilik lezyon düzeyleri (üst servikal bölge dışında) vertebra kemik düzeyleri ile aynı deđildir. Örneđin klinik bulgularla T10 düzeyinde lokalize edilen bir lezyona radyolojik incelemelerde T8 vertebrada kemik destrüksiyonu oluşturan patolojik bir sürecin yol açtığını görebiliriz. Omurilik ve kemik spinal kanal arasındaki anatomik düzey ilişkisini görmek için **Şekil 2'nin** incelenmesi yararlı olur.

OMURİLİK HASTALIKLARINDA ORTAYA ÇIKAN BAZI SENDROMLAR

Omuriliđin Tam Transvers Lezyonu: Bu durumda, omuriliđi bir ya da bir çok segment boyunca etkileyen bir lezyonun bu yapıyı fonksiyonel olarak tam kesiyen

uđratması söz konusudur. Yani lezyonun üstündeki ve altındaki omurilik bölümleri arasındaki işlevsel ilişki kaybolmuştur. Bu tablo iki bölüm halinde incelenebilir:

Omuriliđin Akut Transvers Lezyonu: Böyle bir durum spinal travmalar, akut transvers miyelit, iskemi ya da hemoraji gibi nedenlerle ortaya çıkar. Lezyonun kaudalinde kalan ve daha üst merkez sinir sistemi yapılarıyla ilişkisi kesilen omurilik segmentleri kendi otomatik fonksiyonlarını hızla kazanamadığından *spinal şok* tablosu ortaya çıkar. Bu tabloda lezyonun altındaki segmentlerden innerve olan kaslarda hipotonik bir felç mevcuttur. Lezyon altında tendon refleksi kaybolmuştur, taban derisi refleksi genellikle cevapsızdır. Retansiyon tarzında bir sfinkter bozukluğu vardır. Mesane aşırı dolduđunda taşan idrar damla damla dışarıya boşalır. Duyu muayenesinde lezyonun düzeyini işaret eden seviye gösteren duyu kusuru saptanır.

Spastik Parapleji /Kuadripleji: Lezyon altındaki omurilik segmentlerinin otomatik aktivitelerini kazanması sonucunda 4-6 haftaya kadar sürebilen bir dönemde spinal şok ortadan kalkar. Bundan sonra lezyon altındaki segmentlerden innervasyon alan kaslarda spastik tonus artışı ortaya çıkar. Tendon refleksi artmıştır. Mesane dolduđunda otomatik olarak boşalmaya başlar. Seviye gösteren duyu kusuru (dođal olarak) sürmektedir.

Omuriliđin transvers lezyonu haftalar, aylar ya da yıllar boyunca yavaş şekilde gelişirse, lezyonun kaudalinde kalan segmentler otomatik fonksiyonlarını kazanmak için yeterli zaman bulacağından, hasta spinal şok döneminden geçmeden spastik parapleji / kuadripleji (ya da paraparezi / kuadriparezi) aşamasına ulaşır.

Bazen transversal hasara uğrayan omurilikte lezyonun altında kalan segmentler, bu segmentlerin bir veya birkaçına ulaşan bir uyarana hep birlikte yanıt verebilirler. Örneđin lezyon altındaki dermatomlardan birine verilen yüzeysel bir uyarı ile her iki bacađın birlikte fleksiyona gelmesine (*fleksör toplanma refleksi*) ya da buna eşlik eden lezyon altındaki dermatomlarda terleme , mesane boşalması, ejakülasyon gibi toptan bir yanıt (*kitle refleksi=mass reflex*) neden olabilir.

Omuriliđin Yarım Lezyonu (Brown-Séguard sendromu): Omuriliđin sağ ya da sol yarısını bir veya bir kaç segment boyunca hasara uğratan patolojik bir süreç tarafından ortaya çıkarılır. En sık rastlanan nedenler spinal travmalar, omuriliđin radyasyon nekrozu ve spinal metastazlardır. Lezyon düzeyinin altında onunla aynı tarafta arka kordonla taşınan vibrasyon ve pozisyon duyusu kaybı ve üst motor nöron tutulmasına bađlı felç belirirken, karşı tarafta ağrı ve ısı duyusu kaybı gelişir. Ağrı ve ısı duyusu kaybı lezyon düzeyine oranla bir kaç segment aşağıdan itibaren ortaya

çıkar. Bunun sebebi, çaprazlaşan sinir liflerinin ilgili arka köke göre bir kaç segment yukarıdan spinotalamik traktusa katılmalarıdır.

Saf unilateral omurilik lezyonları nadir olduğundan, genellikle klinikte karşılaşılan tablolar Brown-Séguard sendromunun modifikasyonlarıdır.

Omuriliğin Merkezi Lezyonu (Siringomiyeli Sendromu): Omuriliğin merkezi bölgesini bir kaç ya da daha çok segment boyunca harap eden lezyonlar tarafından ortaya çıkarılır. Buna hemoraji veya travmaya bağlı kontüzyon gibi akut süreçler ya da tümör, siringomiyeli gibi patolojik oluşumlar neden olur. Bu sendromu oluşturan en sık ve en tipik patolojik süreç olan siringomiyeli, daha çok orta-alt servikal bölgede, daha nadir olarak lumbosakral bölgede ve medulla oblongatada (*siringobulbi*) görülür (**Şekil 3**). Lezyona uğrayan segmentlere ilişkin dermatomlarda (servikal lezyon için her iki üst ekstremitede pelerin şeklinde) ağrı ve ısı duyusu kaybı (o segmentte çaprazlaşan lifler tutulduğu için), yine bu segmentlere ait miyotomlarda simerik ya da asimetrik alt motor nöron tutulması tarzında kuvvetsizlik ve atrofi (spinal ön boynuz hasarına bağlı) ortaya çıkar (**Şekil 3 D ve E**). Lezyon yanlara doğru genişledikçe inen motor yolların tutulmasına bağlı olarak alt ekstremitelerde üst motor nöron tipinde kuvvetsizlik, tonus ve tendon relekslerinde artma ve patolojik refleksler gelişir. Derin duyu bozukluğu görülmez.

Foramen Magnum Sendromu: Bu düzeydeki nöral yapıları etkileyen tümör, siringomiyeli, multipl sekleroz, Arnold-Chiari malformasyonu, atlantoaksiyal dislokasyon ve kranyo-vertebral bileşkenin diğer anomalileri sonucunda ortaya çıkar. Subokspital ağrı, ense sertliği, subjektif oksipital pareteziler, daha nadiren arka kordon tutulması tipinde ya da siringomiyelik tipte duyu kusuru görülebilir. Parmak uçlarında uyuşmalar olabilir. Üst servikal omurilik basısını gösteren bulgulara (spastik kuadriparezi, duyuusal traktus tutulması bulguları ve sfinkter kusuru) alt kranyal sinir tutulmasını gösteren bulgular (IX-XII) eklenebilir (**Şekil 3 E**). Aşağıya vuran nistagmus, serebellar ataksi, beyin omurilik sıvısı (BOS) dolaşımının bozulmasına bağlı kafa içi basınç artışı sendromu (KİBAS) ve buna bağlı papilla ödemi görülebilir. C1-C4 segmentleri arasındaki omurilik basılarında XI. kranyal sinir bulguları görülebilir. C3-C5 arası lezyonlarda diyafram paralizileri gelişebilir.

Konus Medullaris ve Kauda Ekuina Sendromu: Konus medullaris düzeyinin üzerinde bacaklara giden motor lifler ayrılmış olduğundan bu bölgenin lezyonlarında ekstremiteleri ilgilendiren bir felç ortaya çıkmaz. Sadece en alt dermatomları ilgilendiren yani perianal bölge ve bazen uylukların arkasında (eyer tarzında duyu kusuru) bir duyu kusuru ve sfinkter kusuru olur.

Eğer lezyon bir ya da her iki yana doğru ilerleyerek kauda ekuina liflerini tutarsa (**Şekil 4**), genellikle asimetrik şekilde ve lezyona uğrayan radiklerin dağılımına

uygun olarak bacaklara vuran radiküler ağrılar, duyu kusuru, bu radiklerin innerve ettiği kaslarda alt motor nöron tutulması tipinde zaaf, tendon refleksi kayıpları ortaya çıkabilir (*kauda-konus sendromu*) (**Şekil 4, 5 ve 6**).

Anterior Spinal Arter Sendromu: Anterior spinal arter omuriliğin yaklaşık ön 2/3 ünün kanlanmasını sağlar. Bu arterin sulama alanında ortaya çıkan geniş bir infarkt, parapleji (akut geliştiğinden bir çok kere spinal şok ile başlar), seviye gösteren yüzeysel duyu kusuru ve sfinkter kusuruna sebep olur. Buna karşılık tipik olarak arka kordonlar tarafından taşınan vibrasyon ve pozisyon duyuları sağlam kalır (Omuriliğin Damarsal Hastalıkları bölümüne bakınız). Aynı anatomik dağılımda omurilik lezyonuna neden olan başka patolojik süreçlerin de benzer bir klinik tabloya neden olması mümkündür.

OMURİLİK HASTALIKLARI

Bu bölümde daha çok omuriliğin bası kaynaklı olmayan hastalıkları ele alınacaktır. Spinal travmalar ile tümörler ve diğer omurilik basısı nedenlerine ancak ayırıcı tanı için gerektiği kadar yer verilecektir. Bu konular için bir nöroşirürji ders kitabına başvurulması uygun olur.

MİYELİTLER

(Ayrıca bakınız: [Sinir Sistemi İnfeksiyonları](#), [Merkez Sinir Sisteminin Miyelin Hastalıkları](#))

Geçen yüzyılda omuriliğin hemen tüm hastalıkları "miyelit" adı altında değerlendirilmekteydi ("travmatik miyelit", "kompresyona bağlı miyelit" gibi). Nöropatoloji alanındaki bilgilerin gelişmesi ile miyelit adı sadece iltihabi nitelikteki omurilik hastalıkları için kullanılmaya başlandı. Tablo 1'de omuriliğin başlıca iltihabi hastalıkları görülmektedir.

