Nöroloji

Enes Başak

Bu kitabı tıp eğitimine katkıda bulunmak amacıyla bütün meslektaşlarıma armağan ediyorum.

Dualarınızda bulunmak dileğiyle…

Ceren'ime sevgilerimle…

Dr. Enes Başak

Hakkımda:

Adım Enes Başak. Konya Meram tıp fakültesi son sınıfta okuyorum. Tıp fakültesinde altı yıl boyunca aldığımız dersleri bir web sitesinde toplamak gibi bir düşüncem vardı her zaman. Tıpçı arkadaşlarıma, kardeşlerime bir nebze faydam olsun niyetiyle bu web sitesi fikrimi tamamlamak için çalışmaya başladım. Şuan için dönem 5′deki stajların notlarını yüklemek ile meşgulüm. Son güncellemelerle bu tıp sitemizde; dönem 4 notları, dönem 5′ten bazı notlar, muayene videoları, TUS soruları ve bazı tıp programları bulunmakta. İnşallah zamanla tüm notları yükleyeceğiz ve hemen her branşta arkadaşlarımıza faydalı olacak bu siteyi tamamlayabileceğiz. Facebook'ta bu sitemizin tanıtımını yapmak amacıyla açtığımız sayfaya; ***http://facebook.com/tipnotlari*** adlı link ile ulaşabilirsiniz. Sayfamızın tanıtımını yaparak, arkadaşlarınıza tavsiye ederek, öneri ve eleştiriler ileterek katkıda bulunmanız sizlerden almak istediğim en büyük yardım olur.

Yaklaşık 5 yıldır şiir ve öykü yazıyorum, ‘‘Sızıntı’’ ve ‘‘Lokman Hekim” gibi dergilerde yazılarımı yayınlamaktayım. Yayınlanmış ”Hasretin Kadar” isimli bir şiir kitabım var olup, bu kitabıma idefix.com, kitapdunyasi.com gibi sitelerden bakabilirsiniz. Şahsi web sitem ise***; www.enesbasak.wordpress.com*** olup bana buradan ulaşabilirsiniz.

Aynı zamanda, uluslararası literatür dergisi olan ”Journal of Pediatric Neurology” adlı dergide editörlük yapmaktayım; ***http://childscience.org/html/jpn/editor.html*** adlı link ile bu dergiye ulaşabilirsiniz. Bunların dışında; ”Medikal Akademi” isimli bir tıp şirketinde köşe yazarlığı yapmaktayım; ***http://www.medikalakademi.com.tr/uyeler/drenes.*** Köşe yazarlığı yapmakta olduğum bir diğer yer ise ”Haberci Medya” isimli bir haber sitesi olup; ***http://habercimedya.com*** adlı link ile bu siteye ulaşabilirsiniz.

Teşekkürlerimle,

Enes Başak, MD

Assistant Editor
Journal of Pediatric Neurology

Necmettin Erbakan University,

Meram Medical Faculty

Departments of Pediatrics

4208 Konya, Turkiye

E-mail: enesbasak42@hotmail.com

http://www.childscience.org

http://www.iospress.nl

İçindekiler: Sayfa Numarası

1 - Acil Nörolojik Durumlar **6**

2 - Baş Ağrıları **11**

3 - Bilinç Ve Koma **16**

4 - Demans Sendromları **18**

5 - Duyu Semiyolojisi **22**

6 - Epilepsi **24**

7 - Epizodik Bilinç Bozuklukları **28**

8 - Hareket Bozuklukları **36**

9 - Kranial Sinirler **38**

10 - Menenjial Karsinomatoz **45**

11 - Miyopatiler Ve Miyastenia Gravis **46**

12 - Multiple Skleroz (MS) **52**

13 - Omurilik Semiyolojisi Ve Hastalıkları **57**

14 - Periferik Nöropatiler **62**

15 - Piramidal Sistem **68**

16 - Refleksler Ve Tonus **70**

17 - Santral Sinir Sistemi Anatomisi **72**

18 - Santral Sinir Sistemi Enfeksiyonları **75**

19 - Serebellum **83**

20 - Serebrovasküler Hastalıklara Yaklaşım **84**

21 - Subaraknoid Kanama **91**

- Linkler **96**

- Enes Başak'tan bir yazı… **97**

Önsöz:

Değerli arkadaşlar;

Tıp eğitimi gerçekten uzun ve zorlu bir süreç. Bu süreci en iyi şekilde tamamlayarak mesleğimizi icra etmek hepimizin tek temennisi ve gayesi olmakla birlikte, iyi çalışma ortamlarına sahip olmak bunları gerçekleştirmek adına en önemli faktörlerden biridir. Birçoğumuz not yükünün fazlalığından ve pratik eğitimin yeterli olmadığından şikâyetçi oluruz. Belki de bunlar halledilebilirse bizler eğitimlerimizi daha rahat tamamlayabilecek ve daha iyi hekimler olarak yetişebileceğiz. Önemli olan ise bu amaçlarımıza cevap veren, en yüksek faydaları sunan bir ortama sahip olmaktır.

Bu gaye ile 8-9 ay kadar önce çalışmalarıma başladım. Sahip olduğum notları web ortamına koyarak insanların ulaşmasını sağlamaya çalıştım. Ancak notları slayt halinde koymaktan öte bütün notları tek tek word formatına çevirerek yükledim. Bazen 1 not için 3-4 saatimi verdiğim de oldu ancak her zaman amacım notları word halinde sunarak daha rahat okunabilmesini ve faydalanılabilmesini sağlamak oldu. Bu şekilde bir çalışmayla bütün ders notlarını yüklemek için uğraşlar verdim.

Pratik eğitimini desteklemek amacıyla da sistemik muayene videolarını youtube kanalıyla herkese sundum. Ayrıca önümüzdeki yıl okul hocalarımızla birlikte EKG, MR, BT, USG ve bazı sistemlere yaklaşımlarla ilgili eğitim videoları da hazırlayacağız. Şuan için ders notlarını yüklemeye devam ederek ve tabi yeni yeni projeler de hazırlayarak tıp eğitimine desteğimi sürdüreceğim. Bu projelerden bahsedecek olursak; internet imkânı her zaman bulunmayan kişiler için ders notlarımızın pdf kitaplarını hazırladım. Ayrıca e-book ve cep telefonları için program (jar, sis, android gibi) olarak da sunmak gibi bir gayem var.

Amacım; zamanla yeni faaliyetlerde de bulunarak bu sistemi devam ettirmek ve tıp eğitimine kendi şahsımca yapabileceğim en iyi katkıyı yapmak. Şuan tıp notları olarak google aramalarında 1. sırada olmak ve birçok meslektaşımdan teşekkür mesajları almak beni fazlasıyla mutlu eden ve bu çalışmalarıma devam etmeme elbette ki yeterli olan şeylerdir. İnşallah bu devam edecek ve koca tıp deryasına bir damla da ben sunabileceğim.

Teşekkürlerimle,

Enes Başak

1 - Acil Nörolojik Durumlar

Nörolojik muayene: Dikkat edilmelidir; herhangi bir bulguyu atlamamak için eksiksiz nörolojik muayene yapılmalıdır. Muayenede 5 bölüm de daima yer almalıdır; bilinç düzeyi/mental durum, kraniyal sinir muayenesi, motor sistem/duyu muayenesi, refleksler, serebellar sistem muayenesi.

Komalı hastaya yaklaşım: Medikal stabilizasyon; hava yolu açıklığının sağlanması, oksijenasyon, ventilasyon, hemodinamik kontrol, servikal stabilizasyon. Kör tedavi; tiamin 100mg IV, dekstroz %50 50cc IV, nalokson 0.4-2mg IV (tekrarlanabilir). ***Nörolojik hastaların belirlenmesi:*** anamnez, FM, laboratuvar sonuçları, kraniyal BT, MR, lomber ponksiyon, EEG. Hastada santral ya da periferik sinir sistemi etkilenmesi var mı bakılır.

Hayatı Tehdit Eden Tanıların Dışlanması/Tedavisi

- Intoksikasyonlar; gastrik lavaj, aktif kömür, spesifik tedaviler
- KİBAS; BT, mannitol
- Menenjit/Ansefalit; LP, kan kültürü, erken Ab/antiviral
- MI; EKG
- Hipotermi (<32.0 C), Hipertermi (>42.0 C)
- Hipertansif Ansefalopati; erken antihipertansif ted
- Status Epilepticus; antiepileptik
- Akut İnme; trombolitik tedavi
- Metabolik Ansefalopati; uygun tedavi
  - Hipo/Hiperglisemi
  - Hipo/hipertiroidizm
  - Hipo/hipernatremi
  - Hepatik ansefalopati

Etkilenme SSS'nin hangi bölümünde: Yapısal hasarlar; fokal nörolojik bulgu, fokal lezyon, infarkt, hematom, tümör. Yapısal olmayan hasarlar; fokal nörolojik bulgu yok, ana tablo bilinç değişikliğidir. Yaygın bozukluklar, fokal lezyon yok; metabolik koma, intoksikasyon, hipoksik ansefalopati, HT ansefalopati.

Glasgow koma skalası: GMK (Gözler-Motor-Konuşma); en iyi toplam puan 15, en kötü 3 puan. GKS < 8 = entübe edilmelidir. ***Göz açma yanıtı:*** 4 = spontan açık, 3 = sesli uyarana açılıyor, 2 = ağrıya açılıyor, 1 = hiçbirine yanıt yok. ***Verbal yanıt:*** 5 = oryante, sözel iletişim kuruyor. 4 = konfüzyonda, sözel iletişim kuruyor. 3 = uygun sözcüklerle iletişim yok, 2 = anlaşılmaz sesler, 1= yanıt yok. ***Motor yanıt:*** 6 = emirleri yerine getirir, 5 = ağrılı uyaranı lokalize eder, 4 = ağrılı uyarandan uzaklaşma cevabı var, 3 = dekortike (ağrılı uyaranla fleksiyon), 2 = deserebre (ağrılı uyaranla ekstansiyon), 1 = yanıt yok.

İnme/Transient iskemik atak (TİA) sendromları:

Serebral kan akımı anatomisi: ***Ön dolaşım:*** karotisler aracılığıyla serebral kan akımının % 80'ini sağlar. Frontoparietal loblar, anterior temporal loblar, optik sinir ve retina buradan beslenir. ***Arka dolaşım:*** vertebrobaziler arterler aracılığıyla serebral kan akımının %20'sini sağlar. Talamus, beyin sapı, oksipital korteks ve serebellum, üst spinal kord, işitme ve vestibuler fonksiyonlar buradan beslenir. ***Willis poligonu:*** anterior ve posterior dolaşımlar arasında bağlantı sağlar.

İnme/TIA patofizyolojisi: İskemik inme; trombotik, embolik (aterotromboembolik, kardiyoembolik), hemodinamik. Serebral trombüs kaynağı; ateroskleroz (1. neden), infektif arteritis, vaskülitis, hiperkoagülasyon durumları (karotis veya vertebral arter diseksiyonu). Serebral emboli kaynağı; kalpte mural trombüs (1. neden), aortada plak, endocarditis, hava/yağ embolisi.

İnme tipi (2/3 kuralı): Tüm inmelerin 2/3'ü iskemik; bunların 2/3'ü trombotik, en sık trombotik iskemik inmeler görülür. İnme insidansında en büyük risk faktörleri; geçirilmiş TIA (30 % 5 yıl içinde inme geçirecektir), HT, ateroskleroz, DM, hiperlipidemi, sigara.

İskemik inme sendromları: Trombotik inme; genellikle yavaş, progresif başlangıçlıdır, semptomlar uyandıktan kısa süre sonra başlar ve progresyon gösterir. Embolik inme; genellikle ani başlangıç ve

başlangıçta maksimum defisit, zamanla emboli lizise uğrayarak düzelme gözlenir. Hemodinamik inme; sistemik hipoperfüzyona bağlı ara bölge infarktları şeklindedir.

İnmeli olguda acil görüntüleme: İskemik inme hemorajik inmeden ayrılmalıdır. Hemorajik transformasyon; çok erken ortaya çıkabilir. İnmeli her olguda önce BT çekilmelidir. MR akut dönemde iskemi-hemoraji ayrımını yapamaz. Laküner ve arka fossaya ait inmelerde MR daha hassastır. Klinik kesin inmeye rağmen MR normal olabilir. Difüzyon ağırlıklı MR erken dönemde iskemiyi gösterir.

TİA: Tanım; <24 saat sürede tamamen düzelen geçici nörolojik fonksiyon kaybıdır. ***Klinik:*** Karotis TİA; kontrlateral kol/bacak parezi, hipoestezi, afazi/dizartri, homonim hemianopsi, ipsilateral amarozis fugaks. Vertebrobaziler-TİA; tek veya iki yanlı motor/duysal belirtiler, hemianopsi, ataksi, dizartri, disfaji, vertigo, diplopi. ***Neden önemli:*** hastalar inme geçirme açısından risk altındadır, özellikle de; >50 yaş, HT, DM, igara, bir ay öncesinde TIA geçirilmiş olması, geçirilmiş SVO olması (acil yatış).—-BT veya MR çekilmelidir. ASA; 165-325 mg po verilmelidir. Heparin; sadece kardiyak aritmi varsa verilmelidir, öncesinde mutlaka BT çekilmelidir.

İskemik inme sendromları: ***Orta serebral arter (MCA) oklüzyonu:*** 1. sıklıktadır (2/3'ü). Kontrlateral hemiplej, hemihipoestezi, homonim hemianopi görülür. Tutulum; üst ekstremite >> alt ekstremite. Afazi (dominant hemisfer) görülebilir. ***Anterior serebral arter (ACA) oklüzyonu:*** kontrlateral bacak ve kolda parezi görülür. Tutulum; alt ekstremite >> üst ekstremite. Frontal lob tutuluşu bulguları (inkontinans, emme ve yakalama refleksi) görülebilir. ***Posterior serebral arter (PCA) oklüzyonu:*** ipsilateral CN III parezisi, görme kaybı, kontrlateral hemiparezi, hemihipoestezi, bellek bozukluğu görülür. ***Vertebrobaziler arter (VBA) oklüzyonu:*** Beyin sapı, talamus, serebellum, oksipital korteks tutuluşu bulguları vardır; vertigo, bulantı, kusma, bilinç kaybı, görme kaybı, dizartri, disfoni, disfaji, ataksi, yüzde duyu kusuru, kontrlateral güçsüzlük, ağrı-ısı duyusu kaybı.

İskemik inme tedavisi: ***ABC kuralı:*** **A**irway; havayolunu aç, aspirasyonu önle, oral verme. **B**reathing; O2 ver, oksijen saturasyonu >%95 olmalı. **C**irculation; kan basıncı kontrolü, sıvı, antiaritmik, inotrop ajan. ***Penumbra korunmalı:*** CPP >70mmHg (CPP = MAP - ICP) (ICP monitorize ise) olmalı. Ateş varsa tedavi edilir (hafif hipotermi yararlı); asetaminofen verilir. Oksijenasyon (SaO2 >%95) sağlanmalı. Yatak başı 30˚ yüksek (beyin ödemi açısından) tutulmalı. İlk 48 saat içinde ASA 300 mg başlanmalıdır. ***Hipotansiyon engellenmelidir:*** yüksek kan basıncı penumbraya yeterli kan akımı sağlanması için gereklidir. Hasta trombolitik tedavi adayı değilse kan basıncı >220/120 mmHg çıkmadıkça agresif tedavi girişimi gereksizdir. Genel olarak >180mmHg SKB tedavi gerektirir. Günde %10-25 den fazla tansiyon düşürülmemelidir. Vasküler stenozu olan olgularda kan basıncının hızlı düşürülmesi hemodinamik infarkta yol açabilir. ***Dehidratasyon engellenmelidir:*** hipotansiyon, kan viskozitesinde artış ve venöz tromboemboli riski artar. Volüm durumunu değerlendirerek IV kristaloidler ile normale döndürülmelidir. Tek başına hipoozmolar solüsyonlar kullanılmaz (dekstroz gibi). ***Hiperglisemi engellenmelidir:*** beyin ödemine neden olabilir. Kan beyin bariyerini etkileyebilir. İnfarktın hemorajik dönüşüm riskini arttırabilir. Klinik progresyona neden olabilir; progresif inme >> >200mg/dl ise tedavi edilmelidir. ***Beyin ödemini engellenmelidir:*** Osmoterapi: 1-Mannitol; %20, 0.25-2g/kg, 4-6 saat aralarla, 15-20 dk hızlı infüzyon yapılmalıdır, 15 dk'da etki başlar. 2-Furosemid-Lasix; ampül IV 20-40 mg verilmelidir. Hiperventilasyon; önerilmiyor. Dekompresif cerrahi yapılabilir. ***Nöbet varsa:*** nöbet metabolik gereksinimleri arttırarak doku hasarını arttırır. En sık fenitoin, fosfenitoin verilir. Lorazepam, klonazepam, fenobarbital verilebilir. Profilaksi önerilmez.

İskemik penumbra: iskemik penumbra >> kurtarılacak dokudur. İnfarkt alanını çevreleyen elektriksel olarak sessiz ancak yaşamını sürdürmekte olan bölgedir. Tedavide hedef alandır. Kollaterallerden beslenmeyi sürdürür. Zamanında reperfüzyon sağlanırsa kurtarılabilir. Zaman = beyin. Zaman kaybı >> beyin dokusu kaybı.

Hangi hastalarda trombolitik tedavi verilmelidir: İlk 3 (4.5) saat içinde gelen hasta, yaş 18-80, klinik olarak anlamlı nörolojik defisitle beraber olan iskemik inme.

BT'de erken iskemik inme bulguları: Akut hipodansite, gri-beyaz cevher ayrımının kaybolması, insuler şerit bulgusu, sulkusların silinmesi, kitle etkisi, hiperdens MCA bulgusu.

Trombolitik tedavi: Semptomların başlangıcından itibaren ilk 4.5 saat içinde gelen hastaya bu tedavi verilir. rTPA-Actilyse flk 50 mg, 0.9mg/kg total doz >> max 90mg verilebilir. %10'u bolus, geri kalanı 1 saat içinde infüze edilir. 2 saat boyunca 15 dk.'da bir nörolojik muayene yapılır. İlk 24 saatte antiagregan veya antikoagülan verilmez.

rt-PA şu durumlarda verilmez: Son 3 ayda inme-kafa travması, son 14 günde major cerrahi, kraniyal hemoraji öyküsü, SB >185, DB >110 mmHg, hızla düzelen/minör semptomatoloji, SAK düşündüren semptomlar, AKŞ <50, >400mg/dl, son 3 hafta içinde GIS/üriner hemoraji, son 7 günde kompresyon uygulanamayacak bir bölgeye arteriyel kateterizasyon, nöbetle başlayan inme, 48 saat içinde heparin kullanımı, PT >15, INR >1.4, trombosit <100 000 olması durumlarında rt-PA verilmez.

Hemorajik inme nedenleri: ***1-İntraserebral hemoraji:*** Primer (hipertansif). Sekonder; AVM, amiloid anjiyopati, venöz sinüs trombozu, vaskülit, diseksiyon, travma, antikoagülan, antiagregan, infarkt içine kanama. ***2-Subaraknoid hemoraji. 3-Subdural hemoraji.***

İntraserebral hemoraji: En sık hipertansif intraserebral hemorajidir. Penetran arterlerde lipohiyalinozis, mikroanevrizma oluşumu (Charcot-Bouchard anevrizmaları) görülebilir. Küçük damarların rüptürü ile parankim içine kanama olabilir; putaminokapsüler, ak madde (lober), talamik, serebellum, geniş bazal gg, nücleus caudatus, beyin sapı.

İntraserebral hemoraji tedavi: ABC stabilizasyonu yapılır. Hipertansiyon kontrol altına alınır. 5 dk ara ile 2 ölçümde >230/140mm ise nitoprussid verilir. 20 dk ara ile 2 ölçümde SKB 180-230, DKB 105-140 ise; labetalol, esmolol, enalapril verilir. <180/105 ise antihipertansif verilmez. Antiödem; mannitol verilir. Koagülasyon bozukluğu kontrol altına alınır. Cerrahi dekompresyon yapılır. Anevrizma - AVM varlığında; cerrahi girişim yapılır.

Subaraknoid hemoraji: 35-65 yaşlarında en sıktır. Genellikle anevrizma rüptürü sonucu görülür. Klinik; ani başlangıçlıdır, baş ağrısı, ense sertliği, fotofobi, kusma, retinal hemoraji görülür. Tanı; CT + lomber ponksiyon yapılır. CT sadece ilk 24 saatte 92% duyarlı, >24 saat duyarlılığını kaybetmeye başlar. BT negatifse 12 saat sonra tekrarlanır, yine negatifse lomber ponksiyon yapılır. BT'de SAK görülüyorsa lomber ponksiyon gereksizdir. 72 saat sonra lomber ponksiyon olmadan karar verilmez, BT güvenilmez.

SAK - Tedavi: ABC stabilizasyonu yapılır. Mutlak yatak istirahati, sedasyon, laksatif verilir. KİBAS varsa; mannitol, furosemid verilir. Kan basıncı; intraserebral hemorajideki gibi davranılınır. Nimodipin 96 saat içinde başlanır, 6×60 mg 3 hafta verilir. Ağrı varsa; fentanyl infüzyonu, oral parasetamol, kodein verilir. Kusma varsa; prometazin verilir. Nöbet varsa; fenitoin, fosfenitoin verilir, profilaktik olarak verilmez.

Status epileptikus (SE): Tanım; 5 dakikadan uzun süren klinik/EEG'ik nöbet aktivitesi veya arada bilincin tam olarak açılmadığı iki nöbet olmasıdır. Nöron hasarı oluşur.

Status epilepticus - Tedavi: ABC stabilizasyonu yapılır. Damar yolu açılır, O2 verilir, kardiyak monitorizasyon yapılır. ***Potansiyel nedenler:*** epilepsi, akut semptomatik nedenler (ilk haftada), uzak semptomatik nedenler (ilk haftadan sonra). ***Akut semptomatik nedenler:*** inme, venöz sinüs trombozu, düşük antiepileptik kan düzeyi, ilaç (kokain, INH, aminofilin), alkol, CO, kurşun, organofosfat, hipoksi, metabolik (hipoglisemi, üremi, elektrolit imbalansı), SSS enfeksiyonu, eklampsi, travma, tümör. ***Uzak semptomatik nedenler:*** inme, kafa travması, SSS enfeksiyon sekeli, toksik-metabolik ansefalopati sekeli, progresif nörolojik hastalık (yavaş virüs, dejeneratif hastalıklar, doğumsal metabolik bozukluklar), gelişimsel beyin malformasyonu.

EKG'de aritmi görülebilir. Glukoz, üre, kreatinin, elektrolitler, bikarbonat, Mg, Ca, KC fonksiyonları, CK, hemogram, arteriyel kan gazları bakılmalıdır. Antikonvülsan kan düzeyleri önemlidir. IV 0.9 NaCl verilir. Hipoglisemi şüphesi varsa; %50 dekstroz 50 ml verilir. Alkolizm, nutrisyonel yetmezlikte tiamin 250 mg verilir.

Status epilepticus - Tedavi (devam): ***Birinci sıra tedavi:*** Diazepam; 0.1 mg/kg IV, max 2 mg/dk. Lorazepam; 0.2 mg/kg IV, max 5 mg/dk. ***İkinci sıra tedavi:*** Fenitoin; 20 mg/kg IV, max 50 mg/dk. Fosfenitoin; 20 mg/kg IV, max 150 mg/dk. ***Üçüncü sıra tedavi (refrakter SE):*** Fenobarbital; 10-20 mg/kg IV, max 100 mg/dk. Valproat; 20-25 mg/kg IV, max 3 mg/kg/dk. Midazolam; 0.2 mg/kg IV, 5 dk'da bir tekrar max 2 mg/kg. Propofol; 1 mg/kg IV, 5 dk'da bir 1-2 mg/kg, max 10 mg/kg. Tiyopental; ilk bolus 100-200 mg, 2-3 dk'da bir 50 mg bolus. Pentobarbital; 5 mg/kg bolus, 5 dk'da bir tekrarla.

SSS enfeksiyonları:

SSS enfeksiyonu belirtileri: Şu 5 bulgu genellikle her zaman vardır; ateş, baş ağrısı ve bulantı-kusma, ense sertliği ve meninks iritasyon bulguları, bilinç bozukluğu, fokal nörolojik bulgu - epileptik nöbet. Yaşlı ve çocuklarda tek bulgu bilinç değişikliği olabilir.

Menenjit: Temel tetkik lomber ponksiyon (LP). Şunlarda LP yapılmaz, önce görüntüleme yapılmalıdır; papil ödemi, nöbet, fokal bulgu, uyanıklık kusuru. Görüntüleme gecikecekse önce ampirik tedavi başlanır.

Akut bakteriyel menenjitte ampirik tedavi: ***18y-50 yaş:*** seftriakson 2×2 g veya sefotaksim 4×2 g; gerekirse vankomisin 2×1-2 g verilir. ***>50 yaş:*** seftriakson 2x2g veya sefotaksim 4x2g + ampisilin 6×2-4g verilir. Mannitol, deksametazon verilebilir.

Ansefalit: Genç/yaşlı/immünsuprese hastada ateş + bilinç değişikliği varsa mutlaka düşünülmelidir. Sık etyolojiler - Viral; herpes zoster, varicella zoster, batı nil virüsü. Tanım; beyin parankiminin enfeksiyonudur, virülan bir suş ya da imünsupresyon sözkonusu değilse genellikle kendini sınırlar. Tedavi edilebilir formlar; HSV, varicella zoster.

Tedavi - Ansefalit: ABC stabilizasyonu yapılır. Acil MR çekilir; MR'da bir veya iki temporal lobda hiperintensite görülür. LP; PCR'a gönderilir, klinik HSV kuşkusu varsa tanının doğrulanması beklenmez. Asiklovir; 10 mg/kg 8 saatte bir IV veriliri, steroidlerin etkinliği gösterilememiştir. Yüksek mortalite ve morbidite vardır, asiklovire rağmen mortalite %25.

Menenjit

Lomber Ponksiyon

Test	Normal	Bakteriyel	Viral
Basınç	<170	>300	200
Protein	<50	>200	<200
Glukoz	>40	<40	>40
BK	<5	>1000	<1000
Hücre	Monos	>50% PMN's	Monos
Gram	Neg	Poz	Neg

Akut miyelopati - Akut disk protrüzyonu: Cauda equina sendromudur. Akut disk protrüzyonu en sık lomber bölgede olur. %90'ı L4-L5 veya L5-S1 düzeyinde görülür. Tekal keseye santral kompresyon olmasına; akut cauda equına sendromu denir.

Cauda equina sendromu: Alt ekstremitelerde asimetrik motor kayıp vardır. Şiddetli radiküler ağrı, asimetrik duyu kusuru, tutulan köklerle uyumlu refleks kaybı, inkontinans (bazen), plantar yanıtlar fleksör ya da ilgisiz olarak vardır.

Conus medullaris sendromu: Bilateral ve simetrik alt ekstremitede motor kayıp (en distalde) vardır. Radiküler ağrı yoktur, bilateral binici yaması hipoestezi, anal refleks kaybı, inkontinans (sık), plantar cevaplar ekstansör olarak vardır. Bacaklara giden motor lifler conusun üzerinde ayrılmış olduğu için conus medullaris sendromunda genellikle ekstremiteleri ilgilendiren bir felç ortaya çıkmaz.

Tedavide acil cerrahi dekompresyon yapılır.

Guillain-Barre sendromu: Akut flask paralizinin en sık nedenidir. Progresif asandan güçsüzlük + kraniyal nöropati vardır. Arefleksi, minimal duyusal tutuluş (radiküler ağrı sık) vardır. 4 haftaya kadar progresyon (1-4 hafta öncesinde infeksiyon/immünizasyon) sürer.—-Miller Fisher varyantı; minimal güçsüzlük, ataksi, arefleksi, oftalmopleji.

Guillain-Barre sendromu - Tedavi: Plazmaferez; total 250 ml/kg, günaşırı 5 kez yapılır. IVIG; 0.4 mg/kg, 5 gün verilir. Semptomatikse tedavi verilir; hareketsizlik, otonom sinir sistemi tutuluşu, solunum kasları ve bulber kas tutuluşu (%10-30 mekanik ventilasyon gereksinimi) varsa eğer >> 1-Entübasyon; FVC <15ml/kg pO2 <70mmHg. 2-Trakeostomi; 10 günden uzun entübasyonda yapılır.

Myastenia gravis (MG): En sık görülen nöromüsküler kavşak hastalığıdır. Ekstraoküler kaslardaki güçsüzlük giderek mimik, çiğneme ve yutma kasları ile ekstremite ve solunum kaslarına ilerler. Güçsüzlük yorulmakla artar, istirahatle düzelir. Pitoz, diplopi, bulanık görme en sık görülen bulgulardır. Pupil tutulmaz.

Miyastenik kriz: MG'de bulber ve solunum kasları tutuluşu ile zaman zaman solunum yetmezliği ortaya çıkar. ACH yetersizliği görülür. En sık yetersiz tedavi, enfeksiyon ve nöromüsküler kavşağı etkileyen ilaç kullanımıyla görülür.

Kolinerjik kriz: Antikolinesteraz dozu yüksektir. Miyastenik krizden her zaman ayrılamaz. Muskarinik yan etkiler varsa miyastenik krizden ayırır; miyozis, fasikülasyon, hipersalivasyon, lakrimasyon, diyare, kusma, karın ağrısı.

Solunum yetmezliği olan MG hastası derhal yoğun bakım ünitesine alınmalıdır. Acil entübasyon yapılmalıdır; kan gazı değişiklikleri, solunum/kardiyak arrest bulguları, aspirasyon, bilinç bozuklukları, şok, aritmi değerlendirilmelidir. Kardiyak monitorizasyon; miyastenik krizde %14 kardiyak aritmi görülür. Entübe hastada antikolinesterazlar kesilir, sekresyonları arttırır. Bulber disfonksiyon varsa NG takılır. Ventilatörden ayrılma aşamasında antikolinesterazlar önceki dozun %50'si ile başlanır. Plazmaferez yapılır; 1 ve 2. günlerde 2 seans, 4,6 ve 8. günlerde 3 seans olmak üzere toplam 5 seans yapılır. IVIG 0.4mg/kg/gün 5 gün verilir.

2 - Baş Ağrıları (BA)

BA sistemik ya da serebral birçok hastalığın semptomu olarak ortaya çıkabilir.

BA'na yol açan mekanizmalar: ağrıya duyarlı oluşumların itilmesi, çekilmesi, yer değiştirmesi, intrakraniyal arterlerin dilatasyonu, ağrıya duyarlı oluşumların inflamasyonu, BOS dolanım yollarının tıkanması ve ventrikül içi basıncın artması, primer santral ağrı (ağrının santrale iletimini düzenleyen sistemlerde bozukluk).

Kafadaki ağrıya duyarlı oluşumlar: ***İntrakraniyal:*** anterior fossa durası, tentorium cerebelli, duradaki arter ve venler, venöz sinüsler, bunlara dökülen venler, büyük arterlerin proksimali (öz. Willis poligonu), 5,9,10. KS'ler, 1,2,3. servikal sinirler. ***Ekstrakraniyal:*** baş, boyun ve yüzde yer alan arter, kas ve fasiya, dişler, nazal septum, paranazal sinüslerin mukozası, orta ve iç kulak yapıları, orbita yapıları.

Ağrıya duyarlı olmayan oluşumlar: Serebral ve serebellar hemisferlerin konveksitesini örten dura, orta fossa durasının büyük bölümü, falks serebri, piamater ve araknoidin büyük bölümü, ventrikülleri örten epandim, koroid pleksus, beyin parankimi.

Baş ağrısı ile gelen hastaya neler sorulmalı: Zamansal profil; başlangıç yaşı, maksimuma ulaşma zamanı, sıklığı, gün içinde ortaya çıkış zamanı. Ağrı özellikleri; lokalizasyon, ağrı şekli, ağrı şiddeti. Eşlik eden semptom ve bulgular; ağrıdan önce, ağrı sırasında ve sonrasındaki bulgular. ***Ortaya çıkarıcı/kolaylaştırıcı faktörler:*** travma, tıbbi nedenler (gebelik, obesite, feokromasitoma, HIV-kriptokok enfeksiyonu, metastaz), tetikleyiciler (menstrüasyon, gürültü, sıcak, alkol, stres), fiziksel aktivite, postür, farmakolojik (aşırı ilaç kullanımı BA, oral kontraseptif).—Yatıştırıcı faktörler; farmakolojik, non-farmakolojik. Gelişim süreci ve verilen tedaviler sorgulanır. Psikososyal öykü; madde kullanımı, meslek ve kişisel yaşam, psikolojik özellikler, uyku düzeni, BA'ndan etkilenme derecesi, aile öyküsü sorgulanır.

Öykü ve fizik/nörolojik muayene: BA primer mi, sekonder mi ona bakılır. Acil bir duruma mı bağlı sorgulanır. Bu bir primer BA ise sadece atak tedavisi veya beraberinde profilaktik tedavi yeterli mi araştırılır.

Sınıflama: ***1***-Primer ya da idiyopatik BA'larıdır. Primer hastalık baş ağrısının kendisidir. Zeminde organik bir lezyon bulunmaz. BA tedavi edilir. ***2***-Sekonder ya da semptomatik BA'larıdır. BA altta yatan bir başka hastalığın semptomudur. Altta yatan hastalık tedavi edilir.

Sınıflama (devamı): 1-Migren. 2-Gerilim tipi BA. 3-Küme BA ve diğer trigeminal otonom BA'ları. 4- Diğer birincil BA'ları. 5-Baş ve/veya boyun travmasına bağlanan BA. 6-Kraniyal ya da servikal damarsal bozukluklara bağlanan BA. 7-Damarsal olmayan kafa içi bozukluklara bağlı BA. 8-Madde kullanımı ve bırakılması ile ilişkili BA. 9-Enfeksiyona bağlı BA. 10-Homeostaz bozukluğuna bağlı BA. 11-Kafatası, boyun, gözler, kulaklar, burun, sinüsler, dişler, ağız veya diğer yüz ve kafa yapılarına bağlanan BA veya yüz ağrısı. 12-Psikiyatrik hastalıklara bağlanan BA. 13-Kraniyal nevraljiler ve yüz ağrılarının santral nedenleri. 14-Diğer nedenler.

Sekonder BA telkin eden özellikler: İlk veya en kötü baş ağrısıdır, atakların sıklığında, şiddetinde veya klinik özelliklerinde değişiklik olması, ilerleyici veya yeni ortaya çıkan günlük sürekli BA olmasıdır. Yeni başlayan BA olması; kanserli veya HIV enfeksiyonu olduğu bilinen hastalarda, 50 yaş üzeri hastalarda, kafa travmasını takiben. Egzersiz, öksürük, valsalva ile birlikte ortaya çıkan baş ağrıları, belirli bir paterne uymayan BA olması. Şu durumlarda görüntüleme yapılmalıdır; papil ödem, kognitif bozukluk veya kişilik değişikliğinin eşlik ettiği BA, tedaviye yanıt vermeyen BA, fokal nörolojik bulgu/semptomlar olmaası. Sekonder BA'larının kendine özgü ağrı tipi yoktur ve her tür primer BA'nı taklit edebilir.

Akut baş ağrısı nedenleri: Primer; primer gökgürültüsü BA, coitus BA, egzersiz BA, öksürük BA. Sekonder; SAK, venöz sinüs trombozu, arter diseksiyonu, hipofiz apopleksisi, akut hidrosefali, meningoansefalit, hipertansif kriz, spontan intrakraniyal hipotansiyon.

Primer/idiyopatik BA'ları: 1-Migren. 2-Gerilim tipi BA. 3-Küme BA ve diğer trigeminal otonom BA'ları. 4-Diğer birincil BA'ları.

Migren:

Epidemiyoloji: Yaşam boyu prevalans %10-12. %1 kronik migren (>15 gün/ay). Kadın/erkek = 2.5/1, çocuklarda = 1/1. Tedavisiz süre; ortalama 24 saat. %10-30 auralı migren görülür. %30'u tedavi alıyor.

Sınıflama: ***1-***Aurasız migren. ***2-***Auralı migren; tipik auralı migren baş ağrısı, tipik auralı migrenöz olmayan baş ağrısı, BA'sız tipik aura, familyal hemiplejik migren, sporadik hemiplejik migren, baziler migren. ***3-*** Migren öncülü olan çocukluk çağı periyodik sendromları; siklik kusmalar, abdominal migren, çocukluk çağı BPV. ***4-***Retinal migren. ***5-***Migren komplikasyonları; kronik migren, status migrenosus, infarkt olmaksızın ısrar eden aura, migrenöz infarkt, migrenin tetiklediği nöbet. ***6-***Olası migren.

Aura: Çoğunlukla BA'dan hemen önce ortaya çıkan ve fokal serebral ve/veya beyin sapı disfonksiyonu gösteren reverzibl belirtilere aura denir. En sık görülen aura vizüel auradır, ikinci sıklıkta somatosensoriyel aura görülür.

Aurasız migren: Tipik BA; ünilateral, şiddetli, zonklayıcı, fiziksel aktiviteyle şiddeti artar. Eşlikçi belirtiler; fotofobi ve fonofobi, bulantı veya kusma. ***Auralı migren:*** vizüel, duysal, motor, konuşma bozukluğu, migren BA'dan önce olur. Aura semptomları; 5 dk'dan uzun, 1 saatten kısa sürer.

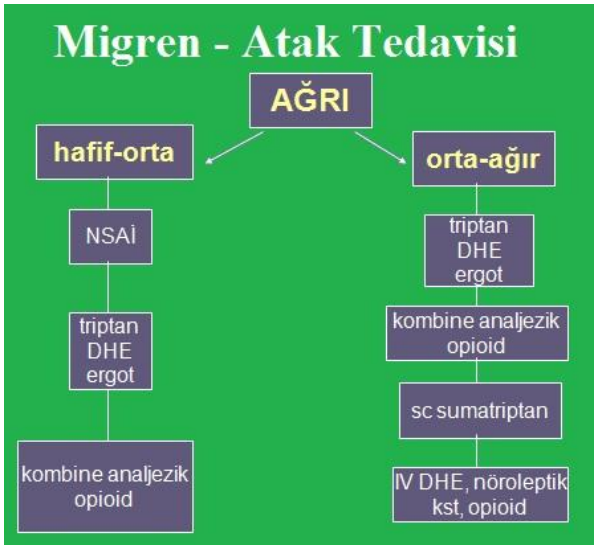
Patofizyoloji: Genetik yatkınlık, hormonal değişiklikler, beyin sapı nükleuslarının tetikleyici faktörler tarafından aktive edilmesi, intrakraniyal damarlarda nörovasküler inflamasyon, antinoziseptif sistemde yetersizlik, auraya neden olan yayılan depresyon önemlidir. Desandan ağrı kontrol sistemi; serotonin, NA, endojen opioidler. Aataklar arasında beyinde genetik olarak belirlenmiş bazı bozukluklar; hipomagnezemi, eksitatör aminoasitlerde artış (glutamat, aspartat), kraniyal damarların reaktivitesinde artış/azalma. Bu bozukluklara bağlı olarak ağrılı uyaranlara duyarlılık artar. Aurasız migrende atakta arteriyel PCO2 değişimlerine yanıt azalmış, interiktalde hiperkapniye aşırı yanıtlılık. Bir başka çalışmada auralı migrende interiktalde hipokapniye aşırı reaktivite var. %100 02'ye eksajere yanıt. Korteks, talamus ve hipotalamustan gelen impulslar beyin sapında yer alan iki nükleusu uyararak migren atağını başlatırlar; locus ceruleus, dorsal raphe nükleusu. Bunlara migren jeneratörleri denir. Beyin sapı nükleuslarındaki anormal aktivite yayılan depresyonu başlatır, yayılan depresyon oligemi yaparak "aura" belirtilerini ortaya çıkarır, yayılan depresyon trigeminal sistemi uyarır, sonuçta ağrı oluşur. Trigeminovasküler sistemin uyarımı vazoaktif peptidlerin salınımına yol açar; CGRP, subtans P, nörokinin A, vazoaktif intestinal peptid. Nörojenik inflamasyon oluşur; vazodilatasyon, plazma ekstravazasyonu.

Sintilasyonlu skotom ve aura oluşur.

Tetikleyici faktörler: stres, açlık, menstruasyon, az veya fazla uyku, kokular, alkol, hava değişiklikleri, peynir, nitratlı besinler, yüksek rakım, sigara dumanı, parlak ışık.

Auralı migren: Aura sırasında; vazokonstriksiyon, hipoperfüzyon oluşur. Baş ağrısı sırasında; vazodilatasyon, hiperperfüzyon oluşur. Ancak; aura vazokonstriksiyon ve hipoperfüzyon sonucu oluşmaz, auranın nedeni yayılan depresyondur. Vazokonstriksiyon ve hipoperfüzyon yayılan depresyonun sonuçlarıdır. Auralı migren iskemik inme için risk faktörüdür. Auralı migreni olan hastalar; sigara içmemeli, oral kontraseptif kullanmamalı.

Migren - Atak tedavisi: ***Nonspesifik:*** basit analjezikler, kombine analjezikler, NSAİ'lar. ***Spesifik:*** ergotamin, dihidroergotamin (non selektif 5-HT agonisti), triptanlar (selektif 5-HT agonisti).———-Ergot türevleri ve triptanların kontrendike olduğu durumlar; gebelik, HT, KC hastalıkları, böbrek hastalıkları, kalp damar hastalıkları, beyin damar hastalıkları, periferik damar hastalıkları.——Şiddetli bulantı veya kusma varsa antiemetik verilir; domperidon (SSS yan etkisi yok), metoklopramid. Parenteral tedavi, supozituvar, nazal sprey verilebilir. Akut tedavi haftada 2-3 günle sınırlı tutulmalıdır.



Profilaksi ne zaman yapılmalı: Atak sayısı ayda 2-4'den fazla ise, aylık atak sayısı az olsa da süresi uzunsa (örn, birkaç gün), hastanın sosyal - mesleki koşullarına göre profilaksi verilebilir. Kişiye göre değerlendirilme yapılmalıdır. ***Profilaksi:*** Beta blokerler; propranolol, metoprolol. Antiserotonin ilaçlar; pizotifen, metiserjid. Kalsiyum kanal blokerleri; verapamil, flunarizin. Trisiklik antidepresanlar. Antikonvülsanlar; valproik asit, gabapentin, topiramat. NSAİ'lar; sadece kısa dönem profilakside verilir.

Gerilim tipi baş ağrısı (GTBA):

Epizodik; ayda 15 günden daha az atak sayısı olmasıdır. Kronik; ayda 15 günden daha az atak sayısı olmasıdır. En sık görülen primer BA'dır. Ortaya çıkışı yaklaşık 20 yaşındadır, kadınlarda daha sık, bilateral lokalizasyonludur, basınç-sıkışma-ağırlık tarzındadır, hafif-orta şiddettedir, fiziksel aktivite ile şiddetlenmez. %20 zonklayıcı, %10 hemikrania, %25 egzersizle şiddetlenme görülür.

Patofizyoloji: ***Periferik:*** kötü pozisyon, aşırı yorgunluk, fiziksel efor sonucu zorlanan baş ve boyun kaslarındaki miyofasiyal nosiseptörlerden kalkan ağrı duyumunun kortikal-subkortikal yapıları etkilemesi ile retikülospinal yol üzerinden tonüs artışı ile ağrı oluşur. ***Santral:*** çeşitli uyaranların etkisiyle beyin sapında ağrı algılanmasını sağlayan nöronlarda fasilitasyon (santral sensitizasyon), ağrının algılanmasını kontrol eden antinoziseptif sistemlerin fonksiyonunda azalma ile ağrı oluşur.

Tedavi: ***Atak tedavisi:*** ASA 500-1000 mg/gün, parasetamol 500-1000 mg/gün, metamizol 500-100 mg/gün, NSAİ. ***Profilaksi:*** amitriptilin 50-75 mg/gün, SSRI, SNRI, sodyum valproat 750-1500 mg/gün.

Küme BA:

En sık görülen trigeminal otonom sefaljidir. Seriler halinde ataklar görülür. Tek taraflı orbital, supraorbital, temporal ağrı vardır, atak süresi 15-180 dk, küme dönemleri ortalama 6-12 hafta sürebilir. Remisyon dönemleri ortalama 12 aydır. Günaşırı veya günde 8'e kadar sıklıktadır (daha sıksa diğer TOS'lar düşünülür). Ataklar çok şiddetlidir, %10 kronikleşme gösterir, %15 tipik migren aurası eşlik edebilir.

Patofizyoloji: Ağrı; trigeminal sinirin ilk divizyonudur; V1. Otonom bulgular; pitozis, miyozis, göz yaşarması, burun tıkanıklığı, gözlerde kızarıklık (trigeminal-otonom refleksin uyarılması ile) görülür. Kavernöz sinüs duvarında nörojenik inflamasyon vardır.

Tedavi: ***Atak tedavisi:*** %100 O2 7-12L/dk, 15-20 dk süreyle verilir, sumatriptan 6 mg, sumatriptan nazal, dihidroergotamin 1.0 mg IM veya IV (Türkiye'de yok) verilir. ***Profilaksi:*** kortikosteroidler, günlük (geceleyin) ergotamin, verapamil, N. occ. maj. blokajı, lityum, sodyum valproat, topiramat, gabapentin.