Tablo 1. Omuriliğin iltihabi hastalıkları (Adams, Victor ve Ropper, 1997)

I. Viral miyelitler

- A. Enterovirüsler (Grup A ve B Coxsackie virüsleri, poliomyelit, ve diğer)
- B. Herpes zoster virüsü
- C. Epstein-Barr virüsü (EBV), sitomegalovirüs (CMV), Herpes simplex virüsü
- D. Kuduz
- E. Hepatit B virüsü
- F. HTLV-I (Tropikal spastik paraparezi)
- G. AIDS miyeliti

II. Meninkslerin ve omuriliğin bakteriyel, fungal, parazitik ve primer granümatöz hastalıklarına bağlı miyelitler.

A. *Mycoplasma pneumoniae*

- B. Lyme hastalığı
- C. Piyojenik miyelit
 - 1. Subakut meningomiyelit
 - 2. Akut epidural abse ve granülom
 - 3. Omurilik absesi
- D. Tüberküloz miyeliti
 - 1. Pott hastalığı ve omurilik basısı
 - 2. Tüberküloz meningomiyeliti
 - 3. Omurilik tüberkülomu
- E. Epidural granülom, lokalize menenjit veya meningomiyelit, abse oluşturan parazitik ve fungal infeksiyonlar
- F. Sifiliz miyeliti
 - 1. Kronik meningoradikülit (tabes dorsalis)

2. Kronik meningomyelit
3. Meningovasküler sifiliz
4. Gommöz menenjit (kronik spinal pakimenenjit dahil)

G. Sarkoid miyeliti

III. İnfeksiyöz olmayan iltihabi miyelit (miyelopati)

- A. Postinfeksiyöz ve postvaksinal miyelit
- B. Akut ve kronik yineleyici multipl skleroz
- C. Subakut nekrotizan miyelit
- D. Lupus ve diğer vaskülit formları ile birlikte miyelopati
- E. Paraneoplastik miyelopati ve poliomyelit

VİRAL MİYELİTLER

Enterovirüsler, herpes zoster ve HIV bu kategoride yer alan önemli miyelit nedenleridir. Geniş enterovirüs ailesi enterovirüs soylarının yanı sıra A ve B tipi Cocksackie virüsleri, ekovirüsleri, poliovirüsleri ve hepatit A virüsünü içerir. Bu virüslerin birçoğu oluşturdukları infeksiyonların yanı sıra, infeksiyöz nitelikte olmayan transvers miyelitlerle de ilişkilidir (Bakınız: İnfeksiyöz Olmayan İnflamatuvar Miyelopatiler).

Akut anterior poliomyelit: Poliomyelit terimi Grekçe polios (gri) ve myelos (omurilik) kelimelerinden türetilmiştir ve gri madde miyeliti anlamına gelir. Hastalık aseptik menenjit ve ön boynuz hücrelerinin harabiyetine neden olan bir miyelit oluşturur. İnsan poliovirüsleri poliomyelitin epidemiyolojik önemi olan başlıca kaynağıdır. Ancak, Cocksackie A ve B, ekovirüsler ve hemorajik konjonktivit epidemileri yapmış olan enterovirus 70 gibi enterovirüslerin benzer enfeksiyonlar yaptığı gösterilmiştir. Başarılı aşılama programlarının uygulandığı gelişmiş ülkelerde günümüzde poliomyelit infeksiyonları çok azalmıştır. Bu ülkelerde yeni görülen nadir poliomyelit infeksiyonlarına aşılammış çocuklarda ya da yeni aşılammış çocuklarla temas eden aşılammış erişkinlerde rastlanmaktadır. Aşılama programlarının yeterli şekilde uygulanmadığı ülkelerde poliomyelit infeksiyonu önemini korurken, hastalığın sekelleri ve geç komplikasyonları (post-polio sendromu için aşağıya bakınız) ciddi bir tıbbi ve sosyal sorun olmayı sürdürmektedir.

Poliovirüs, pikornavirüs ailesinin enterovirüsler grubundan küçük bir RNA virüsüdür. Üç antijenik serotipi belirlenmiştir ve bunlardan biri ile olan infeksiyon diğerlerine karşı çapraz bağışıklık sağlamaz. Hücrelerin poliovirüse hedef olması, sadece primatların hücre membranlarında bulunan ve virüsün bağlanmasını sağlayan poliovirüs reseptörleri (PVR veya CD155) sayesinde olur. Bu reseptörleri kodlayan gen 19. kromozoma lokalize edilmiştir (19q13.2-q13.3). Başlıca rezervuar insan intestinal traktusudur. Bulaşma fekal-oral yolla olur. İnfekte olanların %90-95'i asemptomatiktir, ya da bunlarda sadece sistemik semptomlar (ateş, kırıklık, kas ağrıları, boğaz ağrısı, gastrointestinal belirtiler) oluşur. Sinir sisteminin tutulduğu az sayıdaki olguda da hastalık hafif bir aseptik menenjit (nonparalitik ya da preparalitik poliomyelit) ağır felçlere (paralitik poliomyelit) kadar değişen farklı şiddette tablolar gösterir.

Nonparalitik veya preparalitik poliomyelit: Prodromal semptomlar halsizlik, ateş, baş ağrısı, kas ağrıları, boğaz ağrısı, iştahsızlık, bulantı ve kusmadır. Bu yakınmalar sürer ya da azalırken sinir sistemi tutulmasını gösteren bulgular ortaya çıkar. Bunlar baş ağrısı ve ateş, sırt, ense ve uyluk ardi kaslarında ağrı ve gerginlik, ense sertliği ve meningeal iritasyon bulguları, iritabilite ve huzursuzluktur. BOS incelemesinde *aseptik menenjit* ile uyumlu bulgular elde edilir. Hastalık bu tablodan ibaret kalabilir ya da paralitik aşamaya geçer.

Paralitik poliomyelit: Kas zaafı, 2-5 günlük bir hastalık tablosunu izleyerek akut (maksimum şiddetine 1-2 günde ulaşan) ya da daha yavaş şekilde yerleşir. Felç gelişme riski yaş ilerledikçe artar; bebeklerde nadir, erişkinlerde çok daha sık, çocuklarda ise bu ikisinin arasındadır. Genellikle bacakta daha sık olmak üzere bir ekstremitenin hemen tümünü tutan gevşek bir felç söz konusudur. İki ekstremitede asimetrik veya nadiren simetrik olarak ta tutulabilir. Prodromal dönemde yapılan aşırı fiziksel egzersiz ya da lokal injeksiyonların, bu egzersiz ve injeksiyonların yapıldığı ekstremitede felcin ortaya çıkmasını kolaylaştırdığı düşünülür. Guillain-Barré sendromu ile karıştırılabilecek şekilde ekstremitede ve gövde kaslarının simetrik ve yaygın şekilde tutulduğu olgulara rastlanabilir. Kuvvetsizlik gelişen ekstremitede fasikülasyonlar görülebilir, tendon refleksleri azalmış ya da kaybolmuştur. Hasta bu ekstremiteye ilişkin ağrı ve parestezilerden yakınabilirse de, objektif duyu kusuru yoktur. Erişkin hastalarda kalıcı olmayan idrar retansiyonu görülebilir. Kas atrofisi 3. haftadan itibaren farkedilmeye başlar, 12-15. haftada maksimal olur. Bulber tutulması olan hastalarda yutma ve solunum güçlüğü ile vazomotor kontrol bozuklukları (hipertansiyon, hipotansiyon, dolaşım kollapsı) gelişebilir.

İnfeksiyona uğrayan başlıca merkez sinir sistemi yapıları omurilik ön boynuzlarının yanı sıra hipotalamus, talamus, beyin sapı motor çekirdekleri ve retiküler formasyonu ile vestibüler ve serebellar çekirdeklerdir. Kas zaafının şiddeti hasara uğrayan ön

boynuz hücrelerinin sayısı ile orantılıdır. Felçli ve atrofik kalan kasları innerve eden ön boynuz hücrelerinin %10 dan azı sağlam kalmış durumdadır.

Poliomyelitin akut döneminde BOS'ta viral bir meningoensefalitle uyumlu bulgular elde edilir. Genellikle mononükleer hücrelerin hakim olduğu bir pleositoz görülmele birlikte, hastalığın ilk birkaç gününde polimorf hücre baskınlığına rastlanabilir. BOS proteini normal ya da hafif artmış, glüköz düzeyi normal bulunur. BOS'ta poliovirüs spesifik IgM saptanabilir. Ayırıcı tanıda özellikle Guillain-Barré sendromuna benzeyen olgular güçlük yaratır. Bu tür olguların tanınmasında elektromiyografi (EMG) ile mültisegmanter spinal ön boynuz tutulmasının gösterilmesi yardımcı olur.

Poliomyelit için bilinen antiviral bir tedavi yoktur. Yaygın aşı uygulaması ile toplumda başarılı korunma sağlanır. Hastalığın akut döneminde bulber tutulması olan olgularda solunum yardımı ve yoğun bakım şartlarının sağlanması gerekebilir. Bu dönemde mortalite %5-10 arasındadır. Akut dönemi geçiren olgularda bulber belirtiler çoğunlukla düzelir. Ekstremitte felçleri de bir derece düzelle göstermekle birlikte, ağır felç gelişen olgularda zaaf ve atrofiden oluşan sekeller kalır. Bu hastalarda akut dönemde uygun ateller, daha sonra da egzersiz uygulamaları ile kontraktür gelişimi engellenmeye çalışılır.

Post-polio sendromu: Poliomyelit geçiren ve az ya da çok sekelle iyileşip klinik durumu stabilize olan bazı olgularda yıllar sonra yeni gelişen kas zaafı ve işlev kaybı şeklinde ortaya çıkar. İlk enfeksiyonda hasara uğrayan ön boynuz hücrelerinin innerve ettiği kas liflerinin innervasyonunu da üstlenmiş olan sağlam ön boynuz motor nöronlarının zaman içinde fonksiyon dışı kalmalarının bu sendromu ortaya çıkardığı düşünülmektedir.

Sivrisinekler tarafından bulaştırılan bir Flavivirüs olan ve enfeksiyonu alan olguların bir kısmında menenjit, ensefalit oluşturan Batı Nil virüsünün spinal ön boynuz hücrelerini tutarak poliomyelite çok benzer bir tablo oluşturabildiği bildirilmektedir.

HIV enfeksiyonu: AIDS olgularında klinikte saptanan viral miyelit oranı düşüktür (yaklaşık %1). Buna karşılık AIDS hastalarında yapılmış patoloji serilerinde miyelitle uyumlu bulgulara %11-22 oranında rastlanmaktadır. Bu nedenle miyelitlerin HIV enfeksiyonu ile sıklıkla birlikte olduğu, ancak diğer AIDS komplikasyonları tarafından maskelenerek klinik planda zor tanındığı düşünülmektedir.

Klinikte bacaklarda veya her dört ekstremitede haftalar içerisinde ilerleyen ve sıklıkla asimetrik olan kuvvetsizlik vardır. Buna spastisite, bacaklarda belirgin derin duyu ve yüzeysel duylara oranla çok daha baskın olan duyu bozuklukları ve sfinkter kusuru eklenir. Seviye gösteren yüzeysel duyu kusuru varlığı tümör basısı veya epidural abse gibi alternatif tanıları düşündürmelidir. Tendon refleksleri genellikle artmıştır. Eşlik eden bir polinöropati varsa azalabilir veya kaybolabilir.