Sekonder/semptomatik BA'ları: BA şu hastalıklardan birinin semptomudur; HT, sinüzit, glokom, ateş, servikal spondiloz, anemi, temporal arterit, menenjit, ansefalit, tümör, menenjial karsinomatozis, hemorajik inme.

İdiyopatik intrakraniyal hipertansiyon-psödotümör serebri:

Papil ödem + BA vardır (KİBAS olabilir). Acil görüntüleme yapılmalıdır. Baş ağrısı en sık semptomdur. Migrenöz özellikler gösterebilen kronik gerilim tipi baş ağrısı vardır. Uyanırken bulunabilir, aralıklı olabilir, hiç olmayabilir (%5).

Diğer belirtiler: Pulsatil kulak çınlaması, geçici görme bulanıklığı, çift görme, görme kaybı, omuz ve kol ağrısı, obezite.

Klinik: Papil ödemi, 6.kraniyal sinir parezisi, obezite, görme kaybı (%10 olguda kalıcı), >%90 görme alanı defekti, görme alanında konsantrik daralma, kör noktada genişleme vardır. Tipik olarak görme keskinliği ve renkli görme korunur.

BT veya MR'da; kafa içi kitle lezyonu, hidrosefali, venöz sinüs trombozu yoktur. Boş sella veya küçük ventriküller bulunabilir.

Sekonder nedenler: Venöz sinüs oklüzyonu, vaskülit, oral kontraseptif, steroid kesilmesi, vit A entoksikasyonu, hipoparatiroidizm, tetrasiklin.

Lomber ponksiyon; BOS içeriği normaldir. BOS basıncı artmıştır; >20cmHg. BOS basıncı artışını açıklayacak başka neden ortaya konamaz bu hastalarda.

Tedavi: Semptomatik nedenlerin dışlanması gerekir. Obez ise kilo vermesi sağlanır. Karbonik anhidraz inhibitörleri (asetazolamid), loop diüretikleri (furosemid) verilebilir. Seri lomber ponksiyonlar yapılmalıdır. Lumboperitoneal veya ventrikülоperitoneal şant, optik sinir kılıfı fenestrasyonu yapılabilir.

Temporal arteritis: ***Klinik:*** 1/3 çenede klodikasyo (A.maxillaris int'nın inflamasyonuna bağlı), halsizlik, iştahsızlık, subfebril ateş vardır. Oftalmik ya da siliyer arterlerde trombüs riski vardır. Amarozis fugaks ve arkasından körlük gelişebilir. ***Tanı:*** temporal arter biyopsisi yapılır, biyopsi sonucu için tedavi geciktirilmemelidir. Körlük riski vardır çünkü. ***Tedavi:*** Steroid; 60-80 mg/gün metilprednisolon, birkaç hafta sonra doz azaltımı başlanabilir. Tedavi ile sedimde düşme, ağrıda azalma görülür.

Karotis diseksiyonu:

Diseksiyon intimadaki bir yırtıktan kanın damar duvarındaki tabakalara sızmasıdır; subintima, media, adventisya (daha az sıklıkla). GİA amarozis fugaks + tek taraflı BA, boyun ağrısı = karotis diseksiyonunu düşündürür.

Spontan, şiddetli öksürük, baş çevirme, sportif aktivite sonucu olabilir. Orta şiddette veya şiddetli BA vardır. Arteriyel dilatasyona bağlı damar duvarındaki noziseptörlerin uyarımı vardır. Başlangıç genellikle kademelidir, %10-20 gök gürültüsü BA vardır, sürekli ve zonklayıcıdır. Horner sendromu, inme, fokal serebral bulgular (stenoz oluşumu ya da embolizasyona bağlı), karotiste üfürüm görülebilir.

Tedavi: Heparinizasyon + warfarin. 48-72 saat sonra başlanır, ortalama 3 ay devam ettirilir. Spontan diseksiyonlarda %85 tam iyileşme olur.

Serebral venöz tromboz:

Klinik: BA en sık belirtidir (%70-90), KİBAS (venöz oklüzyon, BOS emiliminin bozulması) vardır. BA sıklıkla difüz, bazen tek taraflıdır, şiddeti değişkendir, başlangıç genellikle tedricidir, nadiren akut olarak görülür (gök gürültüsü BA). Papil ödem, nöbet, fokal bulgu (venöz infarkta bağlı), 6.kraniyal sinir parezisi, kulak çınlaması, geçici göz kararmaları görülür.

Etyoloji: gebelik, dehidratasyon, sepsis, neoplastik invazyon, paranazal sinüs enfeksiyonu, hiperkoagülabilite, vaskülit, Behçet hastalığı, SLE.

Tanı: 1-MR; T1 ve T2'de trombüs hiperintenstir, çok erken (<5 gün) veya çok geç (>6 hafta) dönemde görülmeyebilir. 2-MR venografi. 3-BT; infarkt ya da hemorajiyi gösterir, "boş delta işareti" lümen duvarı kontrast tutarken lümendeki trombüs tutmaz (%35). 4-Konvansiyonel anjiyografi.——-Kontrastlı BT'de sup sagittal sinüste lümende hipointens trombüs ve çevresinde damar çeperinde kontrastlanma vardır.

Tedavi: BA'nın kontrolü sağlanır; yüksek doz asetaminofen verilir, aspirin verilmez antikoagülanla etkileşir. Nöbet kontrolü sağlanır, KİBAS tedavisi verilir. IV heparin, warfarinle tedaviye devam edilir.

Vazoaktif madde kullanımına bağlı BA: İntrakraniyal damarlarda vazodilatasyon olur; zonklayıcı özellikte, ani baş hareketleri ile kötüleşme görülür. Örnekler; alkol, kokain, monosodyum glutamat (Çin restoranı sendromu), nitrit ve nitratlar, histamin. Rebound BA; nikotin ve kafein bağlı olarak görülebilir.

Metabolik bozukluklara bağlı BA: Ateş, hipoksi, hiperkapni, hipoglisemi, diyaliz, yüksek rakım, dekompresyon hastalığı, hiperventilasyon sendromunda görülebilir. Hiperventilasyon sendromunda kısa ve yüzeyel solunuma yol açtığından hipooksijenasyona yol açtığı için BA yapar.

Trigeminal nevralji: Çok kısa süreli elektrik çarpması şeklinde çok şiddetli ağrı paroksismleri vardır. Hemen daima tek taraflı olup %4 bilateraldir. Nörolojik muayene normaldir. Ani başlayıp ani sonlanır. V2 ve V3 dağılım alanlarında (%5 V1'de) görülür. En sık >50y, sıklıkla vasküler kompresyonla görülür. Kadınlarda sıktır. Tetikleyici faktörler; yüz yıkama, traş olma, konuşma, çiğneme, diş fırçalama. Tetik noktalar; nazolabial oluk, çenede küçük noktalar. İdiyopatik veya semptomatik olabilir. ***Tanı:*** mutlaka MR çekilmeli, serebellopontin köşe ayrıntılı olarak incelenmeli. ***Tedavi:*** KBZ, baklofen, klonazepam, lamotrijin, okskarbazepin, gabapentin, mikrovasküler dekompresyon.

Neoplazma bağlı baş ağrısı: Beyin tümörü az görülen bir BA nedenidir. Genel populasyonda BA insidansı; %5-15. Tümör insidansı yılda 50/10.000. Gerilim BA ya da migreni olan hastaların 1/200'ünde tümör olabilir. Beyin tümörlerinin %60'ı BA ile gelir. BA + beyin tümörü olan hastaların %8' inde nörolojik muayene normaldir. Papil ödem %40 görülür. BA tümörün boyutları ve şift oranı ile ilişkilidir. En sık bifrontal lokalizasyonda görülür. Çoğunlukla paroksismal, orta şiddette veya şiddetlidir. Klasik "beyin tümörü BA" az görülür; %8 olup şiddetlidir, sabahları en kötüdür, bulantı, kusma vardır. %77' si gerilim tipi BA özellikleri taşır. %9 migren benzeri özellikler taşır.

3 - Bilinç Ve Koma

Bilinçlilik; kişinin çevresinden ve kendisinden haberdar olmasıdır, uyanıklık hali asendan retiküler aktive edici sistem (ARAS) tarafından sağlanır. Çevreden haberdar olma hali tüm serebral korteksin fonksiyonu ile ilgilidir. Uyku; bilinç değişikliğinin normal olan tek şeklidir. Bilinç değişikliği; 1-Uyanıklıkla ilgili, 2-Kognitif ve affektif mental fonksiyonla ilgilidir.

Bilincin komponentleri: 1-Uyanıklık; beyinsapı RAS ve medial diensefalon. 2-Mental ve affettif işlevler; kortex, beyaz cevherdeki yollar, subkortikal çekirdekler.

ARAS: Ponsun 2/3 üst kısmından başlayan tüm duyusal alanlardan uyarı alarak talamus aracılığı ile kortekse projekte olur. Korteksi yaygın olarak uyarır. Bu bölgenin serebral herniasyonla doğrudan, metabolik komadaki gibi dolaylı zararlanması uyanıklık halini bozar.

Etyoloji ve Patoloji: 1-Beyin sapına doğru ilerleyen KİBAS yapan supratentoryal lezyonlar, meninjeal enfeksiyonlar ve SAK. 2-Beyin sapına bası yapan posterior fossa veya beyin sapı lezyonu. 3-Serebral hemisferlerin yaygın tutulumu ile giden metabolik, endokrin veya anoksik ensefalopati. 4-Jeneralize tonik-klonik nöbetler.

Koma sebepleri: ***İntrakranyal:*** travmatik, infeksiyon, neoplastik, vasküler. ***Metabolik:*** elektrolit ve asit baz bozukluğu, endokrin bozukluklar, hepatik koma, üremik koma, anoksik ansefalopati, vitamin eksikliği, zehirlenme ve ilaçlar.

Nörolojik koma nedenleri: ***MİB olan, lateralize olmayan komalar:*** subaraknoid kanama, menenjit, menengo-ansefalit. ***MİB olmayan, lateralizasyonu olan:*** beyin tümörü, beyin kanaması, beyin damar tıkanması, beyin apsesi.

Komada nörolojik muayene: A)Glasgow koma değerlendirmesi. B)5 temel değerlendirme; vital bulgular (kan basıncı, nabız, solunum), şuur seviyesi, pupil cevabı, ekstraokuler göz hareketleri, motor cevap.

Glasgow koma değerlendirmesi: ***Gözler:*** spontan olarak açık 4, sözlü emirlerle açık 3, ağrı ile açık 2, cevap yok 1. ***Motor cevap:*** sözlü emirlere uyuyor 6, ağrılı emirlere lokalize ediliyor 5, fleksiyon - çekiyor 4, dekortike rijidite 3, deserebre rijidite 2, cevap yok 1. ***Verbal cevap:*** oryante ve konuşuyor 5 disoryante ve konuşuyor 4, uygunsuz sözcüklerle 3, amlamsız seslerle 2, cevap yok 1.——Toplam puan: 3-15.

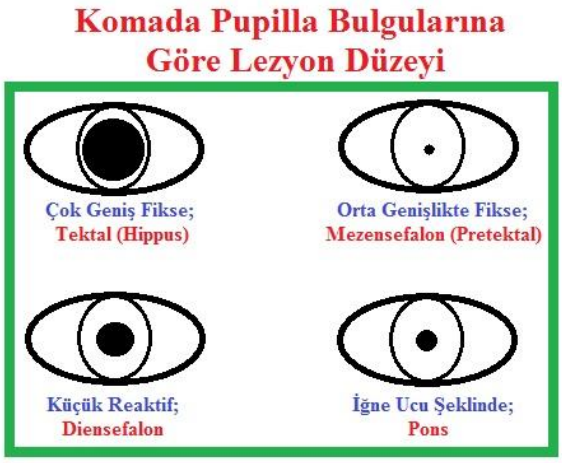
Komadaki solunum çeşitleri: Cheyne-Stokes, santral nörojenik hiperventilasyon, apneik, ataksik.

Komada pupilla bulgularına göre lezyon düzeyi: Çok geniş fikse; tektal (hippus). Orta genişlikte fikse; mezensefalon (pretektal). Küçük reaktif; diensefalon. İğne ucu şeklinde; pons.

Akut bilinç bozukluğu: ***Somnolans (letarji, hipersomni):*** uzun süren patolojik bir uyku durumudur. Sözlü uyarı ile uyanır, bilinci normal izlenimi verir, bırakılınca uyur. ***Stupor (torpör, semikoma):*** şiddetli uyaranla kısa süre uyandırılabilir. Reaksiyon ve cevap yetersiz ve yavaştır. Etrafında olup bitenin farkında değildir. ***Koma:*** internal ve eksternal uyarıya istemli veya istemsiz hiçbir cevabın olmayışıdır. ***Konfüzyon:*** hasta uyumadığı halde ve çaba göstermesine rağmen çevresinde olanları tam farkedemez. Bellek, algılama özellikle dikkat bozulmuştur. ***Delirium:*** konfüzyon durumuna heyacanda artma, ajitasyon, motor ve duygusal irritabilite eklenmiştir. İllüzyon ve hallüsinasyonlar eşlik edebilir. Reversibl psikotik bir atak olarak tanımlayabiliriz. Ağır ateşli hastalık, ilaç toksikasyonları (barbitürat,cimetidin, methyldopa,phenytoin, trisiklik antidepressanlar, propanolol) yol açabilir.

Kronik bilinç bozukluğu: ***Vejetatif durum-Apallik sendrom-Total demans:*** beyin sapının sağlam kaldığı diffüz, bilateral serebral hemisfer lezyonlarında görülür. Uyanıklık belli derecede düzelmiştir. Uyku uyanıklık ritmi oluşmuştur. Tanıma yeteneği yitmiştir. İstemli motor hareket, emirlere yanıt ve konuşma

yoktur. Çiğneyemez, yutabilir. İnkontinans vardır. ***Akinetik mutizm (koma vijil):*** ilave olarak hareketin olmamasıdır. Baziler arter trombozu,üst beyin sapı lezyonu, bil.frontal lob lezyonunda görülür. ***Kilitlenme sendromu:*** locked-in sendromu - deefferentasyon durumu -ventral pontin sendromu da denir. Pons tabanında lezyona bağlıdır. Kortikospinal ve kortikobulber yolların bilateral tutulması sonucu oluşur. RF ve duyu yolları sağlam kalmıştır. Hasta tümüyle çevresinin farkındadır. Göz açıp kapama, vertikal göz hareketi dışında hareket yoktur.



Prognoz: İlaç aşırı yüklenimi hariç prognoz kötüdür. Koma 48 saati geçerse mortalite %77'dir. SVH ve komada ölüm oranı %65'tir (hemorajide %84, iskemide %60). İlaç entoksikasyonunda mortalite %1'dir. Kardiyopulmoner resüsitasyon yapılan ve sonucu gelişen komada 72 saatte acılmazsa muhtemelen vejetatif durum gelişir. 30 dk.yı geçen resusitasyonda kurtulma şansı yoktur. Travmada 24 saatte gözlerini açarsa ağrıya cevap verirse %63 tam düzelme beklenir.

Tedavi: Kontrollü hiperventilasyon (PCO2 25-30 arasında tutulur), başın yükseltilmesi (30 derece arttırmak kafa içi basıncını düşürür), furosemid (İV 40mg), kortikosteroid (dekort 24mg/gün), ozmoterapi (mannitol %20 0,25g/kg), barbitürat koması.



Beyin ölümü (koma depase): Geriye dönüşü olanaksız olan koma durumuna koma depase (komanın ötesindeki durum) veya beyin ölümü denilmektedir. 1-Yeterli gözlem süresi olmalıdır. 2-SSS depresan intoksikasyonu olmamalı. 3-Hipotermi olmamalıdır. Etyolojisi bilinen durumlarda 12 saat, çocuklarda en az 24 saate çıkılmalıdır. Doğrulayıcı testler uygulanmalıdır.

Beyin ölümü tanı ilkeleri: 1-İrreversibl, yanıtsız koma olmalı. 2-Spontan solunum durmalı. 3-Beyin sapı refleksleri kaybolmalı. 4-Deserebrasyon ve dekortikasyon postürleri olmamalı. 5-Şu belirtiler olabilir; tendon refleksleri alınabilir, nabız ve kan basıncı alınabilir, ekstremite hareketleri olabilir, terleme olabilir.

İrreversibl komada ağrılı uyarana cevap yoktur. Apne testi; 10dk saf O2 solutulur, ventilatör durdurulur, kataterle O2 verilir, 10 dk süren apne 60 mmHg aşan hiperkapni oluşturur. 30 saniyede solunumu stimüle etmesi gerekir. Beyin sapı refleksler kaybolmalıdır. Pupil fix dilate, ışık ve kornea refleksleri yoktur. Kalorik teste cevap yoktur. Taş bebek göz hareketleri yoktur. Palatal ve trakeal refleksler alınmaz.

Beyin ölümünü doğrulayıcı testler: 1-Elektrofizyolojik testler; EEG, uyarılmış potansiyeller. 2-Beyin akım testleri; dört damar serebral anjiografi, dijital substraksiyon anjiyografi, SPECT, BBT ve diğerleri.

4 - Demans Sendromları

Yirminci yüzyılın başında ortalama yaşam süresi kadınlarda 48.3, erkeklerde 46.3 yıldı. 65 yaş üzerindekiler toplumun %4'ünü oluşturuyordu. 2020'de 65 yaş üzeri bireylerin %17.3'e ulaşacağı hesaplanıyor. Ömür uzadıkça daha çok sayıda birey nörodejeneratif hastalıklara yakalanmaktadır. 2000 yılında dünya çapında yaklaşık 25 milyon Alzheimer hastasının (AH) bulunduğu tahmin ediliyor.

Kognitif fonksiyonlar: Hafıza, dikkat, lisan, yürütücü fonksiyonlar, görsel, uzaysal beceriler, yapılandırma, praksi, gnozi. Normal yaşlanma sürecinde kognitif bozukluklar gözlenir. Hafif kognitif bozukluk (MCI) >> %8-15 demans ile sonuçlanır.

Yaşlanma ve kognisyon: 30'lu hatta 20'li yaşlarda kognitif fonksiyonlarda gerileme başlayabilir. Yaşlanma etkilerine duyarlı olanlar; zihinsel hız, dikkat, yakın bellek, çalışma belleği, epizodik bellek, hatırlama - tanıma, öğrenme, zihinsel esneklik, mantık yürütme. Yaşlanma etkilerine dirençli olan; kelime hazinesi. İşitsel verilere dayanan kognitif fonksiyonlar daha çok/çabuk bozulmaktadır.

Fizyolojik yaşlanma: Beyin dokusu azalır, BOS hacmi artar, dentritik dallanmalar azalır, nöron ve sinaps kaybı, nöronlarda lipofuskin pigmenti artar, nörofibriler yumaklar, hirano cisimleri, granülovakuoler bozukluklar, intranöronal Ca, büyüme faktörleri salınımı azalır.

Anatomik selim lezyonlar: Beyaz cevher granüler dejenerasyonu, nöronal lipofuskin birikimi, koroid pleksus kalsifikasyonu, meningial fibroz, perivasküler boşluklarda genişleme, periventriküler miyelin solukluğu, mural kalsiyum ve demir birikimi.

Hafif kognitif bozukluk:

Tanı kriterleri: Hafif bellek bozukluğu, günlük yaşam aktivitelerinin, sadece karmaşık olanlarında bozulma, kognitif fonksiyon test skorlarının demans seviyesinin üstünde olması, strüktürel MR çalışmalarında hipokampal atrofi görülmesi, PET incelemesinde medial temporal lop ve posterior singulat girusta anlamlı metabolik değişiklikler, BOS'ta Tau ve beta amiloid protein artışı, Apo E epsilon 4 alleli taşıma frekansının kontrol ve AH arasında olması.

Petersen kriterleri: Hastanın bellek kaybını belirtmesi, bellek bozukluğunun hasta yakını tarafından doğrulanması, günlük yaşam aktivitelerinde bozulma olmaması, testlerde yaş ve eğitime göre bellek bozukluğunun saptanması, DSM-IV'e göre demans tanısının konamayışı tanıda önemli parametrelerdir.

Tedavi: Demans bulgu ve belirtileri gelişebileceği düşünülerek tedavi edilmelidir. Kolinerjik transmisyonu arttıran ilaçlar verilir. Antioksidanlar; oksidatif stres ve serbest radikallerin giderilmesini sağlar. Antienflamatuarlar; kronik enflamasyonu engeller. Östrojen; kolinerjik aktiviteyi arttırır, nöroprotektif etkilidir. İmmunolojik tedaviler kullanılabilir.

Demans:

Kognitif (entellektüel) işlevlerde azalma sonucu bellek, konuşma, algılama, hesaplama, yargılama, soyut düşünme ve problem çözme gibi işlevlerden en az ikisinde ilerleyici nitelikte bozukluk olması olarak tanımlanabilir.

En sık görülen demans tipi olan AH 65 yaş civarında %10.3 oranında görülmektedir. Her yıl %2.6 oranında artar. 80 yaşında %47.7'ye ulaşır. ***Demansın 4 ana tipinin prevalansı:*** AH %60, vasküler demans (VD) %15, lewy cisimciği demansı %15, frontal lop demansı %5.

Demans tipleri: ***İrreversibl demanslar:*** AH, vasküler demans, lewy cisimciği demansı, pick hastalığı. ***Reversibl demanslar:*** depresyon, toksik maddeler, intrakraniyal yer kaplayan oluşumlar, anoksi, kafa

travmaları, NPH, AİDS, viral ansefalitler, behçet, progressif multifokal lökansefalopati, nörosifiliz, menenjit, nutrisyonel bozukluklar, wernicke-korsakoff sendromu, hipo-hipertiroidi, diyaliz demansı, MS, paratiroid hastalıkları, kollajen-vasküler hastalıkları.

Depresyon ve bellek: Çok ciddi bellek şikâyetlerim var. Belirtilen problemler, günlük işlevselliği minimal düzeyde etkileyebilir. Problemler ani başlamıştır, testlerde ılımlı defisitler gözlenebilir. Depresif ve anksiyöz duygu durumla birliktedir.

Samuel Wilks (1824-1911); demansta beyin ağırlığı kaybı ve atrofi. Rudolf Virchow (1821-1902); ileri yaşta ateroskleroz ve vasküler dejenerasyon. Otto Binswanger (1852-1929); subkortikal beyaz maddede yaygın aterosklerotik demyelinizasyon.

AH'da etyoloji: ***Genetik nedenler:*** Erken başlangıçlı AH; <60-65 yaş, kromozom 21 - APP geni, Kromozom 14 - PS1 geni, kromozom 1 - PS2 geni. Geç başlangıçlı AH; > 65 yaş, kromozom 19 - APO E geni, APO E 2,3,4 allelleri. ***Diğer nedenler:*** yaş ve cinsiyet, down sendromu, parkinson hastalığı, kafa travması, depresyon, tiroid hastalığı, sigara - alkol kullanımı, endojen toksinler, eser elementler, meslek faktörleri, östrojen replasman tedavisi, vasküler faktörler, eğitim düzeyi.

Ab peptidi: İnflamasyon, kalsiyum toksisitesi, tau proteininin hiperfosforilizasyonu, eksitotoksisite, serbest radikal oluşumu gibi etkiler sonucu; apopitoz - nöron kaybı oluşur.

AH'da genetik risk faktörleri: AH'nin %25-40'ında aileden gelen bir yatkınlık olduğu bilinmektedir. Başlangıç yaşı <65 olan AH olgularında kalıtım otozomal dominanttır. Hastalığın penetransı yaş ile ters orantılıdır. Başlangıç yaşı >65 olan olgularda kalıtım şeması belirgin değildir. Genetik faktörlerle birlikte çevre faktörlerinin de AH etiyolojisinde etkin olduğu düşünülmektedir.

AH'da klinik dönemler: ***1-Presemptomatik dönem:*** başka nedenlerle ölen ve biopsi yapılan kişilerin beyinlerinde AH ait ılımlı patolojik süreç başlangıcı gösterilmiştir. Günlük yaşam aktivitesi bozulmamıştır. Mental ve davranışsal semptomlar yoktur. Nöropsikolojik testler normaldir. ***2-Preklinik dönem:*** bellekte ancak nöropsikolojik testlerle ortaya konabilen bozulma vardır. Günlük yaşam aktiviteleri bozulmamıştır. ***3-Erken dönem (MCI):*** şüpheli işlevsel ve kognitif bozulma, günlük işlevlerde bozulma, hafif unutkanlık ve beraberinde karar verme yeteneğinde bozulma vardır. Bunlar kişiye demans tanısını koyduracak derecede ağır değildir. ***4-Hafif dönem:*** unutkanlık ilerler ve belirginleşir. Eski hafıza normal kalır, kelime bulmak zorlaşır, para hesabı bozulmaz, hobilerini terketmeğe başlar. ***5-Orta dönem:*** günlük yaşamında bir başkasının yardımına ihtiyaç vardır. Hayatını tek başına sürdüremez, uzak hafıza bozulur. İyi eğitimli kişilerde bile hesap yapma bozulur. ***6-İleri dönem:*** en temel zihinsel yetenekler kaybolur. Hastalık hızla ilerler ve tamamen bağımlı hale gelir.

Demansta değerlendirme: Öykü alınır, nöropsikolojik değerlendirme yapılır, nörolojik muayene yapılır, görüntüleme yöntemleri kullanılır. Konuşma bozukluklarının hızlı ilerlemesi, erken dönemde ekstrapiramidal bulguların varlığı, erken dönemde miyokloninin ortaya çıkması sıklıkla kötü gidişi göstermektedir.

Demans tanısında yardımcı tanı yöntemleri: Nöropsikolojik değerlendirme (MMSE), saat çizme testi, fonksiyonel etkinlik testi. Laboratuvar; rutin hematoloji, biyokimya, idrar, tiroid, vitamin B12, sifiliz. Nörofizyoloji; uyarılmış potansiyeller, P300 ve diğerleri. Görüntüleme; BT, MR, PET, SPECT. Biyopsi alınabilir.

AH' da nöropatoloji: Sinaps ve nöron kaybı, nörofibriler yumaklar, nöritik = senil = amiloid plaklar, amiloid anjiopati, kortikal ve santral atrofi.

AH'da serebral atrofi: AH'da frontal, temporal ve paryetal bölgelerde atrofi vardır. Entorinal korteks, hipokampus ve amigdal gibi asetilkolini nörotransmitter olarak kullanan bölgelerde öncelikli olarak atrofi

başlar. Bu bölgeler kolinerjik nöronların başlama bölgeleridir ve frontal, temporal, paryetal loblara projeksiyonları vardır.

AH'da radyolojik tanı - Yapısal: ***BT:*** fokal serebral patolojiyi dışlar. AH olgularında temporal loplarda atrofi normal bireyleri ayırır. ***MR:*** suprasellar ve ambient sisternlerin, sylvian fissürlerin temporal sulkusların, temporal boynuzların genişlemesi gözlenir. T. boynuzların 3.6mm den fazla genişlemesi patolojiktir. Periventriküler sinyal değişiklikler olur.——-MCI (hafif kognitif bozukluk); MRG volümetri ile hipokampal ve entorinal kortikal atrofi gösterilebilir (preklinik te olabilir). Hipokampal atrofi + temporal assosiasyon neokorteksindeki atrofi = erken dönem tanısı için çok değerlidir.

AH'da radyolojik tanı - Fonksiyonel: ***PET:*** posterior temporo-parietal kortekste düşük glukoz aktivitesi saptanır. ***SPECT:*** PET sonuçlarına benzerlik gösterir. Her iki yöntemle elde edilen sonuçlar AH'da serebral metabolizma ve kan akımının birbirine bağlı kaldığını gösterir. PET ve SPECT, BT ve MR'la birlikte yorumlanmalıdır.

Koku potansiyelleri: Geçmişin izleri belleğimize bir koku türü ile hücum edebilir. Eskinin canlanmasına yol açtığı kadar yeninin kayıtlanmasında da önemlidir. Bellek bozukluklarında entorinal korteksin etkilerinin gösterilmesiyle, bu alanlara lokalize kokusal algının kognitif işlevlerdeki etkisi ve kognitif bozukluğu olan hastalardaki durumu önemli araştırma konularıdır.

AH'de vasküler risk faktörleri: Hafif ve orta derecede AH'de kognitif bozulma antihipertansifler ve statinlerle baskılanmaktadır. Hangi antihipertansiflerin etkileri olduğuna dair kesin bir veri yoktur. Diyabeti olan AH'de kan glukoz değerlerinin kognisyon üzerinde nasıl değişimler olduğu kesin değildir. AH'da 5-10 mg folik asit kullanımıyla yüksek homosistein düzeyleri düşürülebilir. Bu tedaviye B6 ve B12 vitaminleri de eklenebilir.

AH'da kolesterol: Epidemiyolojik taramalar, AH riski ile aterosklerotik kalp hastalıkları arasında ve yüksek yağ içeren beslenme ile AH riskinin artması arasında bağlantıyı düşündürmektedir. AH olan bireylerin kolesterolü yüksektir. Beyin kolesterolününde arttığı gösterilmiştir. Deneysel çalışmalarda kolesterol dengesindeki bozukluklar, AH'nin tüm nöropatolojik özellikleri ile bağlantılı bulunmuştur. Orta yaşta yüksek kolesterol düzeyleri AH riskini arttırmaktadır (ortalama 3 kat).

Statinler kognitif bozukluk yapabilir: Yüksek lipofilite gösteren statinlerde daha belirgindir. Simvastatin en fazla, pravastatin en az kognitif bozukluk yapar. Atorvastatin aralıklı olarak lipofilik özellik kazanabilir. Statin dozunda yükseklik kognitif etkilenmeyi arttırır. %50 olguda ilk 2 ayla-12 ay arasında gözlenmektedir. Statin kullanım süresiyle bağlantılı değildir. Kafa karışıklığı ve performans düşüklüğü en sık gözlenen yakınmalardır. Kognitif olumsuzluklar reversibldir. Statinler vasküler mekanizmalar üzerinde olumlu etki yaparlar. Nöronal kolesterol sentezinin inhibisyonu olumsuz etkileridir.

AH'da immunoterapi: Beta amiloid peptitinin serebral birikimi AH'yi başlatmaktadır. Bu nedenle amiloid aşısı çalışmaları başlamıştır. Sonuçlar farklılık göstermektedir. Hock; aktif antikorlarla aşılananlarda kognitif gerilemenin yavaşladığını bildirmiştir. Fox; volumetrik analizlerde, aşılanmış bireylerin plaseboyla aşılananlara göre daha hızlı beyin dokusu kaybettiği ve ventriküler genişlemenin artığını gözlemledi. Amiloid yok olurken astroglioz gelişebilmektedir. Aşılandıktan sonra başka nedenlerle ölen hastaların otopsisinde kortikal amiloidozda azalma görülmüş, fakat kognitif seyirle ilişkili bulunmamıştır. En büyük umut, amiloid aşısının hafif kognitif bozukluktan AH'a geçişi yavaşlatmasıdır.

VD: Serebrovasküler hastalık, infarkt ve lökoareozis gibi iskemik beyin hasarına bağlı olarak gelişen bilişsel bozukluk tablosudur. Tüm demansların %10-20'sini oluşturur. Kognitif fonksiyonlarda ani kötüleşme, aşamalı ilerleyiş, fokal nörolojik bulgular, iskemik ve/veya hemorajik inme öyküsü, HT ve KKH gibi vasküler hastalık varlığı bulunur. ***VD'ın patolojik temeli:*** ateroskleroz, infarktlar (mikro, laküner, sınır tip), kanama (mikro, makro, subdural, SAK), amiloid anjiopati, vaskülit, cadasil, multiinfarkt demans.

Lewy demansı: Lewy Cisimcikli demans, zihinsel sorunların hareket bozuklukları ve davranışa ilişkin sorunlarla el ele olduğu bir demans tipidir. Zihinsel sorunlar tipik alzheimervari bellek bozukluğundan çok dikkat bozukluğu, görsel işleyiş bozukluğu şeklinde olabilir. Ama bellek sorunları, konfüzyon gibi belirtiler de zaman içinde eklenir. Bu bulguların günlük dalgalanmalar göstermesi çok çarpıcı bir özelliktir. Hastalar gün içinde çok uyuyabilirler. Hareket bozuklukları daha çok vücudun katılaşması, yürümenin yavaşlaması, yüzün donuklaşması şeklindedir. Düşmeler görülebilir. Denge sorunları kısa sürede destekle yürümeyi gerektirebilir.

AH tedavisi: 1-Kolinerjik aktivitenin arttırılması; asetil kolin prekürsörleri, asetil kolin agonistleri, Kolinesteraz inhibitörleri, growth faktörler. 2-NMDA reseptör antagonistleri. 3-Diğer Nörotransmitter sistem modifikasyonları; serotonin geri alım inhibitörleri, kortikotropin RF'ü arttıranlar, tirotropin RH ve analogları. 4-Antioksidanlar ve vitaminler; E ve C, MAO B inhibitörleri, koenzim Q. 5-Antienflamatuar ajanlar; glukokortikoidler, nonsteroid antienflamatuarlar, siklooksijenaz 2 inhibitörleri. 6-Hormon tedavileri; östrojen, SERMs, anti-luteinizan hormon tedavileri.

Yaygın kullanılan tedaviler: 1-Kolinesteraz inhibitörleri; donepezil, rivastigmin, galantamin. 2-NMDA Reseptör antagonistleri; memantin. 3-Psikiyatrik tedaviler; non-farmakolojik, farmakolojik (antidepresanlar, anksiyolitikler, atipik nöroleptikler).

İlaç seçiminde dikkat edilecek noktalar: Tek doz olarak verilebilirliği, donepezil için kullanım kolaylığı sağlamaktadır. Hızlı progresyon gösteren olgularda rivastigminin daha etkili olduğu gözlenmiştir. Rivastigmin periferde etkili olmadığı için kas kramplarına yol açmamaktadır. Rivastigminin, yan etkileri nedeniyle yavaş arttırılması gerekmektedir. Galantamin, hepatik ve renal hastalığı olanlarda dikkatli kullanılmalıdır. Galantamin, bazı antidepresiflerle etkileşebilir (paroksetin). Tüm ChEİ, aynı zamanda VD ve PH demansında da etkilidir.

Memantinin etkinliğinin dayandığı mekanizmalar: Memantin potansiyel nöroprotektif etkilidir. NMDA reseptör aracılığıyla oluşan eksitasyonu düşük düzeyde bloke edip normal hücre işlevinin sürmesini sağlar. NMDA reseptör blokajı, muhtemel olarak beta amiloid ile ilgili toksisiteyi de etkilemektedir.

Memantin AH'nın hangi evrelerinde kullanılabilir: Orta-ağır evre demans (AH ve VD), hafif-orta evre VD'da etkili olduğunu gösteren kontrollu çalışmalar vardır. Donepezil kullanan orta-ağır evredeki AH'da kombine olarak memantin kullanımı ek bir etkinlik sağlamıştır.

ChEİ ilaçlarla memantin kombinasyonu nasıl yapılabilir: Donepezil ve memantin kombinasyonu ile yapılmış kontrollu çalışmalar vardır. Memantin, yan etkilerde bir artış olmaksızın donepezile eklenebilir. Önerilen doz; bir haftalık aralarla 5 mg arttırılarak günde iki kez 10'ar mg.dır. Diğer ChEİ ile de kullanılabileceği izlenimi bulunmaktadır.

Atipik nöroleptik ilaç seçiminde dikkat edilecek noktalar nelerdir: Demansın psikoz ve ajitasyon gibi davranışsal sendromlarının tedavisinde atipik antipsikotikler yaygın olarak kullanılmaktadır. Klozapin; 50-100 mg/gün verilebilir. Risperidon; 1-2 mg/gün verilebilir. Ketiapin; 200 mg/g verilebilir. Olanzapin; 15 mg/g verilebilir. Aripiprazol; 30 mg/gün verilebilir.

Farmakolojik tedavileri ne zamana kadar sürdürmeliyiz: Demans hastasında işlevsel, bilişsel ve davranışsal durumda stabilizasyon varsa ilaçlar sürdürülmelidir. Bilişsel durumda kötüleşme olursa, ilaçları keserek yeti kaybı izlenir. Kayıplar artıyorsa ilaçlara tekrar başlanmalıdır. İlaçlara ara vermek herhangi bir değişiklik yapmıyorsa semptomatik ilaçlar kesilebilir.

Demanslarda sorunlar: Erken tanı, ileri evrede bakım sorunları, hukuksal sorunlar, hekim sorumlulukları.

5 - Duyu Semiyolojisi

Duyu çeşitleri: 1-Yüzeyel (eksteroseptif) duyular; dokunma, ağrı, ısı duyuları. 2-Derin (proprioseptif) duyular; pozisyon, pasif hareket, vibrasyon, derin ağrı. 3-Viseral (interoseptif) duyular. 4-Kortikal duyular; stereognozi, grafestezi, taktil lokalizasyon (topognozi), iki nokta ayırımı.

1-Yüzeyel duyular:

Dokunma, ağrı ve ısı duyularını taşıyan yollar deri dokusu içindeki spesifik reseptörlerden başlar. Periferik sinirler içinde medulla spinalise doğru ilerleyerek arka kök üzerindaki spinal ganglionlara uğrayarak medulla spinalise girerler. Medulla spinalis içinde duyu tipine göre farklı yollar izleyerek ilgili pariyetal korteks alanına ulaşırlar.

Ağrı - Isı duyusu: Derideki özel reseptörlerle alınarak periferik sinirler içindeki duyu lifleri ile arka kökler üzerindeki spinal gangliondaki bipolar sinir hücrelerine ulaşırlar (I.nöron). Bu hücrelerin periferik uzantıları periferik sinir içindeki duyu yollarını oluşturur, santral uzantıları ise arka köklerle medulla spinalise girerek arka boynuzdaki duyu nöronları (II.nöron) ile sinaps yaparlar. II.Nöronun uzantıları kanalis sentralis önünde çaprazlaşarak lateral spinotalamik traktusu oluşturur ve ipsilateral talamusun ventro-lateral çekirdeğine ulaşır (III.nöron). Buradan kalkan nöronlar ise girus postsentraliste sonlanırlar. ***Uyarının izlediği yol:*** reseptör (deri dokusu) >> periferik sinir >> arka kök - spinal gangliyon (I.nöron) >> arka boynuz (II.nöron) >> çapraz >> lateral spinotalamik traktus >> talamus (III.nöron) >> pariyetal lob.

Duyu liflerinin lamellasyon özelliği: Lateral spinotalamik traktustaki aksonların dizilişi özellik gösterir. Sakral dermatomlara ait sinirler en dışta, lomber ikinci, torakal üçüncü sırada, servikal lifler en içte yer alır. Servikal ekstrameduller bir basıda ilk semptomlar sakral segmentlere ait olabilir (perianal duyu kusuru).

Dokunma duyusu: Basit dokunma duyusunu taşıyan lifler, aynı ağrı-ısı duyusu yollarına benzer bir yol izler. Omurilikte, ön kordonda anterior spinotalamik traktusu oluştururlar. Diskriminatif dokunma duyusuna ait lifler bilinçli derin duyuları taşıyan aksonlarla aynı yolu izleyerek pariyetal kortekse ulaşırlar.

Bilinçli derin duyu: Reseptör (kas, tendon, eklem kapsülü periyost) >> periferik sinir >> arka kök - spinal ganglion (I.nöron) >> ipsilateral arka kordon >> bulbus (N.grasilis - N. küneatus) (II.nöron) >> çapraz >> talamus ventrolateral çekirdek (III.nöron).

Duyu terminolojisi ile ilgili bazı kavramlar: ***Parestezi:*** yanma, keçelenme, karıncalanma, iğnelenme şeklinde hoşa gitmeyen duyular için kullanılır. ***Hipoestezi-Anestezi:*** dokunma duyusunun azalması-kaybı. ***Hipoaljezi-Analjezi:*** ağrı duyusunun azalması-kaybı. ***Termoanestezi:*** termal duyuların kaybı. ***Hiperestezi:*** taktil uyaranların aşırı şekilde algılanması. ***Hiperpati:*** talamik lezyonlarda, karşı beden yarısında hissedilen ağrı hissi. ***Hiperaljezi:*** ağrılı uyaranların aşırı şekilde algılanması. ***Kozalji:*** otonom liflerden zengin periferik sinirlerin parsiyel lezyonlarında görülen şiddetli, sürekli yanıcı ağrı. ***Yansıyan ağrı:*** bazı ic organ hastalıklarında görülen, vücudun belli bir yerinde görülen ağrılar. ***Fantom ağrısı:*** ekstremite amputasyonundan sonra, ampute ekstremitenin yerinde algılanan ağrı duyusu.

Lezyon lokalizasyonuna göre duyu bozuklukları:

Periferik sinir tutuluşları: ***1-İzole periferik sinir lezyonu:*** sinirin innervasyon bölgesinde duyu kaybı, sinirin innerve ettiği kaslarda güç kaybı ve atrofi, sinirle ilgili tendon reflekslerinde azalma veya kayıp vardır. ***2-Polinöropati:*** birden fazla sinirin simetrik tutuluşu söz konusudur. Motor ve duysal lifler, birlikte veya ayrı olarak tutulabilir. Eldiven-çorap tarzı duyu kusuru, parestezier vardır. Yine distalde motor duyusu ve derin tendon refleksleri (DTR) kaybı görülebilir.

Spinal köklerin lezyonları: Her bir spinal sinirin innerve ettiği deri alanına dermatom denir. Dermatomlar ekstremitelerde longitudinal, gövdede transvers şeritler şeklindedir. Radiküler ağrılar; dermatoma göre yayılır, öksürme, ıkınma ile artar. İlgili dermatomda duyu kaybı (tek kök lezyonunda belirgin olmayabilir) vardır. Meduller basılarda lezyon düzeyi hakkında fikir verir. İlgili köke ait kaslarda güçsüzlük, tendon reflekslerinde azalma vardır.

Medulla spinalis lezyonlarında duyu bozuklukları: ***A-Tam kesi sendromu:*** medulla spinalisin transvers lezyonunda görülür. Lezyon seviyesinin (seviye veren duyu kusuru) altında tüm duyularda kayıp, hemen üzerinde hiperestezik bant görülür. I. Motor nöron tipi parapleji (akut lezyonda flask), sfinkter bozukluğu görülür. ***B-Brown-Sequard (yarı kesi sendromu):*** medulla spinalisin bir yarısını tutan lezyon bu sendroma yol açar. Kontrlateral vücut yarısında seviye veren ağrı-ısı duyusu kaybı (lateral spinotalalamik yol tutuluşuna bağlı) görülür. İpsilateral vibrasyon-pozisyon duyusu kaybı (arka kordon), ipsilateral vücut yarısında pleji (Piramidal yol tutuluşu) görülür.

Eyer şeklinde hipoestezi: Kauda ekina ve konus medullaris lezonlarında görülür. Lumbosakral dermatomlarda (perianal bölge ve gluteuslar) duyu kaybı, Anal refleks ve sfinkter fonksiyonlarının kaybı, Aşil refleklerinin kaybı ortaya çıkar.

Pelerin şeklinde (siringomiyelik) duyu kusuru: Lezyon kanalis sentralis çevresindedir (siringomiyeli, tümör). Siringomiyeli en sık servikal bölgede olur. Aşağıdaki duysal semptomları piramidal bulgular, Horner sendromu ve segmental motor bulgularla (el kaslarında atrofi, fasikülasyon, güçsüzlük) ile birlikte gösterebilir. Lezyonun bulunduğu segmentlere ait dermatomlarda, ağrı-ısı duyusu kaybı olur; çaprazın etkilenmesi nedeniyle. Dokunma duyusu korunur; bir kısmı arka kordonda taşındığından. Derin duyu korunur; arka kordon sağlam kaldıkça. Bu seçici duyu kusuruna siringomiyelik dissosiasyon denir.

Derin duyu bozukluğu: En bilinen sendromları tabes dorsalis ve nöroanemik sendromdur. ***Tabes dorsalis:*** sifilize bağlı arka kök ve arka kordon lezyonu söz konusudur. Vibrasyon, pozisyon, pasif hareket ve derin ağrı duyuları bozulur. Radiküler ağrılar görülür. ***Nöroanemik sendrom (subakut kombine dejeneresans):*** B12 vitamini eksikliği sonucu ortaya çıkar. Medulla spinaliste arka kordon ve piramidal traktus etkilenir. El ve ayaklarda paresteziler, DTR'lerde artma ve patolojik refleksler görülür. Ayrıca beyin, optik ve periferik sinirlere ait bulgular da görülür. Demans, görme bozukluğu, PNP bulguları görülür.

Beyinsapı lezyonlarında duyu bozuklukları: Yüzeyel duyular çaprazını aşağıda, medullar segmentlerde yaparak beyinsapına geldiğinden, ağrı-ısı duyusu kaybı kontrlateral olarak ortaya çıkar. Yüzde ise trigeminal sinirin inen duysal traktusunun lezyonuna bağlı olarak ipsilateral olarak kaybolur. Dokunma duyusu korunur.

Talamus lezyonlarında duyu bozuklukları: Talamus gelen tüm somatik duyuların global olarak değerlendirildiği, kabaca algılandığı ilk merkezdir. Vibrasyon duyusu burada algılanır. Lezyonunda karşı yüz ve beden yarısında tüm duyular kaybolur.