Histopatolojik olarak beyaz maddede miyelin kaybı ve süngersi değişiklikler görülür. Lateral ve posterior kolonlar daha çok etkilenir. Beyaz maddedeki mikrovakuolizasyon ve lipid yüklü makrofajlar subakut kombine dejenerasyonun patolojik bulgularına benzerlik gösterir. Ancak bu hastaların folik asit ve vitamin B12 düzeyleri normal bulunmuştur. Vakuolizasyonlar miyelin içi şişmeden kaynaklanır. Aksonlar miyelin kılıfına oranla daha az etkilenir. Bu hastalığın oluşumunda HIV'in doğrudan rolü olup olmadığı bilinmemektedir. Benzer klinik ve patolojik tablolara HIV enfeksiyonu olmayan kanserli ve diğer nedenlere bağlı immün yetersizliği olan hastalarda da rastlanabilmektedir.

Ayırıcı tanıda AIDS seyrinde ortaya çıkan ve omuriliği tutabilen diğer enfeksiyonlar ve enfeksiyon dışı nedenlerin dışlanması gerekir. Bu amaçla spinal MR ve BOS incelemesi yapılır. BOS'ta HIV ve diğer patojen mikroorganizmaların (viral kültürlerde özellikle sitomegalovirüs, herpes simpleks tip 1 ve 2, bakteri ve mantar kültürleri, kriptomok antijeni) araştırılması gerekebilir. Arka kordon tutulmasını yansıtan anormal somatosensoryel uyandırılmış potansiyellerin varlığı tanıya yardımcı olur (SEP, Bakınız: [Nörolojide Laboratuvar incelemeleri, Uyandırılmış Potansiyeller](#)).

HIV miyelopatisi için etkin bir tedavi yöntemi bilinmemekle birlikte antiretroviral tedavi maksimize edilmelidir. Etiyolojide kobalamine bağlı transmetilasyon bozukluğu bulunduğu düşüncesi ile denenen S-adenosil-L-metiyonin tedavisi yararlı sonuç sağlamamıştır.

Diğer viral miyelitler:

Tropikal spastik paraparezi: Bir çok tropikal ve subtropikal ülkede endemik olan bir hastalıktır. Etkeni olan insan T-lenfotropik virüsü tip I (HTLV-I), erişkin T-hücre lösemi/lenfomasına neden olduğu gibi, kronik progresif bir miyelopatiye de yol açar. İntravenöz uyuşturucu ilaç kullanımı, kan transfüzyonu, cinsel temas ve anneden bebeğe geçişe (transplasenter ya da anne sütü ile) bağlı sporadik olgular batı ülkelerinde de görülmektedir. Omurilikte piramidal, spinoserebellar ve spinotalamik yolları tutan ve en çok dorsal bölgede belirgin olan uzun traktus dejenerasyonu ve demiyelinizasyon olur. Alt ekstremitelerde spastisite ile birlikte olan kuvvetsizlik ve spastik mesane önde gelen belirtilerdir. Paresteziler, ağrı ve objektif duyu kusuru da olabilir. BOS'ta hafif lenfositler hücre artışı, normal protein

ve glikoz düzeyleri görülür. Tanı serumda virüse karşı antikorların gösterilmesi ile konur. MR incelemesinde omuriliğin incelmış olduğu dikkati çeker. Oluşumunda otoimmün süreçlerin de önemli rol oynadığı düşünülen bu hastalıkta, olguların immün modülatuvar tedavilerden (prednizolon, plazmaferez, intravenöz gama globulin) yararlanabildiği gösterilmiştir. Danazol uygulamasının sfinkter bozukluklarına yararlı olabildiği bildirilmiştir.

Herpesvirüsler: Varisella-zoster virüsü spinal arka kök gangliyonunda latent olarak kalır ve reaktive olduğunda periferik sinirler boyunca çevreye doğru yayılarak ağrılı cilt erüpsiyonlarına neden olur. Nadir olarak santriptetal yayılımla nekrotizan bir miyelopatiye yol açar. Zoster miyeliti daha çok HIV enfeksiyonuna ve diğer nedenlere bağlı bağışıklık yetersizliği olan hastalarda görülür. Genital herpes nedeni olan herpes simpleks tip 2, sakral radikülit ya da asandan bir miyelit yapabilir. Varicella-zoster ve herpes simpleks virüslere bağlı miyelitler asiklovir ya da aynı aileden diğer antiviral ilaçlarla tedaviye genellikle iyi yanıt verirler. Epstein-Barr virüs ve sitomegalovirüs primer enfeksiyon sırasında transvers miyelite neden olabilir.

Diğer bir çok virüsler de transvers miyelit tablosuna neden olabilir. Transvers miyeliti olan hastaların %20-40'ında bu tablo sırasında var olan ya da ona öncelik eden viral enfeksiyona ilişkin kanıt vardır. Bu olguların enfeksiyöz nitelikte olmayan inflamatuvar miyelitlerle (akut transvers miyelit) ayrılması güçtür. Ancak bu olguların bir kısmında BOS'ta pleositoz, virüsün kültürü ya da viral DNA parçalarının polimeraz zincir reaksiyonu ile gösterilmesi viral miyelitin varlığı konusunda kanıt oluşturabilmektedir.

BAKTERİYEL MİYELİTLER

Sifiliz: Sifiliz ince spiral şeklinde hareketli bir mikroorganizma olan *Treponema pallidum* tarafından oluşturulan bir enfeksiyondur. İkinci Dünya Savaşını izleyen yıllarda insidensi dramatik şekilde düşmekle birlikte, son yıllarda immün yetersizliği olan ve olmayan kişilerde artan oranda erken sifiliz bildirilmektedir. Bu da nörosifiliz dahil geç sifiliz olgularında gelecekte bir artış olacağı öngörüsüne yol açmaktadır.

Sinir sistemi sifilizin genel karakteristikleri şöyle özetlenebilir (Adams, Victor ve Ropper, 1997): Treponema genellikle inokülasyondan sonraki 3-18 ayda sinir sistemini istila eder. Nörosifilitik enfeksiyonun ilk aşaması, tüm sifiliz enfeksiyonlarının yaklaşık %25'inde görülen ve genellikle asemptomatik olan bir menenjit'tir. Bu menenjit spontan regresyona uğrar, ya da bazı olgularda asemptomatik olarak süregelir ve yıllar sonra parenkimal hasara neden olur. Tüm nörosifiliz formları bir menenjit şeklinde başlar ve bu formlara az ya da çok aktif meningeal iltihap eşlik eder. Sifiliz insanda görülen en kronik seyirli menenjiti oluşturur ve sifilize özgü olduğu düşünülen bir çok patolojik süreç tüberküloz ve kriptomok menenjitleri gibi kronik seyirli olabilen diğer menenjitlerde de görülebilir. Sifilitik menenjit, meningovasküler sifiliz, paralizi general, tabes dorsalis gibi klinik sendromlar nadiren izole olarak görülür. Hepsinin kaynağı sifilitik meningeal enfeksiyon olduğundan, genellikle bu tablolardan iki ya da daha fazlası bir arada görülür. BOS aktif sifiliz enfeksiyonunun varlığı konusunda duyarlı bir indikatördür. Konjenital sifilizin klinik sendromları ve patolojik reaksiyonları edinsel formlarda görülenlerin benzeridir. Sadece ortaya çıkma yaşları arasında farklılık vardır.

Etkili antibiyotiklerin geliştirilmesinden önce sifiliz omurilik hastalığı etkenlerinin en sık görüleni olarak bilinirdi. Sifiliz, medulla spinalisi farklı şekillerde etkileyebilir. Patolojik süreç meningovasküler ya da parenkimatöz şekilde olabilir. Sifilitik gomlar omurilik içinde gelişebilir ya da komşu meninkslerden büyüyerek basıya yol açabilir. Omurilik kompresyonu pakimeningojite ya da sifilitik vertebral osteite sekonder olarak gelişebilir.

Tabes dorsalis: Omuriliği etkileyen bu prototipik forma günümüzde nörosifiliz olgularının %5'inden azında rastlanmaktadır. Genellikle infeksiyon başlangıcından 15-20 yıl sonra görülür. Klinik seyri üç faz halinde ele alınabilir. İlk faz "*preataksik*" ya da "şimşek gibi ağrı" dönemidir. Sinsi şekilde başlayan ve aylar ya da yıllar süren bu aşamada keskin, batıcı, şimşek çakar gibi ağrılardan oluşan ve saatler ya da günler süren krizler vardır. Ağrılar daha çok bacaklarda görülmekle birlikte bütün vücudu dolaşabilir. İmpotans ve sfinkter kusurları erkenden ortaya çıkabilir. Fizik muayenede alt ekstremitelerde belirgin olarak derin tendon reflekslerinin kaybı, vibrasyon ve pozisyon duyusunun azalması, *Romberg belirtisi* ve *Argyll-Robertson pupillası* dikkati çeker. Erken tabeste dokunma duyusu korunmuş olmakla birlikte ağrı duyusu bozuktur. Ulnar sinire, Aşil tendonuna ya da testislere basınç uygulanması ile test edilen derin ağrı duyusu da bozulabilir. İkinci aşama "*ataksik faz*" olarak bilinir. 2-10 yıl süren bu evrede bacaklarda belirgin şiddetli arka kordon ataksisi vardır. Tabetik ağrılar bu aşamada genellikle artar. Hasta derin duyuların kaybına bağlı olarak güçlkle ve görme duyusundan yardım alarak yürür. Yürürken bacaklarını hızla fırlatır ve sertçe yere çarpar. Derin ağrı duyusunun kaybına bağlı tekrarlayıcı travmatik hasar nedeniyle olguların %5-10 unda *Charcot artropatileri* oluşur. Bunlara en çok kalça, diz ve ayak bileği eklemlerinde rastlanır. Ayaklarda perforan ülserler ortaya çıkabilir. Üçüncü aşama "*terminal*" ya da "*paralitik*" fazdır. Yaklaşık 2-10 yıl süren bu evrede kaşeksi ve bacaklarda paralizi ile kabızlık ve idrar inkontinansından oluşan otonom belirtiler vardır. Hasta genellikle dekübitüs infeksiyonlarından kaynaklanan sepsis ya da piyelonefrit tablosu içinde kaybedilir. Aktif infeksiyonu olan olguların patolojik incelemelerinde spinal arka kökler boyunca inflamasyon görülür. Arka kök ganglionu ve arka kordonlarda daha çok sekonder dejeneratif değişiklikler görülür.