Pariyetal lob lezyonlarında duyu bozuklukları: Pariyetal lob kendisine gelen tüm duyuların entegrasyonunu sağlar, nüanslarına kadar algılanmasını sağlar (kortikal duyu). Lezyonunda, dokunma, ağrı, ısı gibi elemanter duyular bozulmaz. Pozisyon duyusu bozulur. ***Kortikal duyular bozulur:*** Asterognozi (cisim tanıma), agrafestezi (taktil harf-rakam tanıma), atopognozi (taktil lokalizasyon bozukluğu), iki nokta ayırımı bozukluğu, taktil ihmal fenomeni görülür.

6 - Epilepsi

Epilepsinin tarihçesi: Milattan sonra 4.yy'dan sonra ortaçağda epilepsi açısından karanlık dönem (kutsal hastalık, efsunculuk, büyücülük). 16.yy'dan sonra epilepsinin tanımlanması ve gelişmesi yönünde gelişmeler. 19.yy'da Jackson'un epilepsiyi bugunkü şekline yakın tanımlaması. 1912'de ilk etkili ilaç tedavisi >> fenobarbital. 1937'de >> fenitoin bulundu. 1929'da Hans Berger EEG'yi geliştirdi.

Epilepsi; beyindeki sinir hücrelerinin artmış uyarılabilirliğinden (nöronal hiperekstabilite) kaynaklanan bir klinik durumdur. Grekçe'deki "epilepsia"dan türediği ve nöbet anlamına geldiği bilinmektedir.

Beynin kortikal-subkortikal bir nöron grubunda aşırı, geçici elektriksel deşarj >> beyinde geçici disfonksiyon ve buna bağlı klinik tablo >> nöbet >> nöbetin kronikleşmesi hali >> epilepsi >> hastada tonik, klonik ya da myoklonik kasılmalarla giden nöbet oluyorsa >> konvülziyon görülür.

Epileptojenik odak olarak adlandırılan bölgede "pacemaker" hücreler yer almaktadır ve bu hücreler tam olarak bilinmeyen nedenlerle, artmış uyarılma ve anormal ateşlenme özelliği gösterirler, etraflarındaki hücreleri de bu ateşlenmeye ortak edebilecek güçleri vardır.

Görülme sıklığı: Genel popülasyon içinde kronik aktif epilepsi oranı > prevalansı % 0.5-1. İnsidansı 100 000 de 20-50 yeni olgudur. Genel nüfusun % 4'ü ömürleri boyunca en az 1 epilepsi nöbeti geçiriyor. Epilepsilerin % 40 ye yakını 16 yaş altında yaklaşık %20 si 65 yaş üstünde ortaya çıkıyor. Ülkemizde kesin sayısı bilinmemekle birlikte yaklaşık 300-600 bin epileptik hasta olduğu düşünülmektedir.

Patogenez teorileri: Nöronal membrandaki iyon kanallarında problem vardır, hücre zarı hipereksitabldır. Epileptik odakta inhibitör nörotransmitter (GABA) yetersizdir. Epileptik odakta eksitatör nörotransmitter miktarında (glutamat) artış vardır. Eksitatör ve inhibitör fonksiyonların düzenlenmesinde bir bozukluk vardır.

Etyoloji: Etyolojileri belirlenebilen epilepsiler (semptomatik); tüm epilepsilerin 1/3'ü. Etyolojisi belirlenemeyenler (idiyopatik); epilepsilerin 2/3'ü. ***1-Kafa travması:*** çökme kırığı, beyin kontüzyonu, beyin kanaması, amnezi olan hastalar epilepsi açısından riskli. ***2-Beyin tümörü ve diğer intrakranial kitleler:*** geç epilepsilerin % 10 unun etiyolojisini oluşturur. En sık; gliom, astrositom, meningiomlar. ***3-Serebrovasküler hastalıklar:*** geç epilepsilerin % 10-20 sinden, 50 yaş üzeri hastaların % 50 sinden sorumludur. Kanama, infarkt, venöz tromboz, kortikal trombofilebit, AVM. ***4-SSS enfeksiyonu:*** menenjit, ensefalit, abseler. ***5-Metabolik nedenler:*** hipoperfüzyon, hipoksi, hipotansiyon, hipoglisemi, hiponatremi, hipernatremi, hiperozmolar nonketotik hiperglisemi, hipokalsemi, eklampsi, porfiria, üremik-hepatik ansefalopati. ***6-İlaç ve maddelerle ilgili nedenler:*** Antiepileptik, narkotik ve alkolün ani kesilmesi. Yüksek doz antiepileptik, penisilin, antidepressan, aminofilin alınması. ***7-İntoksikasyonlar. 8-Dejeneratif beyin hastalıkları:*** alzheimer, wilson, huntington hastalığı. ***9-Herediter malformasyonlar. 10-Genetik-Herediter hastalıklar:*** kromozom anomalileri, depo hastalığı. ***11-Perinatal beyin hasarı:*** doğum travması, hipoksi, prematürite.

Nöbet sınıflandırması: Nöbet sınıflaması parsiyel ya da jeneralize başlamasına göredir. Jeneralize nöbetlerin çok sayıda tipi vardır. Parsiyel nöbetler ise bilincin korunmasına göre basit parsiyel veya bilinç kaybı olması halinde kompleks parsiyel olarak adlandırılır. ***A-Parsiyel (fokal) nöbetler:*** 1-Basit semptomlu parsiyel nöbetler; motor semptomlu basit parsiyel nöbetler, duysal semptomlu basit parsiyel nöbetler. 2-Kompleks parsiyel nöbetler. 3-Basit veya kompleks parsiyel başlayıp sekonder Jeneralize olan nöbetler. ***B-Jeneralize nöbetler:*** 1-Absans nöbetleri, 2-Miyoklonik nöbetler, 3-Klonik nöbetler, 4-Tonik nöbetler, 5-Tonik-Klonik nöbetler (grand mal), 6-Atonik nöbetler (astatik).

Klinik belirtiler:

A-Parsiyel (fokal) nöbetler - 1.Basit semptomlu parsiyel nöbetler: ***Motor semptomlu nöbetler:*** genellikle frontal lobdan kaynaklanır; fokal motor nöbetler, versif ve postural nöbetler, jacksonien nöbetler, epilepsia

parsialis kontinüa (todd paralizisi), fonatuar nöbetler. ***Duysal semptomlu parsiyel nöbetler:*** sensoriyel kortikal alanlardan kaynaklanır. Fokal somatosensoriyel nöbet > pariyetal lob. Fokal görsel nöbet > oksipital lob. Fokal işitsel nöbet > temporal lob. Koku nöbeti > temporal lob (uncus). Tad nöbeti > temporal lob. Vertijinöz nöbetler > temporal lob. ***Otonomik semptomlu nöbetler:*** frontal, orbital, operküler, limbik, kaynaklıdır. ***Psişik semptomlu nöbetler:*** yüksek kortikal fonksiyon bozukluğu ile birlikte görülür. Konuşma bozukluğu atakları; disfazi, kelime-hece tekrarı, konuşmada duraklama. Dismnezik ataklar; deja vu, jame vu, rüya hali. Algı bozuklukları; illüzyon, hallusinasyon, depersonalizasyon.

A-Parsiyel (fokal) nöbetler - 2.Kompleks parsiyel nöbetler: Genellikle temporal lobdan kaynaklanır. Şuur değişikliği ön plandadır. Psikomotor belirtiler; giysileri ile oynama, giyinme, soyunma hareketleri, kalkıp dolaşma, ağız şapırdatma. Algı bozuklukları; görsel, koku, tad, işitme hallusinasyonları. Affektif bozukluklar.

A-Parsiyel (fokal) nöbetler - 3.Basit veya kompleks parsiyel başlayıp jeneralize olan nöbetler: Sekonder jeneralize epilepsi.

B-Jeneralize nöbetler - 1.Absanslar: ***Tipik absanslar:*** genetik yüklülük +, 5-15 yaş arası görülür.20 yaş sonrası nadirdir. Nörolojik muayene normaldir. Tonus değişikliği (düşme, kasılma) yok. 4-10 sn süreli ani başlangıç ve bitişli bilinç kaybı görülür. EEG de jeneralize senkron, 3 hz diken-dalga deşarjları tipiktir. ***Atipik absanslar:*** genellikle nörolojik bulgularla birliktedir. Bilinç kaybı daha yavaş, bazan tam değil. Tonus değişiklikleri olabilir. EEG anomalileri çeşitli.

B-Jeneralize nöbetler - 2.Myoklonik nöbetler: Kas, ekstremite veya tüm vücudun ani istemsiz ve şiddetle kasılması söz konusudur. Uykudan uyanırken daha fazladır. Bazan JTK nöbetlerle birliktedir. Nonepileptik myokloniden ayırdedmek gerekir (EEG ile).

B-Jeneralize nöbetler - 3.JTK nöbetler (Grand mal): JTK; jeneralize tonik-klonik. Epilepsi hastaları içinde prevalans % 20. Ergenlik ve genç erişkin yaşlarda başlar. Nöronal deşarjlar subkortikal yapılardan başlayarak tüm beyne yayılır. Aura (-). Bilinç kaybı anidir. Hasta olduğu yere düşer >> tonik faz (10-30 sn) >> klonik faz (10-30 sn) >> post iktal dönem.

B-Jeneralize nöbetler - 4.Tonik nöbetler: 1 dk dan daha kısa süren nöbetlerdir. Boyun, yüz kasları, göz küreleri, ekstremite ekstansörlerinde kasılmalar olur.

B-Jeneralize nöbetler - 5.Klonik nöbetler: JTK nöbetin sadece klonik döneminin izlendiği nöbet tipidir.

B-Jeneralize nöbetler - 6.Atonik nöbetler: Çocuklarda ve adolesan döneminde daha sıktır. Kaslarda ani tonus kaybı >> yere yığılma veya başın öne düşmesi görülür.

Tanı: Anamnez, fizik ve nörolojik muayene, rutin incelemeler (glisemi, elektrolitler, renal-hepatik fonksiyon testleri, BOS incelemesi), EEG, BBT, MRI, serebral anjiografi, SPECT, PET.

Ayırıcı tanı: Senkop, psikojenik ataklar, hipoglisemi atakları, geçici iskemik ataklar, vertigo ile giden hastalıklar, migren, narkolepsi, katapleksi gibi paroksismal uyku bozuklukları.

Tedavi: 1-Etyolojiye (biliniyorsa) yönelik tedavi, 2-Nöbetlerin tedavisi yapılır. ***Epilepsi tedavisi hakkında bilinmesi gerekenler:*** Epilepsi tanısı kesin olmalı, nöbet tipi belirlenmeli. 12 ay içinde en az 2 nöbet geçirilmiş olmalı. Tedaviye başlarken hasta ve yakınlarına hastalık ve tedavisi ile ilgili bilgi verilmeli. Tedavi süreci içinde karşılaşılabilecek soru ve sorunlar (eğitim meslek seçimi, evlilik, hamilelik, riskli durumlar) bilinmeli. Tedaviye başlarken nöbet tipine en uygun ilaçseçilir. Düşük dozda başlanır ve cevap alınıncaya kadar (maksimum doz olabilir) yükseltilir. Etkili olmazsa ikinci seçeneğe geçilir, ilk ilaç

azaltılarak kesilir. Mecbur kalınmadıkça politerapi tercih edilmez. ***Standart antiepileptik ilaçlar:*** benzodiazepin, carbamazepine, phenobarbital, phenytoin, primidone, valproat. ***Yeni antiepileptik ilaçlar:*** lamotrigine, oxcarbazepine, vigabatrin, topiramate, gabapentin, levetiracetam, pregabalin, zonisamide, felbamate, tiagabin.

Antiepiileptik İlaçların Endikasyonları Ve Dozları

İlaç	Endikasyonları	Başlama dozu	Ortalama doz (gün)	Kullanıldığı devam dozları	Doz aralığı	Hedef düzey
Karbamazepin	parsiyel epilepside 1.seçenek	200mg	600-800mg	400-1600mg	günde 2/1(?)*	4-10mg/L
Na-Valproat	jeneralize epi.de 1. seçenek +parsiyel ep.	500mg	1000mg	500-3000mg	günde 2/1*	50-100mg/L
Fenitoin	parsiyel epi. +status epileptikus	200mg	300mg	100-400mg	günde 2	10-20mg/L
Fenobarbital	parsiyel + jeneralize epi + status epi. (2.)	60mg	120mg	60-240mg	günde 2/1	10-40mg/L
Klonazepam	jeneralize epi (miyoklonı) + status epi.	1mg	4mg	2-8mg	günde 2/1	yok
Etosüksimid	absans nöbetleri için spesifik	500mg	750mg	500-1000mg	günde 2/1	40-100mg/L

*od-bd sadece kontrollü salınım formları ile

Status epileptikus:

Tanım: Epilepsi nöbetlerinin kesintisiz olarak ardarda yinelediği (en az 30 dk süre ile) ve nöbetler arasında bilincin açılmadığı duruma status epileptikus denir. Nöbetlerin sık aralıklarla tekrarladığı ve arada bilincin açıldığı durumlarda statusa gidişten kuşkulanılır ve önemsenmelidir (sık nöbet).

Nedenleri: Epilepsi hastalarında antiepileptik tedavinin ani kesilmesi veya değişikliği, araya giren enfeksiyonlar, aşırı sıcak ortam, ateşlenme, beyin tümörleri, intrakraniyal infeksiyonlar - sistemik infeksiyonlar, metabolik bozukluklar, vasküler nedenler.

Klinik; status epileptikus kliniği nöbet tipine göre değişir:

Klinik - 1.Tonik-Klonik status: En sık rastlanan status şeklidir. Arada bilincin açılmadığı ardarda gelen konvülziyonlar vardır. Sekonder jeneralize olanlar primer JTK lara göre daha sık görülür. ***Klinik:*** nöbetler devam ettikçe elektrolit dengesizlikleri, dehidratasyon, ateş, hipersekresyona bağlı solunum bozuklukları, aspirasyon pnömonisi, kardiak aritmiler, pulmoner ödem, serebral ödem, serebral peteşial kanamalar, serebral herniasyon, şok, ayrıca iatrojenik-terapötik komplikasyon olarak solunum depresyonu ve hipotansiyon gelişebilir. Serebral hipoksi uzadıkça nöbeti durduracak serebral inhibitör mekanizmalar giderek zayıflar. Örn, purkinje hücreleri motor aktiviteyi ve nöbet aktivitesini inhibe eder. Statusta purkinje hücrelerinin disfonksiyonu bu inhibitör etkiyi ortadan kaldırıp bir kısır döngüye yol açar. ***Prognoz:*** status nedeniyle ölüm epilepsi hastalarında % 50 oranında bildirilmiştir. Beyin ödemi, aspirasyon pnömonisi, metabolik bozukluklar, kardiak nedenler ya da kullanılan ilaçlara bağlı solunum depresyonu nedeniyle olur. Hayatta kalan hastalarda hipoksiye bağlı serebellar sendrom ve bellek bozuklukları sekel kalabilir.

Klinik - 2.Tonik status: Fokal veya jeneralize olabilir. Proksimal kaslarda belirgin,1 dk dan kısa süren, sürekli tekrarlayan kasılmalar, arada bilinç açılmıyor.

Klinik - 3.Myoklonik status: Sürekli tekrarlayan, lokal veya yaygın myokloniler vardır. Nöbetler arasında bilinç açıktır.

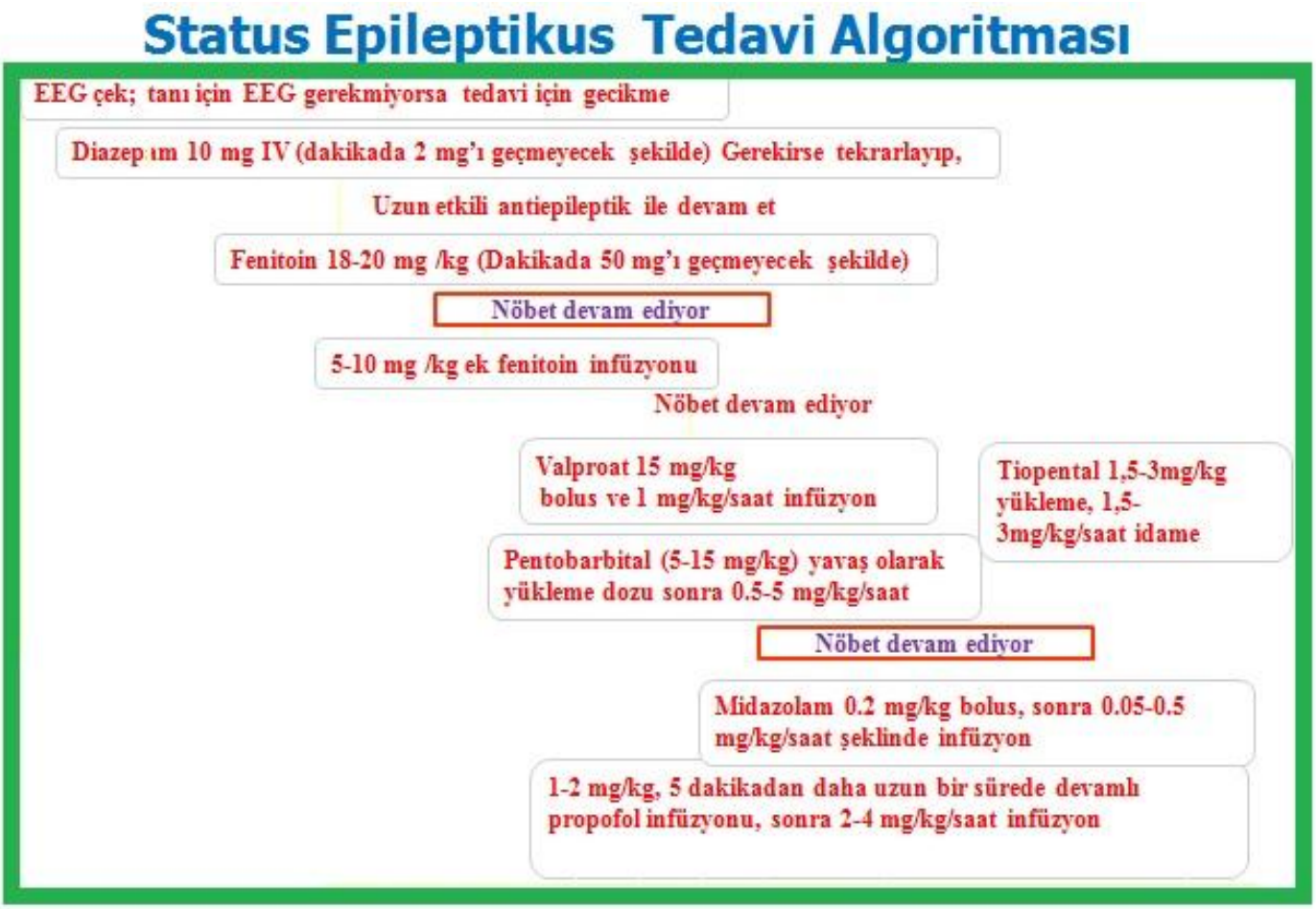
Klinik - 4.Fokal motor status: Eepilepsiya parsiyalis kontünya, Kojewnikow sendromu da denir. Saatlar ya da günlerce süren fokal motor nöbetler vardır. Sıklıkla tümöral ya da vasküler lezyonlara bağlıdır. Nöbetler durduktan sonra ilgili ekstremitede sekel spastik parezi kalabilir. FMS'un bir tipi de hemikonvülziv statustur.

Klinik - 5.Versiv status: Frontal lob lezyonlarında görülür. Baş ve gözler bir yöne çevrilip klonik kasılmalar olur.

Klinik - 6.Absans statusu: Nadir görülür. ***Klinik:*** konfüzyon tablosu vardır, hasta şaşkın ve dalgındır. Çevresi ile kooperasyonu kopmuştur. Saatler, günler sürebilir. ***Tanı:*** EEG de sürekli 3-4hz diken-dalga boşalımları tanı koydurucudur.

Klinik - 7.Psikomotor status: Seyrek görülür. Konfüzyon, davranış bozukluğu, ajitasyon, psikoz, otomatizm şeklinde olabilir. EEG de temporal anormallikler vardır. Ayırıcı tanıda psikiatrik hastalıklar düşünülür.

Tonik-Klonik status epileptikus tedavisi: Acil nörolojik durumlardandır. En sık görülen, sekel bırakma ve mortalite oranı en yüksek olan nöbet tipidir. Nöbetler en kısa zamanda durdurulmalı. Ortaya çıkabilecek acil solunum, metabolik, vasküler değişiklikleri önlemek veya düzeltmek gerekir; pozisyon verilir, solunum yolu açık tutulur, sekresyon aspire edilir, oksijen inhalasyonu yapılır, mesane sondası uygulanır (genel koma yaklaşımı). Bu arada statusun nedenini anlamağa çalışmalı; dikkatli anamnez, fizik, nörolojik muayene, hemogram, glisemi, üre, kreatinin elektrolit değerleri acilen değerlendirilir.



7 - Epizodik Bilinç Bozuklukları

Bilinç kişinin kendisinin ve çevresinin farkında olması, uyanık olma hali, dikkat, bellek, davranışların planlanması, yürütücü işlevler ve duyu, algı gibi fonksiyonların normal şekilde işler durumda olması olarak tanımlanabilir.

Bilinç iki komponenetten oluşur; uyanıklık ve farkındalık. Beyin sapı yani asendan retiküler aktive edici sistem (ARAS) uyanıklığı sağlayarak bilincin seviyesini ayarlarken, korteks bilincin içeriğini, yani farkındalığı sağlar. Bunların birinde ya da diğerindeki değişimler, farklı bilinç durumları yaratırlar.

ARAS: Ponsun 2/3 üst kısmından başlar. Tüm duyusal alanlardan ve bazal ganglionlardan veri alarak talamusa, limbik sisteme, hipotalamusa ve kortekse projeksiyonlar göndermektedir.

Bilincin anatomisi: Bilincin ve bilinç bzoukluklarının beyin sapı ile ilişkisi 1946'dan beri bilinmektedir. Bilinç sadece hemisferlerin değil aynı zamanda, asenden retiküler aktive edici sistem çekirdekleri, talamusun IL çekirdeği, beyin kabuğunda özellikle sekonder alanlar ve asosiasyon alanlarını bir sonucudur.

Bilinç değişiklikleri:

Konfüzyon: Hasta uyumadığı halde ve çaba göstermesine rağmen çevresinde olanları tam farkedemez ve uyaranlara uygun tepki gösteremez. Bilinç seviyesi azalmıştır, dezoryantedir. Bellek, algılama, düşünme ve dikkat bozulmuştur.