Sifilitik meningomyelitis (Erb'in spastik paraplejisi): Kortikospinal traktus belirtilerinin ön planda olduğu bir spinal sifiliz formudur. Hasta genellikle ilk olarak bacaklarında güçsüzlük ve ağırlık hissinden yakınır. Buna paresteziler eklenebilir. İmpotans ve sfinkter kusurları olabilir. Muayenede spastik paraparezi ya da kuadriparezi ile uyumlu bulgular vardır. Objektif duyu azalması hafiftir. Patolojik incelemede kalınlaşmış iltihaplı meninksler görülür. Granülomatöz iltihap ve vasküler değişikliklerden oluşan omurilik lezyonları daha çok servikal bölgede ve lateral kolonlardadır.

Tanı bütün nörosifiliz formlarında olduğu gibi BOS bulguları ve serolojik testlerle konur. BOS'ta mononükleer hücre ($10-200/mm^3$), protein (40-200 mg/dL) ve gama globulin (IgG) artışı olur. Genellikle BOS'ta oligoklonal bandlar bulunur. Serolojik testlerden nonspesifik (nontreponemal) antikoları gösterenler Kolmer ve VDRL testleridir. Bunların BOS'ta pozitif olmaları tanı koydurucudur. Ancak bu testler bir çok nörosifiliz olgusunda negatiftir. Bu gibi hastalarda ya da yanlış pozitiflikten şüphe

edilen olguların serumlarında spesifik treponemal antijenlere karşı gelişen antikörlara yönelik testler uygulanır. Bunlar TPHA, FTA-ABS ve TPI testleridir.

Tedavide günde 18-24 milyon ünite penisilin G, 4 saatte bir 3-4 milyon ünite olacak şekilde intravenöz yoldan 14 gün süre ile uygulanır. Penisilini tolere edemeyen olgularda eritromisin, tetrasiklin ve seftriakson verilebilir. Hastaların klinik seyrinin takibi ve BOS bulguları tamamen normale dönene kadar 6 ayda bir kontrol edilmesi gerekir. Ağrı krizleri karbamazepine ve analjeziklere yanıt verebilir. Charcot eklemleri için atel uygulaması veya füzyon girişimleri yapılabilir.

Tüberküloz: Tüberküloza bağlı miyelopati genellikle tüberküloz spondilitine (*Pott hastalığı*) sekonder olarak gelişir. Mikobakteriler vertebralara hematogen, lenfatik ya da akciğerlerden direkt yayılım yolu ile ulaşır. En çok dorsal ve dorsolomber, daha seyrek olarak servikal vertebralar tutulur. Buradan kaynaklanan abse vaye kazeöz granülasyon dokusu omurilik ve/veya sinir kökleri üzerine epidural bası oluşturur. Paravertebral dokular içinde de abse formasyonu izlenebilir (**Sekil 7**). Bazı olgularda

vertebra korpuslarının ön bölümlerinde belirgin destrüksiyon ve çökme ile disk aralığının kaybı vertebra grafilerinde izlenebilir. Bu hastalarda vertebra çökme ve deformasyonları da omurilik üzerine bası oluşturabilir. İnfekte vertebraların üzerinde lokal ağrı ve duyarlılık olabilir. Hastada nöral yapılardaki kompresyonun şiddet ve lokalizasyonuna göre omurilik ya da radikals basısı bulguları görülebilir. İntramedüller yerleşimli tüberkülomlar çok nadir görülen omurilik basısı nedenleridir.

Tüberküloz menenjitli bazen merkezi sinir sistemi bulguları ile birlikte olan ya da olmayan bir *spinal tüberküloz menenjitli (tüberküloz araknoiditi)* şeklinde seyredebilir. Bu olgulardaki meningeal inflamasyon da tüberküloz menenjitini oluşturan mekanizmalarla ortaya çıkar. Omurilik ve sinir kökleri yoğun iltihabi eksüda ve ardından gelişen fibrotik değişikliklerin oluşturduğu bası ve pial arterlerin tıkanmasına bağlı infarktlar nedeniyle lezyona uğrar. Klinik tablo genellikle omurilik basısı bulgularına eklenen mültipl radiküler tutulma ve bazen silik kalabilen genel infeksiyon belirtilerinden oluşur. BOS'ta tüberküloz menenjitinde görülen bulgular vardır. Bazı hastalarda protein düzeyi çok ileri derecede artmıştır.

Spinal araknoiditler diğer kronik seyirli menenjitlere, subaraknoid kanamaya veya miyelografi, spinal ve epidural anestezi, spinal kanala yönelik cerrahi girişimler gibi iyatrojenik nedenlere bağlı olarak ta gelişebilir. Kronik araknoidal iltihaba sekonder bağ dokusu artışı, omurilik ve sinir köklerinin fibrotik bantlar ve kistik BOS lokülasyonları tarafından sıkıştırılmasına bağlı bir miyeloradikülopati gelişmesine yol açar. Genellikle yavaş gelişen bir paraparezi, alt ekstremiteler ve perianal bölgede duyu kaybı, radiküler ağrılar ile sfinkter kusuru söz konusudur. Tendon refleksleri genellikle asimetric olarak azalmış veya kaybolmuştur. Tanı, spinal MR incelemesi ve bazen miyelografi ile konur.

Spinal epidural abse: Omuriliği etkileyen infeksiyon hastalıkları arasında üzerinde önemle durulması gereken ciddi bir acil cerrahi durumdur. Olguların %50 den fazlasında etken *Staphylococcus aureus*dur. İnfeksiyon epidural aralığa vertebra ostemiyelitinden komşuluk yolu ile ya da uzak bir infeksiyon (akciğer infeksiyonu, endokardit, deri infeksiyonları vb.) odağından hematogen yolla ulaşır. İltihabın burada yerleşmesini genellikle hafif derecede olan bir sırt-bel travması kolaylaştırabilir. Kronik hastalık durumları ve intravenöz ilaç bağımlılığı diğer kolaylaştırıcı etkenlerdir. Epidural abseler diskusektomi operasyonlarına ya da çeşitli nedenlerle yapılan lomber ponsiyonlara sekonder olarak ta gelişebilir. Abse bölgesinde vertebralarda üzerinde lokal ağrı, radiküler ağrılar, bazen ense sertliği, baş ağrısı ve ateş olur. Genellikle hızlı yerleşen bir paraparezi (veya pleji), sfinkter bozukluğu ve seviye gösteren duyu kusuru olur. Sedimentasyon yüksekliği ve lökositoz tanıya yol gösterebilir. Tanı spinal MR (yoksa bilgisayarlı tomografi) ile konur (**Şekil 9**). Abse cerrahi girişimle acil olarak boşaltılmalı, ek olarak yüksek doz antibiyotik uygulaması yapılmalıdır. Müdahalede gecikilmesi halinde nörolojik tablo kalıcı olabilir.

İNFEKSİYÖZ OLMAYAN İNFLAMATUVAR MİYELOPATİLER (Otoimmün Transvers Miyelit)

Akut transvers miyelite omuriliğin bir kaç segmenti ya da daha geniş bir kesimi boyunca uzanan, daha çok beyaz maddeyi tutarak oldukça yaygın şekilde inflamasyon, demiyelinizasyon ve bazen nekrotik değişikliklere neden olan patolojik süreçler yol açar. İnsidensi milyonda 1 ile 5 arasındadır. İnfeksiyon ve aşılama sonrası gelişen miyelitlerle multipl skleroz seyrinde ortaya çıkan miyelitler de bu grup içinde ele alınabilir. *Akut idyopatik transvers miyelit* terimi ise, aynı patolojik sürecin gösterilebilen neden olmaksızın geliştiği durumlar için kullanılır. Ortak yönlerinin omurilik beyaz maddesindeki miyeline yönelen anormal bağışıklık yanıtı olduğu düşünülen bu tablolar arasında ayırım yapmak genellikle zordur (**Tablo 2**)

Tablo 2. İnfeksiyona bağlı olmayan iltihabi akut-subakut miyelopati sendromlarının ayırıcı tanısı (DM Wingerchuk, 2008)

Muhtemelen otoimmün, idyopatik	"İdyopatik" akut transvers miyelit Multipl skleroz Akut disemine ensefalomiyelit (ADEM) İnfeksiyon ve aşılama sonrası miyelitler
Bilinen bir antijenle ilişkili primer miyelit	Nöromiyelit spektrumu hastalıkları (akuaporin-4)
Diğer sistemik hastalıklarla birlikte miyelit	Bağ dokusu hastalıkları

Behçet hastalığı
Nörosarkoidoz
Paraneoplastik sendromlar

Akut transvers miyelitte en sık olarak dorsal medulla spinalis tutulur. Klinik tablo saatler, günler veya bir kaç hafta içinde ilerleyip yerleşen asandan (alt ekstremitelerden gövdeye, bazen daha sonra ellere yayılan) uyuşukluk hissi ve kuvvetsizlik ile sfinkter kusurundan oluşur. İlk günlerde sırt ağrısı sıktır. Bu yerleşim şekli ve hızlı gelişen akut transvers miyelitlerde alt ekstremitelerde tendon reflekslerinin alınamaması Guillain-Barré sendromu ile karıştırılmasına neden olabilir. Akut transvers miyelitte genellikle gövde üzerinde net bir duyu seviyesi ve belirgin sfinkter kusuru olması, bir çok kez nörolojik bulguların asimetrik, taban derisi refleksinin ise ekstansör bulunması bu iki sendromu birbirinden ayırt ettirir. Elektrofizyolojik testler ayırıcı tanıya yardımcı olur.

Bu klinik tablo ile getirilen bir hastada ilk yapılması gereken, cerrahi tedavisi mümkün olan bir omurilik basısını araştırmaktır. Bu amaçla tercih edilen inceleme, alanı nörolojik bulguların işaret ettiği düzeye göre ayarlanmış bir spinal MR incelemesidir. Vertebra grafilerine, bilgisayarlı tomografi ve miyelografiye daha nadir durumlarda ya da MR incelemesi olanağı bulunmadığında başvurulur. Akut transvers miyelitli bir hastanın MR incelemesinde omurilik içinde bir veya bir kaç kaç segment boyunca uzanan (bazen de umulmadık şekilde longitudinal olarak omuriliğin çok uzun bir kesimini etkileyen), T2 ağırlıklı kesitlerde hiperintens olan ve kontrast madde tutabilen sinyal değişikliği odakları görülebilir. Lezyon bölgesinde omurilik genişlemiş olabilir. Bu durumda intramedüller bir tümörün ayırıcı tanısı gerekir. BOS normal olabilir ya da milimetreküpte 10-100 mononükleer hücre ve hafif protein artışı görülebilir. BOS glükoz düzeyi normaldir. Ayırıcı tanı amacı ile sifilize yönelik serolojik testler, BOS'ta virüs kültürü, IgG indeksi ve oligoklonal band araştırması gerekebilir.

Postinfeksiyöz ve postvaksinal miyelitlerde bazı viral infeksiyonlar ya da aşılama larla zamansal bir ilişki vardır. Bu infeksiyon ve aşılama ların insan vücuduna sunduğu antijenlere karşı oluşturulan bağışıklık yanıtının, özellikle medulla spinalisin miyelini yapılarını hedef alarak hastalığı geliştirdiği düşünülmektedir. Akut transvers miyelitli hastaların yaklaşık üçte birinde önceki bir kaç hafta içinde geçirilmiş viral infeksiyonlar kaydedilir. Buna karşılık omuriliğe ait belirti ve bulguların ortaya çıktığı sırada var olan ateş, infeksiyöz bir miyeliti ya da spinal epidural absesi düşündürmelidir.

Hemen tüm insan virüslerinin miyelite öncülük edebildiği bildirilmiştir. Epstein-Barr ve sitomegalovirüs gibi büyük DNA virüsleri, hepatit B, varicella, entero- ve rinovirüsler en sık karşılaşılanlardır. *Mycoplasma pneumoniae*, hastalığı tetiklediği bildirilen tek bakteriyel patojendir. Ancak bu bakterinin doğrudan infeksiyonla miyelit yaptığına ilişkin kanıtlar da vardır. Postvaksinal miyelitlerden çiçek ve kuduz aşuları sorumlu tutulmuştur. Çiçek aşısı günümüzde uygulanmamaktadır. Kuduz aşısının beyin dokusu içeren kültürler yerine insan doku kültürlerinde üretilmesi ile bu aşıya bağlı miyelitler de hemen hemen ortadan kalkmıştır. Miyelit gelişimi ile ilişkisi olduğu bildirilmiş diğer aşular arasında kızamık, kızamıkçık, hepatit B ve kabakulak aşuları sayılabilir. Postinfeksiyöz ya da postvaksinal miyelitler genellikle bir kaç gün gibi kısa bir sürede yerleşirler. Haftalar süren ve ardından az ya da çok iyileşmenin görüldüğü tek bir atak halinde seyredeler ve tekrarlamazlar.

Multipl skleroz ilk belirti olarak bir miyelitle başlayabilir (Bakınız: [Merkez Sinir Sisteminin Miyelin Hastalıkları](#)). Bir akut miyelitin multipl sklerozun ilk klinik belirtisi olma olasılığı önceleri %5-15 arasında verilirken, MR gibi daha duyarlı araştırma yöntemlerinin klinik uygulamaya girmesiyle bu olasılık daha yüksek oranlarda bildirilmeye başlanmıştır. Multipl sklerozun daha nadir olduğu ülkelerde bu oran düşüktür. Bu hastalıkta ortaya çıkan spinal demiyelinizan lezyonlar genellikle küçüktür (1-2 omurilik segmenti yüksekliğinden az) ve genellikle omuriliğin periferinde yerleşirler. Bu nedenle daha çok tam olmayan bir Brown-Séquard sendromu ya da Lhermitte belirtisi gibi parsiyel miyelit ataklarına neden olurlar (**Şekil 10**).

Uzun süre multipl sklerozun bir varyantı olduğu düşünülen *nöromiyelitis optika* ya da *Devic hastalığı*, günümüzde optik nevit ve karakteristik *'longitudinal olarak yaygın transvers miyelit'* (longitudinally extensive transverse myelitis=LETM) oluşturan ayrı bir inflamatuvar demiyelinizan hastalık olarak ele alınmaktadır. LETM, MR incelemesinde omuriliğin 3 vertebra segmenti yüksekliğinden daha fazla bir kesimini tutar. Patolojik incelemede omurilikte santral yerleşimli, demiyelinizasyonun yanısıra nekroz, polimorf ve eozinofil lökositler, hiyalinize damarlar ve immünglobulin, kompleman birikimleri içerdiği görülen lezyonlar, genellikle simetrik şiddetli paraparezi ve sfinkter kusuruna sebep olur. Kranyal MR incelemesinde tipik multipl skleroz plakları görülmez ya da bu hastalığa özgül olmayan beyaz madde değişiklikleri izlenir. BOS'ta polimorf nüveli lökositlerin baskın olduğu belirgin bir pleositoz ve protein yüksekliği vardır. Yakın zamanda merkez sinir sisteminin en yaygın su transport proteinlerinden olan Akuaporin-4'e karşı antikoların bu hastalığı ortaya çıkaran başlıca etmen olduğu gösterilmiştir. Anti-akuaporin-4 antikoların (anti-AQP4 veya NMO-IgG) varlığı günümüzde Devic hastalığı için bir tanı kriteri ve yüksek atak tekrar riskinin belirteci olarak kullanılmaktadır.

[Transvers miyelit tablosu ile hekimin karşısına en sık olarak çıkabilen sistemik inflamatuvar hastalıklar](#) arasında *sistemik lupus eritematozus*, *sarkoidoz*, *Sjögren sendromu* ve *Behçet hastalığı* sayılabilir (Bakınız: [Sistemik Hastalıkların Nörolojik Komplikasyonları](#), [Merkez Sinir Sisteminin Miyelin Hastalıkları](#)). *Skleroderma* ve *mikst bağ dokusu hastalığı* da araştırılması gereken romatolojik hastalıklardandır. Transvers miyelit tanısı alan tüm hastalar, bu sistemik otoimmün hastalıkların klinik ve serolojik

bulguları açısından değerlendirilmelidir. Transvers miyelitin söz konusu sistemik hastalıklarla ilişkili olduğu hastalarda tekrarlayıcı nörolojik atak riski daha yüksektir ve bu hastalar kronik immünmodülatuar tedavi uygulaması açısından değerlendirilmelidir.

Akut transvers miyelitlerin tedavisinde intravenöz yolla yüksek doz kortikosteroidler kullanılır (örneğin, metilprednizolon 1000mg/gün, 5 gün süre ile). Ağır seyirli ve steroid tedavisine yanıtız olgularda plazmaferez ya da kombine tedaviler (kortikosteroid, plazmaferez ve İV siklofosfamid gibi) yararlı olabilmektedir. Nörolojik defisitlerin prognozu hastadan hastaya değişir. Çok hızlı şekilde ve ağrı ile birlikte yerleşen, nörolojik kaybın ağır olduğu olgularda prognoz daha kötüdür. Yaklaşık olarak hastaların üçte biri sekelsiz olarak iyileşir, üçte birinde orta derecede, diğer üçte birinde ise ağır nörolojik sekeller kalır. Multipl skleroz tanısına varılan ya da tekrarlayıcı merkezi sinir sistemi hastalığı gelişme riski yüksek görülen hastalarda yeni ataklara karşı uygun önleyici tedaviler planlanır (Bakınız: [Merkez Sinir Sisteminin Miyelin Hastalıkları](#)).

OMURİLİĞİN DAMARSAL HASTALIKLARI

OMURİLİĞİN KAN DOLAŞIMI

Omuriliği besleyen arterler aort ile subklavya ve internal iliak arterlerinin dallarından çıkan segmental damarlardan kaynaklanır. Subklavyanın omuriliği besleyen en önemli dalı vertebral arterlerdir. Bu arterlerden kaynaklanan segmental arterler anterior median ve posterior lateral spinal arterlerin rostral başlangıcını oluşturarak servikal medulla spinalisin beslenmesini sağlarlar. Dorsal ve lomber omurilik aort ve internal iliak arterlerden kaynaklanan segmental arterlerle beslenir. Sakral omuriliği lateral sakral arterlerin segmental dalları besler.

Bir segmental arter önce anterior ve posterior ramuslara ayrılır. Posterior ramus bir spinal arter verir. Spinal arter intervertebral foramenden girer, durayı delerek anterior ve posterior radiküler dalları ile spinal ganglionu ve sinir köklerini besler. Anterior radiküler arterlerin birçoğu küçüktür ve omuriliğe kadar ulaşmaz. Ancak bunlardan 4-10 tanesi geniştir ve medulla spinalisin kanlanmasını sağlar. Bunlardan *arteria radicularis magna* (Adamkiewicz arteri) genellikle omuriliğin alt 2/3 ünün kanlanmasını sağlar. Ancak, radikülomedüller arterlerin sulama alanları çok değişkendir ve bunlardan birinin tıkanması halinde ne kadar bir omurilik alanında infarkt gelişeceği önceden kestirilemez (**Şekil 11**).

Anterior spinal arter, anterior sulkus içinde tüm omurilik boyunca uzanır. Bu arterin derin penetran dalları spinal ön boynuzları ve arka boynuzların ventral kesimlerini sular. Beyaz maddenin öndeki üçte

ikisi anterior spinal arter tarafından doğrudan ya da oluşumuna katkı yaptığı pial anastomotik damar ağı (vazokorona arterleri) tarafından beslenir. Böylece, pratik olarak medulla spinalisin ön 2/3 lük kısmı anterior spinal arterden kan alır. Arka 1/3 ü ise iki adet posterior spinal arterin penetran dalları ya da anastomotik pial damar ağı tarafından kanlandırılır. Medulla spinalisin içinde anterior ve posterior spinal arterlerin penetran dalları ile bu yapıyı çevreleyen anastomotik damar ağı dallarının kanlandığı bölgeler arasında "watershed" alanları vardır. Kollateral dolaşımın değişkenliği dolayısıyla omuriliğin bütün bölgeleri dolaşım açısından yeterince korunmalı değildir. Bu nedenle şiddetli bir genel dolaşım yetersizliğinde kollateral dolaşımın yeterli olmadığı bölgelerde (sıklıkla orta-üst dorsal bölge) iskemik nekroz gelişebilir.

Anterior ve posterior medüller venler, radiküler venlere dökülerek medulla spinalisin venöz kanını boşaltır. İnternal vertebral venöz pleksus ekstradural aralıkta yer alır (**Şekil 12**). Omuriliği drene eden ince duvarlı valfsiz venlerden oluşmuştur. Eksternal venöz pleksus ise vertebral kolonu çevreler ve internal vertebral venöz pleksusla yoğun bağlantı içindedir. Bu venöz pleksus sistemi (Batson pleksusu) pelvik venlerle ve beynin kan dönüşünü sağlayan venöz sinüslerle bağlantı içinde olduğundan intrapelvik tümörlerin omuriliğe ve (akciğerlere uğramadan) beyne metastaz yapmasından sorumlu tutulmuştur.