Deliryum: Konfüzyon durumuna heyecanda artma, ajitasyon motor ve duygusal irritabilite eklenmiştir. Otonomik disfonksiyon eşlik eder (ateş, hipertansiyon, terleme, taşikardi, midriazis gibi). ***Deliryumun klinik özellikleri:*** dalgalanmalı bir seyir gösteren akut başlangıçlı mental durum değişikliği, dikkat eksikliği, disorganize düşünce, bilinç durum değişikliği, algı bozuklukları, uyku uyanıklık döngüsünde bozukluk, psikomotor aktivitede değişiklik, yönelim ve bellek bozukluğu, diğer bilişsel bozukluklar, davranış ve duygudurum anormallikleri. ***Metabolik bozukluklar:*** deliryumun en sık sebebidir. Hipoksi, hipoglisemi, dehidratasyon, sıvı elektrolit bozuklukları, kalsiyum ve magnezyum bozuklukları, kardiyak ensefalopati, karaciğer ve böbrek yetmezliği, akut pankreatit, hipertroidizm, cushing sendromu, ağır metaller, tiamin eksikliği, akut porfiri. ***İlaçlar:*** ilaç zehirlenmeleri ve ilaçların kesilmesi. Deliryumun ortaya çıkmasına neden olan ilaçlar özellikle antikolinerjik ilaçlar, antihistaminikler, antidepresanlar ve nöroleptiklerdir. Benzodiazepinler, narkotik analjezikler, meperidin gibi sedatif hipnotik ilaçlar, H2 reseptör blokörleri de deliryuma sebep olabilir. Antiparkinsonizm ilaçları, deliryuma yatkın kişilerde konfüzyona ve buna eşlik eden varsanı ve sanrılara sebep olur. Günlük 40 mg üzerinde prednizon alan kişilerde kortikosteroid psikozu gelişebilir. Öfori ve hipomanik epizodla başlar ve deliryuma kadar ilerler. Barbitüratlar, sedatif hipnotikler, amfetamin, kokain, alkol gibi maddelerde geri çekilme sendromu yaşanabilir. ***Enfeksiyonlar:*** en sık olarak idrar yolu enfeksiyonları, pnömoni ve septisemiler neden olur. Meningoensefalite neden olan önemli etkenler arasında HSV, Lyme hastalığı ve AIDS vardır.

Deliryum (devam): ***İnmeler:*** inme olayının sonucu olarak deliryum ortaya çıkabilir fakat infarkt sonrasında gelişen konfüzyon genellikle 24 ile 48 saat içinde çözülür. Prefrontal ve posterior pariyetal alanları etkileyen sağ orta serebral arter ve bilateral veya sol oksipitotemporal (füziform girus) alanları etkileyen posterior serebral arter infarktları sürekli deliryuma yol açabilir. Anterior serebral arter oklüzyonuna bağlı olabilir. Anterior singulat girus ve septal bölgeleri de etkileyen anterior kommünikan arter yırtılmasına bağlı da görülebilir. Talamustaki, kaudat nükleusdaki laküner infarktlar deliryuma neden olabilir. Limbik korteksin infarktları sonucu ajite deliryum görülür. Hasta agresiftir, bağırır, durmaksızın hareket eder. Karotis stenozu, hipertansif ensefalopati, subaraknoid kanama ve SLE, temporal arterit, behçet hastalığı gibi santral sinir sistemi vaskülitleri. Özellikle çocuklarda migren deliryumla ortaya çıkabilir. GİA ve vertebro baziler yetmezlikte deliryum görülme sıklığı çok nadirdir. ***Postop nedenler:*** anestezik maddeler, perioperatif hipotansiyon, elektrolit dengesizlikleri, enfeksiyonlar, psikolojik stres, sık sık uykudan uyanma ile gelişen bölünmüş uyku. Epilepsi sebep olabilir. Demans, lewy cisimcik hastalığı, parkinson ve

nörogörüntülemesinde atrofi ve subkortikal iskemik değişiklikleri olan şahıslar deliryuma karşı hassastır. İntrakranial kanama, sunaraknoid kanama, beyin kontüzyonu da deliryuma neden olur. Supratentorial bölgede hızlı büyüyen tümörler kafa içi basınç artışı yolu ile deliryuma neden olurlar. Akut demiyelinizan hastalıklar, hidrosefali de deliryumla neticelenebilir. Anemi, trombositopeni DIC gibi kan diskrazileri, güneş çarpması, elektrik çarpması, hipotermi de düşünülmelidir.

Somnolans (letarji): Hasta uykuya eğilimlidir. Sesli uyaranlarla uyanıp sorulanlara doğru cevaplar verir. Fakat kendi haline bırakılınca yeniden uyuklamaya başlar.

Stupor: Sesli uyaranlara cevap alınamaz. İlişki kurabilmek için kuvvetli uyaran uygulamak gerekir. Tekrarlanan uyaranlarla hasta gözlerini açar. Bu sırada sözlü emirleri yerine getiremez veya emri yavaş ve yetersiz şekilde uygular.

Koma: Hasta dış uyaranlarla uyandırılamaz. Hafif ve orta dereceli komada hasta ağrılı uyaranı lokalize edip eliyle uzaklaştırmak ister. Yahut yüz buruşturma gibi genel bir cevap verir. Derin komada ise her türlü uyarıya refleks düzeyde bir cevap bile alınamaz. Sadece vejetatif fonksiyonlar korunmuştur.

Vejetatif state: Beyin sapının sağlam kaldığı diffüz bilateral serebral hemisfer lezyonlarında görülür. Uyku uyanıklık siklusu vardır. Gözler spontan veya sözsel uyarılarla açılabilir. Kan basıncı, solunum spontan devam eder. Yerinde ve uygun motor yanıtlar yoktur. Anlaşılır ve tutarlı kelime yoktur. Verilen emirlere uymaz. Çiğneyemez fakat yutabilir. İnkontinans vardır. Beyin sapı refleksleri sağlamdır.

Akinetik mutizm: Bitkisel yaşamdan farkı akinetik mutizmde hiçbir hareketin bulunmamasıdır.

Kilitlenme sendromu: FR ve duyu yolları sağlamdır yani hasta çevresinin tümüyle farkındadır. Bilinç korunmuştur. Kuadripleji ve ses oluşturamama vardır. Vertikal göz hareketleri, göz kırpma, işitme ve solunum fonksiyonları korunmuştur.

Bilinç iki komponenetten oluşur; uyanıklık ve farkındalık. Beyin sapı yani ARAS uyanıklığı sağlayarak bilincin seviyesini ayarlarken, korteks (beyin kabuğu) bilincin içeriğini, yani farkındalığı sağlar. Bunların birinde ya da diğerindeki değişimler, farklı bilinç durumları yaratırlar. Bitkisel yaşamda görüleceği üzere hastalar uyanık oldukları halde, farkındalıkları çok alt düzeydedir. Bu yerleştirmeleri klinik, elektrofizyolojik ve nörogrötüntüleme ayrdımcı ile yapabiliriz. Buradan da anlaşılacağı üzere, bitkisel yaşamdaki, durumdaki ahstaalrda ARAS sağlam olduğundan uyanıktırlar ancak, kortikal laminar nekroz, hipoksi, iskemi, travmatik hasara bağlı farkındalıkları yetersizidir.

Bilinç bozukluğunun süresinin saniyelerden günlere dek değişebilen ataklar halinde belirmesi ve ara dönemde bilincin normal olması ‘epizodik bilinç bozukluğu’ olarak isimlendirilir. Epizodik bilinç kayıpları serebral perfüzyon bozukluğu (senkop, bayılma), serebral iskemi, migren, epileptik nöbet, metabolik bozukluklar, intrakranial basınçta ani artışlar veya uyku bozuklukları nedeniyle ortaya çıkabilir. Anksiyete atakları, psikojenik nöbetler ve temaruzun (kasıtlı olarak hastalık takliti) bu durumlardan ayırt edilmesi güç olabilir. Epizodik bilinç bozuklukları ile giden tablolar içinde ilk akla gelmesi gereken ve sık rastlananlar şunlardır; senkop, epileptik nöbet, psikiyatrik durumlar, geçici iskemik atak ve diğer serebrovasküler nedenler, migren, uyku bozuklukları, hipoglisemi başta olmak üzere paroksismal toksik metabolik bozukluklar, diğer nadir nedenler.

Bilinç Kaybı Ataklarının Sıklıklarına Göre Nedenleri

Sık nedenler	Orta sıklıkta görülen nedenler	Nadir nedenler
Vazovagal senkop	Aort stenozu	Narkolepsi
Epilepsi (değişik şekillerde)	Sessiz miyokard infarktı	Stokes-Adams atakları
Paroksismal aritmi	Ciddi ağrı	Karotis sinüs senkobu
Hipoglisemi	Miksiyon ve öksürük senkobu	Geçici global amnezi
Geçici iskemik atak (GİA)	Uyku apnesi	Endozepin stuporu

Sık Görülen Bilinç Kaybı Nedenlerinin Klinik Özellikleri

	Vazovagal atak	Aritmi	Epilepsi	Hipoglise-mi	GİA
Prodromal semptom	Var	Yok	Olabilir	Olabilir	Yok
Terleme	Var	Yok	Yok	Var	Yok
Tetikleyici faktör	Var	Yok	Olabilir	Var	Yok
Yavaş açılma	Yok	Yok	Var	Var	Olabilir
Fokal nörolojik semptom/ bulgu	Yok	Olabilir	Olabilir	Olabilir	Var

Senkoplar (bayılma):

Senkop çok değişik nedenlerle serebral perfüzyondaki kademeli yetersizlikle birlikte serebral oksijen kullanılabilirliğindeki azalmaya bağlı bilinç kaybıdır. Gerçek bilinç kaybı olmadan göz kararması, ayakta duramama hali ise ‘‘lipotimi’’ (baygınlık) veya presenkop olarak bilinir. Senkop gelişmesi için genellikle ortalama kan basıncı aniden 50 mmHg’nın altına düşmelidir.

Buna neden olan mekanizmalar; kalp hızı ve vasküler tonusta azalmaya neden olan uygunsuz refleks mekanizma ve gerek aritmi nedeniyle gerekse diğer nedenlerle oluşan azalmış kardiyak output olarak özetlenebilir. Yere düşmekle serebral dolaşım düzeldiği için baygınlık kısa sürer.

Klinik özellikler: Sersemlik, jeneralize kas güçsüzlüğü, baş dönmesi, görme bulanıklığı, kulak çınlaması ve gastrointestinal semptomlarla karekterizedir. Hasta genelde soluk görünür ve cildi soğuk ve terlidir. Bilinç kaybı genelde nispeten yavaş ve progressif biçimde gelişir ama eğer kardiak aritmiye bağlı ise ani de gelişebilir. Başlangıcın yavaş olması hastanın kendisini düşme ve yaralanmalardan korumasına fırsat verebilir. Basit bir baygınlık genellikle emosyonel stres, hoş olmayan görsel uyaranlar, uzun süre ayakta durma veya ağrı nedeniyle gelişir. Bilinç kaybının süresi kısa olmasına karşın saniyeler ile dakikalar arasında değişebilir.

Baygınlık sırasında hasta hareketsiz olabilir veya kaskatı hale gelebilir ve titreyebilir(myoklonik kasılmalar). İdrar inkontinansı nadirdir. Nabız zayıf ve sıklıkla yavaştır. Solunum yüzeyel ve kan basıncı zor alınır. Bayılma epizodu sonlanırken hastanın giderek rengi düzelir, solunumu daha düzenli hale gelir, nabız ve kan basıncı normale döner. Epizod sonrasında bir miktar güçsüzlük olur ama epilepsiden farklı olarak konfüzyon, baş ağrısı, uykulu hal nadirdir.

Senkop nedenleri: ***Kardiyak:*** kardiyak nedenlere bağlı senkop herhangi bir pozisyonda iken olabilir. Egzersizle indüklenebilir. ***Aritmiler:*** aritmiye bağlı en sık nedenler AV blok, SA blok, paroksismal supraventriküler ve ventriküler taşikardilerdir. ***Azalmış kardiak output:*** TOF gibi konjenital siyanotik kalp hastalıkları, MI, AS, IHSS, pulmoner hipertansiyon, pulmoner emboli, atrial miksoma, kardiak tamponad, kardiyomyopati, kalp yetmezliği, konstriktif perikardit, superior/inferior vena cava obstruksiyonları. ***Hipovolemik:*** akut kan kayıpları genellikle gastrointestinal kanamalar şeklindedir ve güçsüzlük, halsizlik ve senkopa neden olabilir. Dehidratasyona bağlı volüm azalması güçsüzlük ve halsizlik nedeni olabilir ama egzersizle kombine edilmedikçe gerçek senkop nedeni olması beklenmez. ***Hipotansif:*** vazovagal atak, ilaçlar, disotonomi. ***Serebrovasküler:*** karotis sistemi hastalığı, vertebrobaziler sistem hastalığı, vazospazm, takayusu arteriti. ***Metabolik:*** hipoglisemi, anemi, anoksi, hiperventilasyon.

Kardiyak nedenler: Tedavi edilmediğinde ani ölüme neden olabilmesi nedeniyle bilinç kaybı atağı ile gelen bir hastada kardiyak sorunları dışlamak ana kural olmalıdır. Nadiren bilinç değişikliğine neden olan aritmiler epileptik nöbete bağlı olarak da meydana gelebilir. ***Stokes-Adams atağı:*** komplet AV bloğa eşlik eden bilinç bozukluğudur. Daha sık olarak yaşlı hastalarda görülür. Başlangıcı genelde anidir. Senkop atağı sırasında

nabız kaybolur ve kalp sesi işitilemez. Hasta soluktur, ayaktaysa düşer ve sıklıkla yaralanır. Atak uzun olursa solunum güçleşebilir, idrar inkontinansı ve klonik kasılmalar olabilir. Uzamış konfüzyon ve serebral iskeminin nörolojik bulguları gelişebilir. Kendine gelirken yüzde kızarma görülmesi tipiktir. "Pacemaker" takılmalıdır. ***Paroksismal taşikardi:*** hipopotasemi veya kalp kapak prolapsusu gibi nedenler sonucu kalp debisinin düşmesine bağlı olarak gelişir. Senkop atağın başında görülür, taşikardinin devamına rağmen bilinç açılabilir. ***Akut miyokard infarktüsü:*** tekrarlayan senkopların yaşlı bir kişide ani başlaması bu olasılığı akla getirmelidir. Göğüs ağrısı olmayabilir. İlk dakikada kalp debisinin birden düşmesine bağlı gelişir. ***Aort stenozu ve hipertrofik obstrüktif kardiyomiyopati:*** senkopların başlaması kötü prognozu gösterir, ani ölüme neden olabilir. Genellikle efor sırasında görülür.

Vazovagal senkop:

Refleks kökenli senkobun en sık nedeni vazovagal bayılmadır. Her zaman değilse de genellikle aşırı bir duygusal gerilim sonrası gelişir. Bilinçte bozulma ve postural tonus kaybı gelişir. Gençlerde en sık bayılma nedenidir, gençlerin %20-25'ini etkileyebilir. Vagus yolu ile gelen uyarının ileri bradikardi ve hipotansiyona yol açması sonucu oluşur. Genellikle uykululuk hali, halsizlik, yorgunluk, bulanık görme, esneme, bulantı gibi presenkopal semptomlar görülür. Renk birden solar, ekstremiteler soğur, hasta terler, nabızlar zayıf palpe edilir, bradikardi ve splanknik bölgede vazodilatasyona bağlı hipotansiyon ortaya çıkar. Midriyazis, idrar inkontinansı, iskemi uzun sürerse kısa süreli kasılmalar görülür.

Başlıca vazovagal senkop nedenleri: ***Şiddetli ağrı:*** aortun dissekan anevrizması, skrotuma darbe, kolik ağrıları, pankreatit gibi. ***Emosyonel nedenler:*** kan görme, korku, kötü haber alma, aşırı sevinç, aşırı soğuk, sıcak, kapalı havasız ortam.——-Öksürük senkopu ve valsalva manevrası oluşturan diğer nedenler; nöbet şeklinde ardarda öksüren bazı hastaların birden kendini kaybettiği görülür. İntratorasik basınç artar, sağ kalbe dönen kan azalır, kalp debisi azalır. Çok gülme, defekasyon ve ıkınmada da benzer bir tablo görülebilir. Miksiyon senkobu; gece yataktan kalkıp ayakta idrarını yapan kişilerde görülür. Akşam saatlerinde bol alkol alınmasına bağlı relatif periferik vazodilatasyon, yaşlılık, ortostatizm ve dolu mesane duvarından kalkan vagal uyaranlar rol oynar.

Karotis sinüs senkobu: Karotis bifurkasyonunda basınç reseptörlerinin bulunduğu bölgenin aşırı duyarlılığında vazodilatasyon, atrioventriküler blok ve refleks bradikardi sonucu senkop gelişir. Tek taraflı karotid kompresyonu ile indüklenebilen senkop kontralateral karotid veya vertebral arterin aterosklerotik parsiyel oklüzyonu nedeni ile veya ateromatöz emboliye bağlı olabilir. Glossofaringeal nevralji boğaz ve boyunda şiddetli ağrı ile karakterizedir. Bradikardi, asistol, şiddetli hipotansiyon ve uzarsa nöbetler eşlik eder. Ağrı epizodları yutkunma, çiğneme, konuşma, gülme, öksürme, bağırma, aksırma, esneme ile başlayabilir. Ağrı atakları daima bilinç kaybının öncesinde olur. Nadiren özofagus divertikülü, karotid sinüs civarındaki tümörler ve anevrizmalar, mediastinal kitlelere bağlı vagal irritasyonla oluşabilen bradikardilerle de kardiak senkop oluşabilir.

Postüral hipotansiyon: Dikey posturu kompanze eden otonomik faktörler yetersiz kaldığında olur. Vazovagal senkoptan farklı olarak bradikardi bulunmaz. Kan kaybı; özellikle gastrointestinal sistem kaynaklı kanamalarda olur. Kusma, ishal gibi volüm azalması ile, sıcak etkisi ile, uzun süre yattıktan sonra aniden kalkıldığında, yoğun eforun bittiği anda görülebilir. Adaptasyon kusuru; hastada gerekli vazokonstriksiyonun olmayıp tansiyonun yükselmemesidir. Otonomik sinir sistemini etkileyen nöropatiler; diabetes mellitus, amiloidozis, guillain barre sendromu, edinilmiş immun yetmezlik sendromu, kronik alkolizm, beriberi, otoimmun subakut otonomik nöropati. Nadiren subakut kombine dejenerasyon, siringomyeli ve diğer spinal kord hastalıkları inen sempatik yollarda hasara neden olarak ortostatik hipotansiyona yol açabilir. İlaçlara bağlı olarak; antihipertansifler, diüretikler, prazosin, nitratlar (venöz tonusta azalma), arteriyel vazodilatörler, kalsiyum kanal blokörleri, fenotiazinler, trisiklik antidepresanlar, MAO inhibitörleri, levodopa, benzodiazepin, alkol alımı.

Serebrovasküler iskemi: Karotid veya vertebrobaziler sistemdeki oklüzyonlar senkop nedeni olabilir. En sık nedeni serebral damarlardaki aterosklerozdur. Serebral emboliler, boyundaki mekanik faktörler (şiddetli osteoartrit), arteritler (takayusu hastalığı). Subklavian çalma sendromunda üst ekstremite egzersizi ile birlikte nadiren bilinç bozukluğu olur. Serebral kan akımının periferik dolaşıma yönlenmesi nedeni iledir. Karotid sirkülasyonunda kan akımı azalması bilinç kaybı, sersemlik, baş dönmesi ve baygınlık hissine yol açabilir. Karotis sistemine ait senkoplar nadirdir ve genellikle GİA'lar şeklindedir. Vertebrobaziler sistem kan akımındaki azalma da bilinç kaybına neden olabilir. Sersemlik, baş dönmesi, düşme atakları, bilateral motor ve duyusal semptomlar daha yaygındır. Hastalar yukarı aniden bakarken veya başı hızlıca bir yöne çevirirken baygınlık veya göz kararması tanımlayabilir. Semptomlar baş hareketi durduktan sonra saniyelerce sürer. Takayasu hastalığında karotid ve vertebrobaziler sistemdeki kan akımında majör oklüzyon olabilir. Boyun ve kol damarlarında çoğunlukla pulsasyon yoktur ve koldan basınç ölçülemez. Senkop epizodları hafif orta egzersizle ve belirli baş hareketleriyle ortaya çıkar.

Geçici iskemik ataklar (GİA): Beyin iskemisi genellikle tek yanlı güçsüzlük, duyu ve görme kaybı gibi negatif ve lateralizan semptomlara neden olur, ancak bilinç kaybı ve değişikliği atakları da görülebilir. Bilincin tamamen korunduğu motor inhibisyon, görme kaybı veya afazi ile giden epileptik nöbetler nadirdir, GİA'lardan ayırmak oldukça zordur ve bazen rutin EEG bile epileptik kökeni göstermede yetersiz kalabilir. GİA öyküsü veya neden olacak bir hastalığın bilinmesi tanıda önem taşır. Ayrıca nöbetlere göre daha uzun süre ve çok daha yavaş açılma görülür. Nörolojik muayene bulguları belli bir vasküler dağılıma uyar. Uyan tarafta üfürüm duyulabilir ve nörogörüntüleme tanıda yardımcıdır.

Migren:

Ciddi bilinç değişikliklerine neden olan bir migren türü olan "baziler tip migren" bir auralı migren tipidir ve oldukça nadirdir. Posterior sirkülasyonu etkileyen serebral vazospazm senkopla sonuçlanabilir. Sıklıkla adölesan çağda olur. Baş ağrısı oksipital yerleşimlidir ve şiddetlidir. Baziler migren semptomları vertigo, ataksi ve görsel bozuklukları içerebilir.

Tanı: Dikkatli bir anamnezle tanı sıklıkla konabilir. Postür, bayılma başlangıcının tipi, ani mi yoksa yavaş mı geliştiği, baş ve boynun pozisyonu, öncelik ve eşlik eden semptomların varlığı ve süresi, bilinç kaybının süresi, düzelmenin hızı ve sonuç. Eğer ataklar postural değişikliğe bağlı olarak gelişiyorsa senkop tanısını düşündürür. Presenkopal semptomlardan baş dönmesi, çarpıntı, solukluk, sıcak basması, terleme, görmenin bulanıklaşması, bulantı, genel güçsüzlüğü takiben ani veya yavaş yavaş gelişen bilinç kaybı ve hızlıca normale dönme senkobu destekler. Bu semptomların parsiyel nöbetlere bağlı olarak da görülebileceği unutulmamalıdır. Ancak senkopta giderek artan bir ivme vardır ve bulantı nöbetteki gibi yükselen his şeklinde değildir. Solukluk, terleme senkopta sıktır fakat temporal nöbetlerde de görülebilir. Yaygın serebral hipoperfüzyona bağlı vucütta katılık, hafif çekilmeler, atmalar veya klonik hareketler senkopta, özellikle kişinin başı yukarıda tutulmaya devam edildiğinde görülebilir. Nadir rastlanan konvülzif senkop kortikal elektriksel bir nöbet aktivitesi göstermez fakat EEG'de yaygın düzleşme ve depresyon görülür. Beyin sapı mekanizmalarının kortikal inhibisyondan kurtularak serbestleşmesi varsayılan mekanizmadır. Jeneralize tonik-klonik nöbetin aksine konvülzif senkoptan sonra konfüzyon veya somnolans beklenmez veya çok hafiftir. İdrar kaçırma ve dil ısırma çok daha nadiren görülür.

Fizik muayenede öncelikle mortalite ve morbidite riski yüksek olan kardiyak nedenler araştırılmalı, nörolojik nedene yönelik ayrıntılı muayene de ihmal edilmemelidir. Ortostatik vital bulguların incelenmesi yol gösterici olabilir.

Laboratuvar incelemeleri: Senkop açıksa hiçbir tetkike gerek olmayabilir. Acilen (atak sırasında) kan şekerine bakılabilirse hipoglisemi tanısını koydurabilir. Tam kan sayımı; ciddi anemi, özellikle senkop ve GİA'ları sıklaştıran bir nedendir. Kardiak senkop şüphesi olan hastalarda göğüs röntgeni gerekebilir. Standard EKG, iskemi, aritmi ve kalp bloğu bulgularını gösterir. 24 saatlik EKG (Holter) monitörizasyonu aritmiler açısından daha yönlendiricidir. Ekokardiyografi özellikle aort stenozundan şüphelenildiyse önem taşır. Tilt-table testi (seçilmiş olgularda) yapılabilir. Serebrovasküler hastalık şüphesi olanlarda serebral damarların doppler akım incelemeleri ve bazen de MR anjiografi gerekebilir. Efor testi koroner arter

hastalığını saptamada faydalı olabilir. EEG sadece nöbet şüphesi olanlarda çekilmelidir. BT/MR mutlaka istenmelidir.

Epilepsi:

Epilepsi serebral nöronların paroksismal, ani ve aşırı bir anormal deşarjı sonucu ortaya çıkar. Epileptik nöbetin tipi anormal deşarjın başladığı yere ve yayıldığı bölgelere göre değişiklik gösterir. Klinik özellikleri aynı olan bir epilepsi nöbeti tümör, arteriovenöz malformasyon ve infeksiyon gibi birbirinden farklı patolojik süreçlere bağlı olabilir. Bir kısmında ise beyinde yapısal bir değişiklik bulunmaz, nöbetler dışında yapılan nörolojik muayene normaldir. Bu nedenle epilepsi kendi başına bir hastalık değil bir semptomdur. Sadece epizodik bilinç değişikliği değil hemen her kortikal fonksiyonu etkileyebilen ve dahası bilinci hiç etkilemeyen nöbetler de söz konusudur.

Bilinç değişiklikleri jeneralize(absans ve tonik-klonik) ve kompleks parsiyel nöbetlerde ortaya çıkar. MSS infeksiyonu, eklampsi, alkol yoksunluğu, intoksikasyonlar, metabolik dengesizlikler veya yüksek ateş gibi akut hastalık durumlarında meydana gelen nöbetler epilepsi hastalığı anlamını taşımaz ve kronik tedaviyi gerektirmez. Birçok olguda incelemelerde yapısal bir beyin lezyonu saptanamaz, nörolojik muayene bulguları normaldir ve primer (genetik)epilepsiyi düşündürür. Hastalığın başlangıç yaşı da etyolojik açıdan en önemli faktördür. Erişkin yaş grubunda ortaya çıkan bir fokal bulgu tümör gibi yapısal beyin lezyonu yönünden hızla araştırılmalıdır.

Özellik	Senkop	Nöbet
Postürle ilişki	Sık	Yok
Gün içinde zamanı	Diürnal	Diürnal veya noktürnal
Deri rengi	Soluk	Siyanoz veya normal
Aura veya öncelik eden semptomlar	Uzun süreli	Kısa süreli
Konvülziyon	Nadir	Sık
Yaralanma	Nadir	Sık (konvülzif nöbetlerde)
İdrar inkontinası	Nadir	Sık
Postiktal konfüzyon	Nadir	Sık
Postiktal baş ağrısı	Yok	Sık
Fokal nörolojik bulgular	Yok	Seyrek
Kardiovasküler bulgular	Sık(kardiak senkop)	Yok
Anormal EEG	Nadir	Sık

Tanı: Epilepsi tanısı ve değerlendirmesinde anamnezde hastanın perinatal öyküsü, gelişme basamakları, kafa travması, MSS infeksiyonu, ailede epilepsi ve diğer sık görülen hastalıkların sorgulanması çok önem taşımaktadır. EEG yardımcı olabilir. ***Laboratuvar incelemeleri:*** nöbette ilk incelemeler tam kan sayımı, tam idrar tetkiki, kan elektrolitleri, glukoz ve kalsiyum düzeylerinin ölçümü, EEG ve beynin radyolojik incelemesini genelde içerir.——MRG genelde BT'ye göre daha çok tercih edilen bir görüntüleme yöntemidir. Fokal yapısal bozukluklarda BT'den üstündür. Basit febril nöbetleri ve absansı olan çocuklarda radyolojik görüntüleme genellikle gerekmez. BOS incelemesi ancak sinir sistemi enfeksiyonu şüphesi olduğunda gereklidir. PET ve SPECT ile fizyolojik değerlendirme yapılabilir. İnteriktal dönemde gözlenen hipometabolik alanlar nöbet başlangıç bölgesiyle iyi korelasyon gösterir.

Status epileptikus: Birçok epileptik nöbet bir girişim gerektirmeden kendiliğinden saniyeler veya dakikalar içinde sonlanmaktadır. Bir nöbetin 5 dakikadan uzun sürmesine ya da bu süre içinde hasta düzelmeden birden çok nöbetin ardarda tekrarlamasına status epileptikus (SE) adı verilir. Jeneralize konvülzif status epileptikus en sık karşılaşılan tiptir. Nöbetlerin hasta kendine gelmeden birbirini izlemesi ölümle sonuçlanabilir.

Nonkonvülzif status epileptikus (NKSE): Nonkonvülzif status epileptikus (NKSE) otuz dakikadan fazla süren mental durum değişikliği ve davranış bozukluğu ve bu klinik tabloya eşlik eden EEG'de epileptiform aktivite ile karakterize uzamış epileptik durumdur. Davranışlar ve mental durumda yavaşlama, konfüzyon, hatta stupor ve komayla giden, devamlı elektrografik nöbet aktivitesinin eşlik ettiği tablo olarak tanımlanabilir. İki ana bölümde ele alınabilir; 1)Absans status epileptikus (jeneralize tip NKSE). 2)Kompleks parsiyel status epileptikus (parsiyel tip NKSE). Herhangi bir yaşta ortaya çıkabilir, yaşlılarda

yetişkinlerden daha sık görülmektedir. Yıllık insidansı 1.5-18.5/100000 olarak bildirilmektedir. Tüm statuslu olguların %25-50'sinin NKSE olduğu tahmin edilmektedir. NKSE'un klinik özellikleri nörolojik ve psikiyatrik birçok hastalıkla ayırıcı tanısını güçleştirmektedir. NKSE'li hastalarda ajitasyon, letarji, agresif davranış, konuşmada azalma, mutizm, konfüzyon, deliryum ya da boş bakma tarzındaki bilinç değişikliklerine göz kırpma, göz etrafında seğirme, fasiyal ya da ekstremitelerde myoklonus tarzında kasılmalar, günlük yaşamda tuhaf karşılanabilecek davranışlar, uygunsuz gülmeler, ağlamalar, şarkı söylemeler tarzında davranış değişiklikleri, anoreksi, bulantı, kusma gibi vejetatif belirtiler eşlik edebilir.

Olguların çoğunda epilepsi öyküsü vardır. Nonkonvülzif Status Epileptikus her türlü metabolik, toksik, infeksiyöz ya da hipoksik iskemik beyin hasarı sonucunda görülebilir. Tanı için EEG yapılması şarttır. Acil EEG yapılamadığı durumlarda damar içi benzodiazepin (diazepam) uygulaması ile hastanın klinik tablosunun düzeldiği olgular bildirilmiş ve tedaviden tanıya gidilmesi önerilmiştir.

Uyku bozuklukları:

Yaşlılarda ve obez kişilerde obstrüktif uyku apnesi sıktır (%5-10). Gündüz uyuklamalarına ve noktürnal aritmilere yol açar. Küçük uyku ataklarına neden olur, cevapsız dönemler bilinç kaybı dönemleri olarak değerlendirilebilir. Narkolepsi-katapleksi sendromu: REM uyku organizasyon ve zamanlamasında bozukluk vardır. Adölesan veya genç erişkin yaşta başlar. Aşırı gündüz uykululuğu ve uyku atakları, katapleksi, uyku paralizisi ile karakterizedir. Ataklar genellikle kısadır ve birkaç dakika ile 15-30 dakika arasında değişir. Katapleksi solunum ve göz kasları hariç istemli kaslarda ani tonus kaybı ile karakterizedir, çoğunlukla gülme, öfke, kızgınlık gibi emosyonel faktörlerle tetiklenir.

Uyku paralizisi gece uykuya dalarken(hipnagojik) veya sabah uyanırken(hipnopompik) unilateral veya bilateral ekstremite paralizisinin gelişmesidir. Hipnogajik halüsinasyonlar uykuya dalarken veya sabah uykudan uyanırken meydana gelebilir. Canlı, çoğunlukla korkulu bir görsel imajdır. REM uykusu davranış bozukluğu; sıklıkla yaşlılarda görülür. Ani uyanmayı hemen takip eden kompleks ve saldırgan bir davranış paterni izler (yumruk atma, tekmeleme, atlama, yataktan kaçma gibi). Hasta yanıtsızdır ve bu dönemi hatırlamaz. Hasta kendisini ve yakınlarını yaralayabilir ve tablo kolaylıkla nöbet olarak düşünülebilir. Çoğu idyopatiktir ancak bazıları REM uykusu anatomik mekanizmalarını bozan nörolojik bozukluklar sonucunda ortaya çıkabilir. Polisomnografi ve multiple uyku latans testi tanıda önem taşır.

Toksik-metabolik bozukluklar:

Çoğu toksik-metabolik olay genellikle uzun sürelidir ve tek bir bilinç kaybı epizodu olarak algılanmaz. Toksik metabolik tabloların başlıca nonkonvülzif status epileptikus ve uzamış postiktal dönem ile karıştırılması mümkündür. Hiperventilasyon senkobu olarak adlandırılan tabloda alkaloza bağlı iyonize kalsiyum düşer, hipokapniye bağlı serebral vazokonstriksiyon sonucu senkop oluşur. Epizodik bilinç bozukluklarının ayırıcı tanısında en önemli ve atlanmaması gereken nedenlerin başında hipoglisemi yer alır. Kan glikoz regülasyonu bozukluklarında, özellikle insülin veya oral antidiabetik ilaç kullanan diabetik kişilerde hipoglisemiye bağlı bilinç kaybı atağı olabilir.

Süre nispeten kısadır. Öncesinde anksiyete, titreme, terleme, taşikardi gibi sempatik sinir uyarımları görülebilir. Ancak bu sırada gerçek bilinç kaybı ve konvülzif nöbet de eklenebilir. Ayrıca nonketotik hiperglisemi de fokal miyoklonus ve jeneralize nöbete neden olabilir. EEG'de epileptiform keskin dalgalar görülebilir, ancak net bir fokusa işaret edecek diken dalga aktivitesi beklenmez. Tipik bir metabolik bulgu olan trifazik dalga aktivitesi hepatik ensefalopati haricinde üremi, postanoksik koma ve diğer ensefalopatilerde görülür. Şüpheli kalan olgularda epileptik etyolojiyi ekarte etmek için benzodiazepin infüzyonu uygulanabilir. Gerçek nöbet ve NKSE tablosu varsa infüzyon sonrası EEG ve klinik bulgularda düzelme beklenir. Kokain, amfetaminler, marihuana gibi madde kullanımına bağlı gelişebilecek bilinç bozukluklarını dışlamak için serum taraması gerekebilir. Nöroendokrin tümörler nedeniyle oluşan karsinoid sendromda vazoaktif maddeler nedeniyle "flushing", hemodinamide bozulma, diyare, bronkokonstruksiyon ve uzamış stupor meydana gelir. MAO inhibitörleri kullanan hastalar serotonin sendromu açısından risk altında olabilirler. Konfüzyon, ajitasyon, taşikardi, tremor görülür.

Psikiyatrik bozukluklar:

Psödoepileptik nöbetler yüzeyel olarak epileptik nöbetlere benzeyen ama EEG'de beklenen epileptik değişikliklerin görülmediği paroksismal davranış değişikliği epizodlarıdır. Nonepileptik nöbetleri olan hastaların yaklaşık %40'ında gerçek epileptik nöbetler de mevcuttur. Epilepsi nöbeti uyku dâhil günün herhangi bir saatinde görülebilir. Psikojen nöbetler ise çevrenin dikkatini çekecek ortamlarda (örneğin poliklinikte sıra beklerken) sık ortaya çıkar, ciddi yaralanma pek olmaz, hasta genelde kendini kollayarak uygun bir yere yığılır. Epileptik nöbetlerde olayların sabit bir sırası (stereotipik patern) vardır, psikojen nöbette ise böyle sabit bir seyir yoktur. Genellikle simetrik olmayan, şekil ve yer değiştirebilen istemsiz hareketler dikkati çeker. Bu bazen vücudun opistotonus postürü alması, müdahalelere karşı koyma şeklinde olabilir. Kesintilerle de olsa genelde uzun sürer ve hasta genellikle ağlayarak açılır. Video-EEG monitörizasyonu iktal ve postiktal değişiklikler açısından kıymetli bilgiler verir. Alışılmadık kalça, gövde ve baş hareketleri ile klinik nöbetin epilepsi nöbetine benzemediği, daha uzun sürdüğü ve EEG'de iktal aktivitenin eşlik etmediği görülür. Ancak basit parsiyel ve frontal lob nöbetlerinde de EEG'nin negatif olabileceği unutulmamalıdır.

Geçici global amnezi (GGA): Sağlıklı bir kişide ani gelişen hafıza kaybı ataklarıdır. Kişi bu atak sırasında yeni görsel veya sözel bilgiyi birkaç dakikadan uzun süre kaydedemez. Retrograd amnezinin yanı sıra dikkat ve ani hatırlama süreçleri bozulmuştur. Hasta bu atak sırasında uyanıktır, güçsüzlük, uyuşma gibi başka bir nörolojik bulgu göstermez. Bu sırada kişi ''Saat kaç?'', ''Nereye gidiyoruz?'' gibi soruları tekrar tekrar sorar, kim olduğunu ve yakınlarını bilir, o sırada araba kullanmak gibi işlevleri yerine getirebilir, ancak şaşkındır. GGA atakları ani başlar ve sonlanır, genellikle 1-24 saat arası sürer. Bazı kişilerde başağrısı, bulantı görülebilir ve bazı kişilerde tekrarlayabilir. Genellikle 50-80 yaş arası erkekler etkilenir. Bazı kişiler atak sonrasında o dönemi hatırlayabilir. Nedeni açık değildir, ancak hafızayla ilişkili temporal lobun geçici fonksiyon bozukluğu olduğu bilinmektedir.

Düşmeler ve düşme (drop) atakları: Düşmeler tekrar tekrar olduğunda veya öncesinde bir dengesizlik hissi olmaksızın olduğunda altta yatan bir nörolojik bozukluktan şüphelenilmelidir. ***Düşmeler ve düşme ataklarının nedenleri ve tipleri:*** bilinç kaybı (senkop ve nöbetler), Geçici iskemik ataklar (vertebrobaziler ve anterior serebral), üçüncü ventrikül ve posterior fossa tümörleri, alt ekstremitelerde motor ve duyusal bozukluk, bazal ganglion hastalıkları (parkinson hastalığı, progresif supranükleer palsi), nöromuskuler hastalıklar (myopati ve nöropati), myelopati, serebral veya serebellar hastalıklar, katapleksi, vestibüler bozukluklar.

8 - Hareket Bozuklukları

Sınıflama: ***1-Hipokinetik:*** parkinson sendromu. ***2-Hiperkinetik:*** distoni, kore, ballismus, tremor, tik, myoklonus, ataksiler, uyku ile ilişkili hareket bozuklukları.

Parkinson hastalığı (PH):

Sınıflama: Dejeneratif; idiopatik PH, parkinson artı sendromu. Semptomatik; vasküler, ilaca bağlı, zehirlenmeler, enfeksiyonlar, hipoksi, kafa içi kitleleri, hidrosefali.

İdiopatik PH semptomları: Bradikinezi, rijidite, tremor, postural instabilite, asimetrik başlangıç, ince iş beceri kaybı, yazıda bozulma (mikrografi), hareketlerde yavaşlama, beceriksizlik, hareketi başlatma ve sonlandırmada zorluk, amplitüdünde azalma, yüz donuklaşır (maske yüz), ses kısılır (hipofoni), titreme (shaking palsy), terleme, salivasyon, yağlanma, ağrı.

Muayene bulguları: Tremor; para sayar tarzda elde ve bacak baş ve çenede, istirahatte, 4-6 Hz. Tonus; rijidite tarzında artmış, dişli çark belirtisi. Hareketler yavaş, öne eğik, küçük adımlarla yürür. Postür kararsızlığı, düşmeler, Mayerson belirtisi görülür.

Fizyopatoloji: Substansia nigra-pars kompakta'da dopaminerjik hücre kaybı (> %80), kalan hücrelerde Lewy body (ubikuitin) vardır.

PH tedavisi: 1-Dopaminerjik yerine koyma tedavisi; Levodopa benserazid veya karbidopa, Dopamin agonistleri (bromokriptin, lisuride, pergolide, cabergoline, ropinirole, piramipexole). 2-Antikolinerjik tedavi (biperiden). 3-MAO ve COMT inhibitörleri; selegiline-entacapone, tolcapone. 4-Cerrahi tedavi; talamus, STN, GPi.

Semptomatik parkinsonizm: 1-İlaçlar; nöroleptikler, anti emetikler, kalsiyum kanal blokerleri. 2-Zehirlenmeler; CO, manganez. 3-Vasküler nedenler. 4-Enfeksiyonlar; Von economo ensefaliti. 5-Travma; demans pugilistica. 6-Normal basınçlı hidrosefali.

Distoni:

Sınıflama: 1-Fokal; blefarospasm, yazıcı kramp, oromandibular, laringeal. 2-Hemidistoni. 3-Jeneralize.

Etyolojiye göre sınıflama: Primer (idiopatik), sekonder (semptomatik).

Generalize distoniler: İdiopatik torsiyon distonisi; OD, 9. kromozom DYT1 geni. Dopa yanıtlı distoni (Segawa hastalığı); OD, 14. kromozom DRD gen mutasyonu.

Klinik: Jeneralize distoni sıklıkla birinci dekadda, bir ekstremiteden başlar ve diğerlerine, aksial ve kranial kaslara yayılır. Yürüme, konuşma ve postür bozuklukları meydana gelir. Genç yaşta jeneralize, ileri yaşta fokal formlar daha sık görülür.

Tedavi: Düşük doz L-dopa; mutlaka denenmeli. Antikolinerjikler (biperiden, triheksifenidil), benzodiazepinler (diazepam, klonazepam), GABAmimetikler (baklofen), tetrabenazin (dopamin antagonisti)/tardiv distonide etkili, atipik nöroleptikler (klozapin, olanzapin) verilebilir.

Blefarospazm: 50-60 yaşlarında başlar, kadınlarda 3 kat fazla görülür. Palpebral ve periorbital kaslarda bilateral kasılma-fonksiyonel körlük görülebilir. Kasılmalar stres, okuma, parlak ışık ve göz hareketleri ile artar, uykuda kaybolur. Bazı manevralar kasılmayı azaltabilir (duysal hile). İdiopatik veya semptomatik (beyinsapı, diensefalon, striatum lezyonları) olabilir. Tedavide botilinum toksin enjeksiyonları, antikolinerjik ve benzodiazepinler etkilidir.

Oromandibular distoni: Çiğneme ve dil kaslarının istemsiz, distonik kasılmasıdır. Hasta çenesini istemli olarak açamaz veya kapatamaz, çene kayar, dil protrude olabilir. Meige's sendromu; oromandibular distoni - blefarospasm. Tedavi; botilismus toksini.

Diğer distoniler: Eyleme özgü (yazıcı kramp, müzisyen ve terzilerin distonisi), laringeal distoni, hemifasial spasm, semptomatik distoniler.

Wilson hastalığı (hepatolentiküler dejenerasyon): 1912'de Kinner Wilson tanımlamış. Cu metabolizmasında bozukluk vardır. Cu dokularda birikir; karaciğer, beyin, böbrek, kornea. Tremor (flapping), distoni, rijidite, akinezi, kore, tik, myoklonus görülebilir. Kayser-Fleischer halkası (kornea) görülür. Tanı; serum Cu artmış, seruloplazmin azalmış, idrarda Cu artmış, KC biyopsisi yapılır. Tedavi; D-penisilamin verilir. Çocukluk ve adölesan dönemde ekstrapiramidal sistem tutulumu ile seyreden her türlü klinik tabloda Wilson hastalığı akla gelmelidir.

Kore: Aritmik, hızlı, sıçrayıcı veya akıcı, basit veya kompleks, ekstremite distalini tutan, küçük amplitüdlü istemsiz hareketler vardır. Ballismus; ekstremite proksimalinde ve büyük amplitüdlü hareketlerdir. En çok "subtalamik nükleus" tutulumunda, putamen ve G.pallidus' da etkilenebilir. ***Nedenleri:*** 1-Primer; huntigton, wilson, nöroakantositoz, ataksi telenjiektazi, spinoserebellar ataksiler, idiopatik torsiyon distonisi, prion hastalıkları, selim heraditer kore. 2-Sekonder; metabolik, toksik, infeksiöz, yapısal, otoimmün. 3-Otoimmün; sydenham koresi, korea gravidarum, behçet hastalığı.

Huntington hastalığı: Hareket bozukluğu; kore, distoni, parkinsonism. Demans ve psikiyatrik bulgular vardır. 4.kromozom kısa kolundaki hantingtin (IT-15) gen mutasyonu vardır. Otozomal dominant kalıtılır. 4.-5. dekadda sıktır. Juvenil form; <20 yaş. Trinükleotid tekrar hastalığıdır. Tedavi semptomatikdir. Dopamin reseptör blokörleri, benzodiazepinler, rezerpin, tetrabenazin verilebilir.