OMURİLİĞİN İSKEMİK HASTALIKLARI

Damar hastalıkları beyindeki tersine omurilikte nadir olarak görülür. Spinal arterlerin aterosklerozu nadirdir ve emboliler ender olarak bu damarları tıkar. Spinal iskemik bir lezyon daha sık olarak, ekstravertebral damarların omuriliğe sundukları kanın azalması sonucunda ortaya çıkar. Aortun spontan diseksiyon veya rüptürü, travması, aorttan çıkan damarların aterosklerotik ya da embolik nedenlerle tıkanması, aortun 30 dakikadan uzun süre klampe edildiği ve özellikle torakal bölümüne yönelik olan cerrahi girişimler bu nedenler arasında sayılabilir. İleri sistemik hipotansiyonla seyreden kalp durması veya ağır kanama gibi klinik durumlarda omuriliğin kanlanmasının emniyet altında olmadığı *watershed* bölgelerinde (özellikle alt dorsal bölge) infarktlar oluşabilir. Vertebral anjiyografi ve aortografiye bağlı iskemik miyelopatiler bildirilmiştir. Aorttaki aterom plaklarından kaynaklanan sistemik kolesterol embolileri miyelopatiye neden olabilir. *Fibrokartilajinöz emboliler* omurgayı etkileyen travmalarda intervertebral disk nukleus pulposusunun vertebra korpusunun içine fitiklanması ve buradan venöz dolaşıma geçerek radiküler venlere ulaşması sonucunda akut bir transvers miyelopatiye neden olurlar. *Dekompresyon hastalığında* (caisson hastalığı) epidural venlerde serbest hale geçen azot gazı kabarcıkları omuriliğin venöz dolaşımını bozarak iskemik-hemorajik bir miyelopatiye neden olur. Poliarteritis nodoza gibi vaskülitlerde ve sistemik lupus eritematozusta iskemik bir miyelopati ortaya çıkabilir. Spinal meninkslerin etkilendiği kronik menenjitlerde de iskemik miyelopati gelişebilir.

Omuriliğin infarktları genellikle anterior spinal arter alanında gelişir. Lezyon düzeyinin altında akut olarak orta çıkan felç, ağrı ve ısı duyusu kaybı ve sfinkter kusuru olur.

Sıklıkla sırt veya ensede ağrı ile başlar ve felcin yerleşimi miyelitlere oranla daha hızlıdır. Genellikle başlangıçta bir spinal şok dönemi olur. Posterior spinal arterlerin alanında infarktlar seyrek görülür. Travma veya vertebral arter diseksiyonuna bağlı olarak geliştikleri bildirilmiştir.

Spinal infarktlar MR incelemesinde lezyonun yerleşmesinin bir kaç gün sonrasında itibaren T2 ağırlıklı kesitlerde hiperintens odaklar olarak izlenebilir. Kronikleştiğinde T1 ağırlıklı kesitlerde hipointens miyelomalazik bir lezyon halinde görülebilir.

Omurilik infarktlarında tedavi genel olarak semptomatiktir. İlk günlerde genel bakım, yatak ve mesane bakımı, daha sonra paraplejik hastaya yönelik fizyoterapi çalışmalarından oluşur. Bazı hastalarda motor fonksiyon önemli ölçüde geri dönebilir. Antikoagülasyon ve kortikosteroidlerin bilinen yararı yoktur. Vaskülit veya meningeal infeksiyonların seyrinde gelişen iskemik miyelopatilerin tedavisinde asıl hastalığa yönelik tedavi uygulanır. Dekompresyon hastalığında hastanın acil olarak yeniden basınç ortamına alınması ve ardından yavaş yavaş dekompresyona tabi tutulması, kalıcı ağır nörolojik defisit gelişmesini engeller.

OMURİLİĞİN KANAYICI HASTALIKLARI

Omurilik içine kanama (*hematomiyeli*) beyin kanamalarına oranla çok daha nadirdir. Hemotomiyeli nedenleri arasında spinal travmalar, vasküler malformasyonlar ve antikoagülan kullanımı gibi kanama eğiliminin arttığı durumlar sayılabilir. Akut yerleşen bir parapleji ve seviye gösteren duyu kusuru söz konusudur. BOS'un kanlı ve santrifüjden sonra ksantokromik olması kanayıcı bir miyelopatiyi düşündürür. Ancak günümüzde MR gibi gelişmiş görüntüleme yöntemlerinin yaygın şekilde kullanılması ve omurilik basısının söz konusu olduğu durumlarda nörolojik belirtiler üzerine olası kötüleştirici etkileri bulunması nedeni ile lomber ponsiyona bu tabloda nadiren başvurulmaktadır.

Subdural ve epidural hematomlar da benzer nedenlerle ortaya çıkar ve hemen hemen aynı klinik belirtileri verir. Bunlar hızlı gelişen bir kompresif miyelopatiye yol açtıklarından derhal uygun görüntüleme yöntemleri ile lokalize edilmeleri ve cerrahi olarak boşaltılmaları gerekir.

Omurilik ve spinal meninkslerin vasküler malformasyonları *arteriovenöz malformasyonlar* ve *spinal dural arteriovenöz fistüller* olarak ikiye ayrılır. Arteriovenöz malformasyonlar da *intramedüller malformasyonlar* ve *intradural perimedüller malformasyonlar* olarak iki grupta ele alınır. Dural arteriovenöz fistüller orta-ileri yaşlarda ortaya çıkan progresif bir miyelopatiye neden olurlar. Semptomlar bazen egzersizle belginleşir. Dural fistüller venöz sisteme drene olduğundan, yarattıkları kronik venöz hipertansiyonun omurilik iskemisine yol açtığı düşünülmektedir. Bu gruptaki vasküler malformasyonlarda kanama çok nadirdir. Buna karşılık, nörolojik belirtilerin daha genç yaşlarda ortaya çıktığı arteriovenöz malformasyonlar spinal subaraknoid kanamaya veya akut kanayıcı bir miyelopatiye neden olurlar. İntradural arteriovenöz malformasyonlarda basamaklı şekilde ilerleyen semptomlar görülebilir. Spinal MR incelemesi ve miyelografide bir vasküler malformasyondan şüphe edilmesini sağlayan bulgular elde edilebilir. Lezyonun yerleşimi, besleyici ve boşaltıcı damarları selektif anjiyografi ile belirlenir (Bakınız: [Sinir Sistemi Semiyolojisi/Nöroradyoloji](#)). Özellikle progresif seyirli olgularda vasküler malformasyona endovasküler yolla veya cerrahi girişim ile müdahale edilir.

OMURİLİĞİN SUBAKUT KOMBİNE DEJENERASYONU (NÖRO-ANEMİK SENDROM)

Dünyada en sık rastlanan metabolik miyelopati olan subakut kombine dejenerasyon, 1900 yılında Russel tarafından tanımlanmış, ancak ön planda B12 vitamini eksikliğine bağlı olduğu daha sonra anlaşılmıştır. B12 vitamini yetersizliği toplumda, özellikle yaşlı popülasyonda oldukça yaygın durumdadır. Bu vitaminin yetersizliğine gastrik parietal hücreler tarafından salgılanan intrinsek faktörün eksikliği ya da daha nadir olarak malabsorbsiyon oluşturan gastrointestinal hastalıklar (çölyak hastalığı, geniş gastrik ve ileal rezeksiyonlar, barsak kör lupları vb), *diphyllobothrium latum* infestasyonu gibi durumlar neden olur (**Tablo 3**). B12 vitamini eksikliği olan annenin sütü ile beslenen bebeklerde de görülebilir. Nörolojik belirti ve bulguları olan hastaların bir kısmında B12 vitamini yetersizliğinin hematolojik belirtisi olan megaloblastik anemi görülmez.

Tablo 3. B12 vitamini yetersizliğinin belli başlı nedenleri (Kaynak 2'den değiştirilerek)

Diyetle yetersiz alım	Sıkı vejeteryen diyet, malnutrisyon
İntrinsek faktör yetersizliği	Pernisiyöz anemi, gastrektomi, gastrik atrofi
Emilim bozukluğu	Crohn hastalığı, Çölyak hastalığı, geniş ileum rezeksiyonu
Konjenital hastalık	Transkobalamin yetersizliği
Kronik ilaç kullanımı	H-2 antagonistleri, proton pompa inhibitörleri, antidiabetik (metformin)
Diğer nadir hastalıklar	Kronik pankreatit, tiroid hastalığı, <i>diphyllobothrium latum</i> infestasyonu

B12 yetersizliğinden beyin, omurilik, optik sinirler ve periferik sinir sistemi etkilenir. En ağır hasar omurilikte, özellikle servikal ve üst dorsal bölgenin arka ve lateral kordonlarında ortaya çıkar. İlk olarak miyelin kılıflarında şişme, intramiyelin vakuoller ve miyelin lamellerinde ayrılma ortaya çıkar. Patolojik süreç devam ederse miyelin dejenerasyonunu gliosis ve akson hasarı izler.

Hastalar ekstremitelerinde pareteziler, yorgunluk hissi ve ağırlıktan yakınır. Hastalık ilerledikçe spastik-ataksik yürüyüş ortaya çıkar. Sfinkter kontrol kusurları ve erektil disfonksiyon sıktır. Nörolojik muayenede arka kordon ve piramidal traktusların tutulmasına ait bulgular ile bazen buna eklenen polinöropatinin bulguları saptanır. Kognitif ve davranışsal bozukluklar ile görme kusurları tabloya eklenebilir. Tedavisiz kalan hastalar ağır paraparezi ile tekerlekli iskemle veya yatağa bağımlı hale gelebilirler. B12 vitamininin ön planda miyelin hasarı ile giden sinir sistemi hastalığına nasıl sebep olduğu tam olarak bilinmemektedir. Bu vitamininin miyelin kılıfı için önemli maddelerden olan metilmalonil CoA'nın süksinil CoA ya dönüşmesinde temel koenzim olduğu, S-adenozil-L-metionin aracılığı ile miyelin bazik protein metilasyonunda ve böylece lamellar miyelin yapısının stabilitesinin sağlanmasında rol aldığı gösterilmiştir.

Nörolojik bulguları ile subakut kombine dejenerasyon düşünülen bir hastada megaloblastik aneminin bulunması tanı koydurucu olur. Bu tanıdan şüphe edilen tüm hastalarda B12 serum düzeyine bakılmalıdır. 100 pg/100 mL'den düşük serum düzeyleri genellikle nörolojik bulgularla birlikte dir. Bazı hastalarda hematolojik değerler ve serum B12 düzeyi normalken de nörolojik belirtilerin ortaya çıkabileceğini unutmamak, şüpheli olgularda serum metilmalonik asit ve homosistein düzeylerine bakmak gerekir (kobalamin, metilmalonik asit ve metionin/homosistein metabolizmasının koenzimi olduğundan enzimatik blok nedeni ile düzeylerinde artış görülür). MR incelemesinde omurilikte sinyal artışı görülebilir (**Şekil 13**). Somatosensoryel uyandırılmış potansiyeller arka kordon iletimindeki aksamayı göstererek klinik bulguları hafif olguların saptanmasına ya da tedavi yanıtının izlenmesine yardımcı olabilir.

Erken tanı konup tedavi edilmesi halinde nörolojik defisitleri geri dönüşümlü olabilen, geç tedavi edilen olguların ise ağır sekelli kaldıkları bu hastalığın tanısı bir çok kere yüksek derecede şüpheli bir klinik yaklaşımla mümkün olur. Laboratuvar sonuçları negatif kalan, ancak klinik bulguları subakut kombine dejenerasyonu düşündüren hastalarda deneme tedavisi yapılması önerilir. Tedavide IM 1000 µg/gün siyanokobalamin uygulanır. Bu doz, vitaminin vücutta depolanmasını sağlamak amacıyla ilk 7-14 günde her gün, sonraki 1 ay içinde haftada bir, daha sonra ise devamlı olarak ayda bir uygulanır. Uzun süreyle yüksek dozda uygulanan oral

tedavinin de (2000 µg/gün) etkili olduğu bildirilmiştir. B12 vitamini tedavisi ile aynı zamanda başlanan folat tedavisi hematolojik tabloyu düzeltmekle birlikte nörolojik belirtileri kötüleştirebilir. Bu nedenle, B12 tedavisinin başlangıcından en az 2 hafta sonra tedaviye folat eklenmelidir.

Nitrözokside anestezi veya rekreasyonel amaçla uzun süreli ve tekrarlayıcı olarak maruz kalınması, özellikle B12 depoları yetersiz kişilerde akut-subakut yerleşimli bir miyelopatiye yol açar. Bunun nedeni nitrözoksidin metilkobalaminin merkezindeki kobaltı geri dönüşsüz olarak okside etmesidir. Tedavisinde B12 vitamini ve metionin kullanılır. Bakır yetersizliğinde de subakut kombine dejenerasyona benzer progresif bir miyelopati bildirilmiştir.

SİSTEMİK KANSERLERİN SEYRİNDE GÖRÜLEN MİYELOPATİLER

(Ayrıca bakınız: [Nöro-Onkoloji](#))

Metastatik lezyonlar: Genellikle ekstradural aralıkta gelişerek omurilik basısına neden olurlar. Vertebra metastazı epidural aralığa yayılarak ya da patolojik vertebra fraktürleri nedeniyle medulla spinalis basısı oluşabileceği gibi, tümör dokusu epidural aralığa doğrudan hematojen yolla ya da paravertebral bölgeden intervertebral foramenler yolu ile de ulaşabilir.

Omurga kanalı içinde yerleşen tümörler ve diğer yer kaplayıcı lezyonlar 1. Medulla spinalis içinde yerleşenler (*intramedüller*), 2. Vertebralarda ve ekstradural aralıkta yerleşenler (*ekstramedüller ekstradural*), 3. Duranın içinde leptomeninksler ve sinir köklerinden kaynaklananlar (*ekstramedüller intradural*) olarak 3 gruba ayrılabilir. En sık görülen intramedüller primer tümörler ependimomalar ve astrositomlardır. Primer ekstramedüller tümörlerin en sık rastlananları genellikle intradural aralıkta yerleşen nörofibroma ve meningiomalardır. Metastatik lezyonlar ekstramedüller ve nadiren intramedüller tipte olur. Ekstradural metastazlar (karsinoma, lenfoma ve miyeloma) muhtemelen tüm spinal tümörlerin en sık görülenleridir.

Sistemik malin hastalıkların seyri sırasında gelişen miyelopatiler arasında metastazlara bağlı olanlar, diğer nedenlere bağlı miyelopatilere oranla çok daha sıktır. Bu nedenle, malin hastalığı olan kişilerde hızlı ya da yavaş progresif seyirli ve özellikle sırt ve ense ağrısı ile birlikte olan bir miyelopati geliştiğinde öncelikle omurilik basısı araştırmaya yönelik görüntüleme incelemeleri yapılmalıdır (**Şekil 14**). Metastatik bir miyelopatinin sistemik kanserin ilk belirtisi olabileceği de unutulmamalıdır. Spinal kanal içine diğer bir metastaz şekli tümörün leptomeninksler üzerindeki yayılımıdır (*leptomeningeal metastaz veya meningeal karsinomatöz*). Bu durumda merkez sinir sisteminin çok

odaklı tutulmasını yansıtan bulguların yanısıra yaygın ve asimetrik radiküler bulgularla karşılaşılır

Radyasyon miyelopatisi: Medulla spinalisin ışınlama alanına girdiği radyoterapi uygulamalarından kaynaklanan iyatrojenik bir hastalıktır. İnsidensi total radyasyon dozu, fraksiyon başına doz ve radyasyona maruz kalan doku volümüne bağlıdır. Total dozu 6000 rad'ın altında kalan ve günde 200 rad'ı aşmayan uygulamalarda miyelopatiden sakınılabildiği gösterilmiştir. Sinir dokusunun radyasyona bağlı doğrudan hasarı ve omuriliği besleyen damarlardaki değişikliklerin miyelopatiden sorumlu olduğu ileri sürülmüştür.

Radyasyonun omurilik üzerine bilinen akut bir etkisi yoktur. Geç dönemde ortaya çıkan omurilik hasarları erken ve geç gecikmiş miyelopati olarak sınıflandırılabilir. *Erken gecikmiş radyasyon miyelopatisi* radyasyon uygulamasından haftalar sonra ortaya çıkar. Ekstremitelerde boyun fleksiyonuyla artan pareteziler ve *Lhermitte fenomeni* görülür. Medulla spinaliste demiyelinizasyon ve oligodendrositlerdeki azalmaya bağlı olarak geliştiği düşünülmektedir. *Geç gecikmiş radyasyon miyelopatisi* (**Şekil 16**) iki ayrı formda görülür. Progresif miyelopati şeklinde olanı radyasyon tedavisinden 12-15 ay sonra ortaya çıkar. Klinik tablo genellikle bir Brown-Sequard sendromu şeklinde başlar ve tam bir transvers miyelopatiye doğru yavaş progresyon gösterir. Patolojik incelemede omurilik gri ve beyaz maddesini tutan nekroz alanları görülür. Progresif alt motor nöron tipi zaaf ile giden form ise radyasyondan 3-14 ay sonra ortaya çıkar. Ön boynuz hücrelerindeki patolojik değişikliklere bağlıdır. Ekstremitelerde asimetrik atrofi, kuvvetsizlik ve fasikülasyonlarla seyredir. Radyasyon miyelopatilerinde başlıca ayırıcı tanı sorununu metastatik tümörler oluşturur. Ağrısız seyir radyasyon miyelopatisi tanısını kolaylaştırmakla birlikte uygun spinal görüntüleme yöntemlerine başvurulması gerekir. Geç gecikmiş radyasyon miyelopatisinin tedavisinde kortikosteroidler, warfarin, pentoksifilin ve E vitamininden, hiperbarik oksijen uygulamalarından yararlanan bazı hastalar bildirilmiş olmakla birlikte, nörolojik tablonun progresif seyrini etkilediği gösterilmiş bir tedavi yöntemi mevcut değildir.

Paraneoplastik miyelopatiler: Paraneoplastik nörolojik sendromlar, bir sistemik malin hastalığın seyri sırasında sinir dokusunda gösterilebilir bir tümör infiltrasyonu, metastaz ya da tümör dışı diğer nedenler olmaksızın ortaya çıkarlar. Bir çoğunda nöral dokuya karşı oluşturulmuş antikörler mevcuttur. Paraneoplastik miyelopatiler yalnız başlarına ya da ensefalomiyelit, serebellar dejenerasyon ve periferik nöropati gibi diğer paraneoplastik nörolojik sendromlarla birlikte olabilir. Bilinen sistemik tümörü olan hastalarda ya da bu tümör saptanmadan önce ortaya çıkabilirler. En sık görülen şekli nekrotizan bir miyelopatidir. Küçük hücreli akciğer kanseri, lenfoma veya lösemi ile birlikte olabilir. Klinik tablo Brown-Sequard sendromu şeklinde asimetrik başlayabilir, bilateral simetrik şekle dönüşerek arefleksik paraplejiye doğru

ilerler. Bazı olgularda anti-Hu antikoru gösterilebilir. Bu antikorun saptandığı ve bilinen kanseri olmayan hastalarda küçük hücreli akciğer kanserinin dikkatle araştırılması gerekir. Diğer bir paraneoplastik miyelopati formu başlıca lenfomalarla birlikte olur ve ön boynuz hücrelerinin dejenerasyonuna yol açar. Klinikte öncelikle bacakları tutan, alt motor nöron tipinde subakut seyirli ilerleyici kuvvetsizlik görülür.

MEDULLA SPİNALİSİ ETKİLEYEN HEREDOFAMİLYAL HASTALIKLAR

Bir çok genetik nörodejeneratif hastalığın belirti ve bulgularının bir kısmı medulla spinalisi oluşturan yapıların hasarına bağlıdır. Burada omurilik tutulmasının ön planda olduğu bir hastalık grubundan söz edilecektir.

Herediter spastik parapleji (HSP) (Familyal spastik parapleji, Strumpell-Lorrain sendromu): 1880'de Strumpell'in tanımladığı, daha sonra Lorrain tarafından etraflı şekilde tartışılmış olan bu sendromun prevalansı 2-10/100.000 olarak bildirilmiştir. Bacaklarda çok yavaş ilerleyen simetrik spastisite ve kuvvetsizlik, yürüme güçlüğü, artmış tendon refleksleri ve ekstensör taban derisi refleksinden oluşan bir klinik tablo söz konusudur. İdrar aciliyeti gibi sfinkter kusurları, alt ekstremitelerde distallerinde uyuşmalar ve bozulmuş vibrasyon duyusu gibi duyuş 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.

Kortikospinal traktuslar ve daha az oranda arka kordonlarda, bu traktusların distal kesimlerinde en belirgin olan aksonal dejenerasyon söz konusudur. HSP'nin genetik geçişi ileri derecede heterojendir. Dominant geçişli formlar resesiflere göre daha siktir.

Dominant geçişli komplike olmayan HSP nin en sık görülenleri kromozom 2p21-p22?? lokalizasyonundaki SPG4 lokusu (yaklaşık %45 olgu, *spastin* geni) ve 14q11-q21 lokalizasyonunda SPGA3 lokusu (yaklaşık %10 olgu, *atlastin* geni) ile ilişkilidir. Otozomal resesif HSPlerin yaklaşık yarısı 15q13-q15 üzerindeki SPG11 lokusu (Spataksin geni, spastik parapleji ve ince korpus kallozum) ile ilişkilidir (Bu konuda ayrıntılı bilgi için bakınız: Kaynak 9). Sık görülen formların bazılarına ilişkin genetik incelemeler gelişmiş laboratuvarlarda ticari olarak yapılabilmektedir.

HSP'nin doğal gidişini değiştirecek bilinen bir tedavi yoktur. Bununla birlikte klinik gidiş oldukça iyidir. Adölesanstan sonra başlayan olgularda genellikle yavaş bir

progresyon izlenirken erken çocuklukta başlayanlarda fark edilir bir progresyon görülmeyebilir. Komplike olmayan HSP'lerde üst ekstremitelerde ve bulber kaslarda kuvvetsizlik, konuşma ve yutma güçlüğü, kranyal sinir tutulmaları, kas atrofisi ve fasikülasyonlar, periferik nöropati bulguları görülmez. Böyle bulguların görüldüğü hastalarda diğer tanı olasılıklarını düşünmek gerekir.

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. Spinal kanalın yapısal olarak dar olması ve/veya ligamentum flavum hipertrofisi gibi faktörler de omurga kanalının daralmasına katkıda bulunur. Bu yapısal ve dejeneratif faktörlerin etkisi ile daralmış olan spinal kanalın içinde sıkışan omurilik, gündelik hayatın tekrarlayıcı boyun hareketleri sırasında kronik travmaya maruz kalır. Yüksekten düşme ve trafik kazası gibi majör travmalar omurilikteki zedelenmeyi akut olarak arttırarak servikal spondilolitik miyelopatiyi belirginleştirebilir ya da o güne kadar hasarlanmamış omurilikte patolojik süreci başlatabilir. Servikal spondilolitik 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. Ancak bu yakınma bazı olgularda çok geri plandadır ya da hastanın ileri yaşına bağlı olduğu kanısını uyandıracak şekilde çok süregen bir niteliktedir. Üst ekstremitelerdeki ağrı ve uyuşmalar, sinir köklerinin intervertebral foramenler çevresinde protrüzyona uğrayan disk ya da osteofitler tarafından basiya uğratılması ile ortaya çıkar. Genellikle unilateral ya da belirgin derecede asimetric olan bu yakınmalar boyundan omuza, skapula medialine ve kola vuran ağrılar şeklindedir. Hasta basiya uğrayan radiksin (en sık olarak C5, C6 veya C7) dermatomunda parestezilerden yakınır. Bu paresteziler özellikle el parmaklarında belirgindir ve hangi parmağa vurduğuna bakılarak tutulan radiks hakkında fikir edinilebilir (örneğin:

başparmağa vuran uyuşmalar ⇒ C6). Nörolojik muayenede hasara uğrayan sinir kökü veya köklerine uygun dermatomlarda duyu kusuru, bu radiklerin taşıdığı reflekslerin azalması veya kaybı ile ileri durumlarda uygun miyotomlarda kas kuvvetsizliği ve atrofi gözlenir.

Servikal spondilotik miyelopatide omurilik hasarı genellikle asimetric 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.

Servikal spondilotik miyelopatideki belli başlı tanı güçlüklerinden birisi, spondiloza bağlı çeşitli ağırlıktaki radyolojik değişikliklerin genel popülasyonda çok sık görülmesidir (50 yaşın üzerindeki kişilerde %80). Bu nedenle, spondiloza bağlı sinir dokusu hasarının varlığına karar verirken, hastada gerçekten nörolojik tutulmayı yansıtan belirti ve bulguların var olduğu görülmeli ve bu bulguların radyolojik yöntemlerle gösterilen spondilotik değişikliklerin ağırlık ve lokalizasyonu ile açıklanabildiği konusunda yeterli kanaate sahip olunmalıdır.

Servikal vertebra grafileri spondilozun kemik değişikliklerini ve intervertebral aralıklardaki daralmayı gösterebilir. Lateral grafler spinal kanalın yapısal genişliği hakkında bilgi verir. Kesin bir kural olmamakla birlikte sagittal çapın 12 mm.den dar olması miyelopati olasılığını arttıran yapısal dar spinal kanalın göstergesi olarak alınabilir. Spinal bilgisayarlı tomografi ile osteofit oluşumları ve disk protrüzyonları iyi bir şekilde görüntülenir. MR incelemesi bu bilgilere ek olarak omuriliğin çapı ve üzerindeki baskı etkisinin ağırlığı hakkında bilgi sağladığı gibi, bazen parenkim içindeki patolojik sinyal değişikliklerini gösterebilir. Parenkim içinde T2 ağırlıklı kesitlerde hiperintens, T1 ağırlıklı kesitlerde izo- ve bazen hipointens sinyal değişikliklerinin görülmesi spondilotik miyelopati tanısını çok kuvvetlendirir. Ancak bu değişikliklerin görülmemesi tanıyı reddetmez. Servikal spondilotik miyelopati düşünülen bir hastada olanak varsa incelemeye MR incelemesi ile başlamak iyi bir seçimdir (**Şekil 17 ve 18**).

Elektromiyografi servikal sinir kökü tutulmaları ile miyelopati sonucu gelişen spinal ön boynuz hasarının dağılımı, ağırlığı ve zamanı hakkında bilgi verir. Somatosensoryel uyandırılmış potansiyel incelemeleri (SEP) arka kordon hasarının gösterilmesi ve takibinde kullanılabilir. Motor uyandırılmış potansiyel incelemeleri (MEP) inen motor yollardaki iletim kusurunu servikal medulla spinalisin bir bölgesine lokalize ederek MR incelemesinde görülen bulguların klinik tablodan gerçekten sorumlu olup olmadığı konusunda karar verilmesine yardımcı olabilir (Bakınız: [Uyandırılmış Potansiyeller](#))

tarafından sıkıştırıldığı görülmektedir. Omurilik parenkimi içinde hiperintens sinyal değişikliği dikkati çekmektedir

Ayırıcı tanıda dikkate alınması gereken en önemli hastalıklardan biri *amiyotrofik lateral skleroz*dur (ALS, Bakınız: [Motor Nöron Hastalıkları](#)). Bu hastalıkta sıklıkla üst ekstremitelerde asimetrik zaaf ve atrofi, altta piramidal bulgular olması ayırıcı tanı sorunu yaratır. Servikal spondilolitik miyelopatinin duyuusal belirti ve bulgularının olması tanıya yardımcı olur. Ancak, bazı ALS olgularında az veya çok spondilolitik radyolojik değişikliklerin görülmesi ciddi bir güçlük nedenidir. Elektromiyografide yaygın spinal önboynuz hastalığının gösterilmesi ALS tanısı için en önemli laboratuvar bulgusudur. Servikal spondiloz ve disk hastalığı ile karıştırılan ve sık rastlanan bir başka hastalık ta *karpal tünel sendromu*dur. Tek ya da iki yanlı belirti verebilen bu sendromda ellerde uyuşma ve kol ağrıları olması tanı güçlüğü yaratabilir. Gereğinde elektromiyografi ile ayırıcı tanı sağlanır.

Servikal spondilolitik miyelopatide tedaviye klinik bulguların ağırlık ve seyri ile omurilik basısının şiddetine göre karar verilir. Çok yavaş progresyon gösteren veya uzun süreler stasyonere kalan, omurilik basısının bağıl olarak hafif olduğu kişilerde ve hareketi kısıtlı yaşlı hastalarda omurga mobilizasyonunu kısıtlayan boyun atelleri hastalığın progresyonunu yavaşlatmak için yeterli olabilir. Buna karşılık çok hareket ve seyahat eden genç hastalar, nörolojik tablonun hızlı seyrettiği olgular ve radyolojik omurilik basısının şiddetli olduğu olgularda cerrahi dekompresyon yapılması uygun olur. Çok seviyeli basısı olan olgularda posterior yaklaşımla laminektomi, bir ya da iki disk aralığındaki basılarda ise anterior yaklaşım tercih edilir. Cerrahi sonrasında hastaların önemli kısmında belirti ve bulgular geriler, bir bölümünde ise hastalık progresyonunun durması sağlanır.

ÜST EKSTREMİTE DİSTALİNİN JÜVENİL MÜSKÜLER ATROFİSİ (Hirayama Hastalığı)

K. Hirayama tarafından 1959'da tanımlanan bu hastalıkta elde ve önkolda yavaş ilerleyen, unilateral veya asimetrik şekilde bilateral kas kuvvetsizliği ve atrofi 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 gerilerdir. 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.

Motor n6ron hastalıklarının 7eşitli formlarında da 6st ekstremiteleri tutan ilerleyici alt motor n6ron hasarı bulguları g6r6ld6ğ6nden, bu iki tablonun ayırt edilmesi g6c6t6r. Bununla birlikte, Hirayama hastalığında alt motor n6ron tutulması bulguları bacaklara ve kranyal alana yayılmaz, piramidal bulgular g6r6lmez ve hastalığın ilerlemesi (s6rekli progresyon g6steren motor n6ron hastalıklarının aksine) birkaç yıl progresyon g6sterdikten sonra genellikle durur (5 yılda olguların %73'6nde). Motor n6ron hastalıklarında elektromiyografi ile yaygın 6n boynuz hasarı bulguları g6zlenirken, Hirayama hastalığında bu bulgular servikal segmentlere sınırlı kalır. Ayırıcı tanıda prognozu k6t6 olan dejeneratif 6nboynuz hastalığı bulunduėu i7in, 6st ekstremitede asimetrik kuvvetsizlik ve atrofi ile bař vuran gen7 olgularda bu iyi prognozlu hastalığın d6ř6n6lmesi 6nem tařımaktadır. Benzer daėılımda kas atrofileri yapan siringomiyeliler ise, tipik duyu kusurunun 6nde gelen bir bulgu olması ile ayırt edilir.

Hirayama hastalığının tedavisinde progresyonun 6nlenmesi i7in spinal dekompresyon operasyonu y6ntemleri tanımlanmıřtır. Bununla birlikte, olguların b6y6k kısmında progresyon spontan olarak durduėundan, n6rolojik tablonun ilerleyici olduėu d6nemde ařırı kol ve boyun hareketine neden olan egzersiz ve iřlerin engellenmesi, hareketi kısıtlayıcı boyunluklar verilmesi 7oėu olgu i7in yeterli g6r6nmektedir.