Tremor: Resiprokal kasların istemsiz, ritmik ossilasyonları vardır. Etkilediği bölgeye (baş, çene, vokal kord, el, ayak), hareketle ilişkisine (istirahat, postural, aksiyon, intansiyon), frekansına (<4 Hz, 4-7 Hz, >7 Hz) göre tanımlanır. İstirahat tremoru; parkinson hastalığı.

Myoklonus: Ani, kısa süreli, atma-sıçrama şeklinde istemsiz hareketlerdir. Düzensiz veya ritmik olabilir. Spontan, duysal uyarı (refleks myoklonus) veya hareketle (aksiyon myoklonusu) ortaya çıkabilir. Kortikal, subkortikal, beyinsapı ve spinal kaynaklı olabilir. Epileptik; juvenil myoklonik epilepsi. Non-epileptik; üremi, KC yetmezliği, intoksikasyon, travma, nörodejeneratif hastalıklar, santral sistem enfeksiyonları, hipoksi (Lance-Adams sendromu).

İlaç kullanımına bağlı hareket bozuklukları: Akut distonik reaksiyon (saatler), subakut parkinsonizm veya akatizi (1-3 ay), tardiv sendromlar (aylar, yıllar).

Bazal ganglia: Gri-cevher kitleleridir. Fonksiyonel olarak bazal ganglia ve bağlantıları ile nörotransmitterler ekstrapiramidal sistemi oluştururlar. ***Bazal ganglia afferentleri:*** çoğu eksitatördür. 1-Korteks. 2-Substantia nigra pars compacta. 3-Talamus. 4-Raphe nucleusu. ***Bazal ganglia efferentleri:*** inhibitördür. 1- Substantia nigra pars reticulata; baş, boyun ile ilgili motor informasyonu iletir. 2-Globus pallidum interna; diğer vücud kısımlarının motor informasyonunu iletir; talamus, frontal korteks, colliculus superior, tektospinal tractus retiküler formasyon, retikulospinal tractus. ***Bazal ganglia fonksiyonu:*** hareketlerin motor kontrolü, motor öğrenme (ör. bisiklete binme), kognitif fonksiyonlar, emosyon, göz hareketleri.

9 - Kranial Sinirler

N.Olfactorius (I):

Periferik nöronları, bipolar duyu nöronlarıdır ve nazal kavitenin üst kısmında bulunan mukoz membranı delerek burun boşluğuna girerler. Santral uzantıları ise bulbus olfactoriusu oluşturur. Bulbusta koku yolunun ikinci nöronları başlar (mitral ve yumak hücreleri). Bu nöronların aksonları ise tr.olfactoriusu (frontal lobun alt kısmında) oluşturur. Traktusu, lateral ve medial strialar izler. Medial stria, hemisfer medial yüzündedir (singular girus). Lateral stria ise uncus, hippocampus ve amygdaloid nukleuslarda sonlanır (lobus pyriformis adını alır).

Muayene: Hastanın gözü kapalı olmalıdır. Bir burun deliği kapatılarak, tahriş edici olmayan (kahve, limon) kokularla her burun deliği ayrı ayrı muayene edilir. Önce kokuyu duyup duymadığı, sonra da ne kokusu olduğu sorulmalıdır. Kokuyu duyması, periferik yolların (nazal pasaj gibi) sağlam olduğu, ne kokusu olduğunu anlaması ise kortikal yolların sağlam olduğu anlamına gelir. Nazal mukozada bulunan serbest trigeminal sinir uçlarını uyarabilecek olan; kolonya, mentol, hatta nane gibi esansların kullanımından kaçınılmalıdır.

Anozmi: Koku duyusunun kaybolmasıdır. Allerjik rinit gibi lokal nazal hastalık dışlandıktan sonra özellikle unilateral anosmide olfaktor sinir filamentleri, bulbus, traktus ve striada lezyondan şüphelenilmelidir. Ethmoid kemik lamina kribrozasındaki fraktürler anosmiye neden olur. Ancak fraktür olmadan da kapalı kafa travması unilateral veya bilateral olfaktör lezyona yol açar. ***Anozmi nedenleri:*** pernisiyöz anemi, travma, enfeksiyonlar.

Foster Kennedy sendromu: Olfaktör oluk tümörlerinde özellikle meningiomalarda olfaktor bulbus ve traktus sıklıkla etkilenir. Foster Kennedy sendromuna yol açar. 3 bulgusu vardır: 1-İpsilateral anosmi; olfaktor bulbus veya traktusa direkt bası neden olur. 2-İpsilateral optik atrofi; ipsilateral optik sinire bası neden olur. 3-Kontrlateral papil ödemi; kitle etkisine sekonder gelişen intrakranial basınç artışına bağlı ortaya çıkar.

Hiperosmi: Artmış koku hissidir. Migren, hiperemezis gravidarumda, kokain kullananlarda ve bazı histeri olgularında görülür.

Hipoosmi: Azalmış koku hissidir. Çinko eksikliği ve A vitamini eksikliği ile koreledir.

Parosmi: Kokunun farklı algılanmasıdır. Nazal sinuslerin ampiyemi, gyrus uncinatus lezyonlarında ortaya çıkabilir. Bazı histeri ve şizofren olgularında da görülebilir.

Kakosmi: Hoş olmayan koular duyulmasıdır. Kafa travması veya depresyon gibi psikiatrik hastalıklarda görülür.

Koku halusinasyonları: Kompleks parsiyel nöbetler ya da migrenin bir parçası olarak ortaya çıkar.

N.Optikus (II):

Görmeyi sağlayan sinirdir. Retina tabakasındaki ggl. hücreleri biraraya gelerek n. optikusu oluştururlar. Sinirin göz küresinden çıktığı parçasına papilla nervi optiki adı verilir. Optik sinir orbita içinde 'S' şeklinde kıvrılmıştır (hareket kabiliyeti). Optik sinir, orbita içinde beyin zarları tarafından sarılmıştır; BOS basınç değişikliklerinden etkilenmesini açıklar. İki optik sinir kiazma optikumda çaprazlaşır ve çapraz sonrasında 'tractus optikus' adını alır. Çaprazlaşma nazal yarıdan gelenlerin yaklaşık %60'ının çaprazlaşması ile sonlanır. Temporal yarıdan gelenler çaprazlaşmaz Tr. optikustaki lifler [ışık refleksini (IR) taşıyanlar dışındakiler] talamustaki corpus geniculatum lateraleye doğru ilerler ve orada sonlanır. Talamustaki sinapstan sonra 'radyatio optika' adını alır ve temporal ve parietal lobların derinliklerinden geçerek oksipital loblardaki görme alanında (primer görme korteksi; kalkarin korteks) sonlanırlar. Işık refleksi (IR)'ni taşıyan

lifler ise talamusa uğramaz ve doğrudan pretektal alana (mezensefalon) giderler. Burada sinaps yaptıktan sonra, bilgi her iki mezensefalondaki Edinger Westphal (EW) nukleusuna iletilir. Aydınlığa veya karanlığa yanıt iki gözde aynı anda alınır; direkt ve indirekt ışık refleksleri. Başın ve gözlerin, refleks olarak görsel uyarana doğru dönmesini sağlayan görsel refleksleri oluşturan lifler colliculus superiora ulaşır.

Görme duyusu: Retinadaki reseptörler koni ve çubuklar olup retinanın en derin tabakasında bulunurlar. Bu reseptörler retinadaki bipolar sinir hücreleri ile bağlantı yaparlar. Görmenin en iyi olduğu ve en gelişmiş reseptörlerin bulunduğu retina bölgesine macula lutea denir. Bu bölge optik diskin temporal tarafında ve ona yakındır, santral görmeyi sağlar. Retinanın geri kalan kısımları parasentral ve periferik görme ile ilgilidir. Macula bölgesinde retinanın iç tabakaları birbirinden ayrılır ve ufak bir çukur (fovea centralis) meydana gelir. Burada koniler çok sayıdadır ve görme ile renk ayrımının en keskin olduğu noktadır. Optik diskte reseptörler bulunmadığı için görme alanında kör nokta oluşturur (fizyolojik kör nokta).

N.Optikus muayenesi 3 temel kategoride yapılmalıdır: ***1-Görme keskinliği:*** ancak 5 yaşında normale ulaşır. Snellen testi; 6 m uzaktan F harfine benzeyen şekillerin açılığının tanınması. Jaeger kartları; yakın görme, 35 cm.den çeşitli puntolardaki harflerin okunması. Hasta başında ise ortalama 5 m.den parmak sayma ile uzak görme değerlendirilmelidir; yakın görme ise gazete/kitap okutularak değerlendirilebilir. Hasta gözlüğü ile değerlendirilmeli ve her iki göz ayrı ayrı muayene edilmelidir. ***2-Görme alanı:*** Hasta ve hekim 70-80 cm uzaklıkta oturur. Hekim sağ, hasta ise sol gözünü kapatır, hekim kendi görme alanının dışından parmağını veya tercihen ucu renkli bir cismi yavaşça görme alanı içine doğru hareket ettirir. Bu işlem 4 görme alanı için de tekrar ettirilir. Santral görme ise hasta kendi burnunun ucuna doğru bakarken (diğer göz kapalı) açık göz tarafında hastanın görmediği yerden başlayarak ortaya doğru getirilir, hasta gördüğü anda söyler. Afazik veya bilinci bozuk hastada dıştan içe doğru hastanın ilgileneceği bir cisim yavaşça hareket ettirilerek hastanın o yöne bakıp bakmadığı değerlendirilir. Görsel ihmal var mı (parietal lob lezyonlarında görülebilir). Hekim, her iki elini görme alanı dışında tutar ve ellerini hareket ettirerek görme alanı içine doğru getirir ve hastaya hangi elini gördüğünü sorar. ***3-Gözdibi muayenesi:*** oftalmaskop ile yapılır. Hekim sağ gözüyle hastanın sol, sol gözüyle de sağ gözünü incelemelidir. Amaç; burunlar çarpışmasın. Dilate edilen gözde muayene daha kolay (veya karanlık odada). Hasta ışık kaynağına değil, uzakta sabit bir noktaya bakmalıdır. Papilla herhangi bir damarın kalınlaşarak devam ettiği yer olarak tanımlanabilir. Kalın ve koyu renkli damar yapıları venlerdir. Arterler daha ince ve pembe renklidir. Retina damarları net izlenebiliyor mu bakılır. Retinada kanama, değişiklik, solukluk var mı bakılmalıdır.

Patolojik durumlar: ***1-Görme alanında daralma:*** optik atrofi (konsantrik daralma). ***2-Skotomlar:*** a-Pozitif skotomlar; hasta tarafından farkedilir genellikle retinal hemoraji gibi nedenlere bağlıdır. b-Negatif skotomlar; esas nörolojik anlamı olan ve hasta tarafından genellikle farkedilmeyen skotomlardır, optik sinir, traktus veya radyasyo optika lezyonlarında görülebilir. Santral skotomlar ise MS veya toksik nedenli optik nöropatilerde görülebilir. Santral skotom, kör nokta ile birleşirse çekosantral skotom oluşur. ***3-Hemianopsiler:*** Görme alanı bir gözde sağ, diğer gözde sol yarıda bozulmuşsa heteronim hemianopsi, her iki gözde sağ/sol yarıda bozulmuşsa homonim hemianopsi denir. Homonim hemianopsi oluşması için lezyon kiasma opticumdan sonra olmalıdır.

Diğer önemli bir nokta: Parietal lob lezyonlarında, alt quadrantanopsi, temporal lob lezyonlarında üst quadrantanopsi oluşur.

N. optikus lezyonunda o gözde tam körlük olur. Heteronim hemianopsi yapabilen nedenler, parasellar, suprasellar kitleler, hipofiz adenomları ve optik kiazma gliomlarıdır. Tractus optikus ile oksipital lob lezyonlarında homonim hemianopsi oluşur ama arada farklar vardır. 1-Traktus lezyonu, ışık refleksini (IR) de bozacaktır (muayenesi kısmen zor) ama oksipital lob lezyonu IR'ni bozmaz (daha önce ayrılıp pretectal nucleusa gittiği için). 2-Tractus lezyonlarında maküler görme bozulur, ama oksipital lezyonda korunur (damarlanmanın daha iyi olduğu düşünülür). 3-Oksipital lob lezyonlarında başlangıçta hareketli cisimlerin görülmesi bir süre sağlam kalabilir; Riddoch fenomeni adı verilir.

Amorozis fugaks: Tek gözde ani, geçici görme kaybıdır. Saniyeler içinde periferden merkeze doğru görme kaybı gelişir. Çoğunlukla karotid arterden kopan embolinin retina damarlarını tıkamasıyla oluşan retina iskemisine bağlıdır. Embolinin lizisiyle 5-10 dk içinde düzelir.

N.Oculomotorius (III), N.Trochlearis (IV), N.Abducens (VI):

N.Oculomotorius: 1) Nucleusu mezensefalondadır, göz küresini hareket ettiren 6 temel kastan dördünü (m. rectus medialis, superior, inferior ve obliquus inferior) innerve eder. Göz küresinin içe, aşağı, yukarı ve yukarı-dışa hareketlerini sağlar. Kavernöz sinüsten geçerek fissura orbitalis superiordan orbitaya girer. Burada üst ve alt kısımlara ayrılır. 2) Üst göz kapağını kaldırır (m. levator palpebra superior). 3) Parasempatik lifleri aracılığıyla da miyozis yapar.

N. Trochlearis: Nukleusu, mezensefalonun alt kısmında, ponsun hemen üzerinde aq. cerebrinin önündedir. Beyinsapını posteriordan terkeder (bu özelliği ile tek). Çapraz yaparak ponsun etrafında döner, kavernöz sinüsten geçer ve fissura orbitalis superiordan orbitaya girer. M. obliquus superioru innerve eder. Nukleer lezyonlarında kontralateral, çapraz sonrasındaki periferik lezyonlarında ise ipsilateral oblik kas parezisi olur. Periferik kısmı ile tamamen çaprazlaşan tek sinirdir. Lezyonunda, aşağı içe bakarken diplopi olur.

N. Abdusens: motor çekirdeği ponsun alt kısmında, IV. ventrikülün önünde, n. Fasiyalis çekirdeğinin posteriorundadır. Nevraksı pons ile medulla oblangata arasından terkeder. Kafa içinde en fazla yol kateden sinirdir. Bu sinir de kavernöz sinüs içinde ilerler ve fissura orbitalis superiordan orbita içine girer ve tek kası, m. rectus lateralisi innerve eder. Motor nukleusunun hemen üzerinde, paramedian pontin formatio reticularis (PPRF) denilen ve horizontal düzeyde göz hareketlerinin yapılmasını sağlayan bir nukleusu daha vardır.

Muayene; göz hareketleri, göz kapağı, pupilla, nistagmus.

Göz küresi hareketleri: Göz hareketleri 6 kardinal yöne baktırılarak incelenir; içe, dışa, yukarı ve içe, yukarı ve dışa, aşağı ve içe ve aşağı dışadır. Hareketler yavaş yapılmalı, her yönde ortalama 5 sn beklenmelidir. Diplopi, paretik kasın yaptırdığı hareket yönüne bakılırken daha belirgin olur. Diplopide, imajlar yanyana ise lezyon medial ya da lateral rectustadır. Vertikal diplopi varsa, güçsüzlük diğer kaslardadır. Oblik kaslar, gözler adduksiyon yaparken (içe bakarken) muayene edilmelidir. N. oculomotorius lezyonlarında, o taraf gözde pitoz olur. Pitotik göz kapağı kaldırıldığında gözün aşağı, dışa kaydığı görülür. IR alınamaz (fiks, dilate pupil).

N. trochlearis: m. obliquus superioru innerve eder (kx). İzole lezyonu nadir (genelde travma nedenlidir). Lezyonunda, aşağı içe bakış bozulur. Patolojik göz ileri bakarken, göz küresi yukarı doğru kayar, yukarı kayma gözün adduksiyonu ile daha belirgin hale gelir. Hasta kafasını lezyon yönüne eğdiğinde yukarı kayma maksimum olur. Lezyonun karşı tarafına eğdiğinde ise kaybolur. ***N. abducens:*** m.rectus lateralisi innerve eder. Lezyonunda sağlam kalan n.oculomotorius innervasyonlu kasların etkisiyle içe doğru kayar. Supranükleer lezyonlar da göz hareketlerinde bozulma yapar. Konjuge göz hareketlerini oluşturmak için dört ayrı düzenek vardır; 1-sakkadik sistem; istemli hareketler, frontal lobdan ponsa gider. 2-izleme sistemi; parietooksipital alandan ponsa gider. 3-optokinetik sistem; dış dünyadaki hareketlere karşı bakışı restore eder. 4-vestibulookuler sistem; baş hareketlerine karşı görsel imajın aynı yerde kalmasını sağlar. ***Medialis longitudinalis fasciculus (MLF):*** III, IV ve VI. Sinirlerin çekirdekleri, beyinsapında bir sütun şeklinde sıralanmışlardır. Bu çekirdeklerin koordineli bir şekilde çalışmalarını MLF sağlar. Bu sistem aynı zamanda, V. VII. ve XI. kafa çiftlerini üst servikal sinirlerin motor çekirdeklerini ve yüksek kortikal merkezleri de birbirine bağlar. Göz kasları bu şekilde bağlantılı olduğundan bu kasların tek başlarına hareket edebilmeleri mümkün değildir. Bu sistemin önemli bir özelliği de, işitsel-görsel, vestibüler-görsel refleksleri ve doğrulma reflekslerini de oluşturuyor olmasıdır. MLF lezyonlarında horizontal bakış sırasında ipsilateral gözde adduksiyon parezisi ile kontralateral abduksiyon yapan gözde kaba, sıçrayıcı nistagmus görülür. ***Kortikal kontrol:*** Brodmann'ın 8. alanından (frontal lob) kalkan aksonlar PPRF'de, abducens ve parabducens çekirdeklerinde sonlanır. Frontal uyarıyla (hipotalamus aracılığıyla) midriazis oluşur.

Göz kapağı: N. oculomotorius, m.levator palpebrae superioris'i innerve eder ve gözkapağını kaldırır. Felcinde pitoz görülür. Ancak gözkapağını kaldıran ve sempatik sinirler tarafından inerve edilen bir kas daha vardır (tarsal kas). Ancak bu durumda hasta gözkapağını istemli olarak kaldırabilir, myozis vardır ve göz küresi hareketleri serbesttir. Gözkapağının normalden daha açık olduğu durumda kapak retraksiyonundan söz edilir. Genellikle hipertiroidide görülür. Sinir-kas iletisinin bozulduğu hallerde de, örneğin myasthenia gravis'te göz hareketlerinde bozukluk olur, gözkapağı düşer, ve hasta çift görmeden yakınır.

Pupilla: Normal ışıkta pupilla çapı 3-4 mm'dir. Pupilla, 2 mm altında ise myotik; 5 mm üzerinde ise midriyatiktir. Fizyolojik olarak laterale bakan göz daha midriyatik olacaktır. Normalde pupil çapında sürekli değişiklikler olur, ancak bu çıplak gözle görülebilecek kadar belirginse 'hippus' adı verilir. IR değerlendirilirken ışık yandan verilmeli ve sürekli bakılırsa, pupilla kası yorulacağı için yanıtın tembelleşeceği unutulmamalıdır. Pupilla çapları arasındaki fark >%20 ise anizokori vardır. Travma sonrası anizokori olan göz tarafında lezyon olduğu düşünülebilir. ***Işık ve mesafe refleksleri:*** IR her gözde ayrı ayrı ve hem direkt hem de konsensuel yanıtlar olarak araştırılmalıdır. Işık kaynağı çok yakından uygulanmamalıdır (hem konverjans hem de akomodasyona yol açacağı için). IR'nin aferenti optik sinir, eferenti ise oculomotor sinirdir. Bilinci açık, midriyatik pupili olan hastada ilk akla gelmesi gereken, göze midriyatik damlatılıp damlatılmadığı olmalıdır. Eferent yol, EW nukleusundan çıkarak III. Sinir içinde ggl. siliareye ve buradan da pupilla sfinkterine ulaşır. Akomodasyon (mesafe/yakın) refleksi içinse hasta önce uzaktaki sonra da yakındaki bir nesneye bakar. Yakına bakmakla gözlerde konverjans ve miyozis olması beklenir. Akomodasyon refleksindeki stimulus retinaldir. Konverjans refleksindeki stimulus ise ekstraokuler kaslardan gelir.————-Optik sinir patolojisinde o gözde DIR ve karşı gözde IDIR alınamaz. Sallanan fener testinde ışık kaynağı sağlam gözden hasta göze çevrildiğinde, sağlam taraftaki pupillanın daralıp genişlediği görülür buna Marcus Gunn pupillası adı verilir.N. Okulomotorius lezyonlarında, ışık kaynağı lezyonun olduğu göze tutulursa III. siniri sağlam olan karşı taraf gözün pupillası daralır (optik sinir sağlam), ipsilateral pupillada ise tepki görülmez. Pupillanın ışığa olan yanıtı bozulmuş, mesafe refleksi korunmuş ise buna Argyll Robertson pupillası denir; görme tam bozulmamıştır, pupilla küçüktür, kenarları düzensizdir, direkt IR (DIR) ve indirekt IR (IDIR) yoktur, dilate edilmesi zordur, sifiliz, myotonik distrofi ve familyal amiloidoziste görülebilir.———-Pupillayı genişleten m. dilator pupilla sempatik sinirler tarafından inerve edilir. Felcinde pupilla miyotiktir. Buna yarı ptoz, enoftalmi, aynı taraf yüz yarısında terleme azlığı da eşlik eder. Bu tabloya Claude Bernard-Horner sendromu denir. Sempatik zinciri bastıran akciğer apeksi urlarında, boyun yaralanmaları ve bu bölgenin diğer patolojilerinde görülür. C8-T1 segmentlerinde (centrum siliospinale) bulunan intermediolateral kolumnadan otonom sinir sisteminin servikal kısmı bulunur. Üst servikal ggl.da sinaps yapan bu lifler (post-ganglioner liflerdir) c. interna etrafında kafa içine girer ve kavernöz sinus pleksusunu oluşturur. Bu sempatik lifler, pupillanın dilatatör kasını, üst tarsal kasları ve Müllerin orbita kasını innerve eder. Sempatik sistem hipotalamustan kalkıp sentrum semiovaleye gelen yol aracılığı ile kontrol edilir.

Nistagmus: Göz küresinin istemsiz osilasyonlarıdır. Ritmik/aritmik olabilir. Hızlı ve yavaş fazları vardır; klinikte hızlı fazın olduğu yön nistagmusun yönü olarak kabul edilir. Fazlar eşitse, panduler nistagmustan bahsedilebilir. Muayenede 4 yöne bakılır aşırı deviasyon, fizyolojik nistagmus çıkaracağından dikkat edilmeli ve hastanın gözlerini bir noktaya fikse etmemesi sağlanmalıdır.

N.Trigeminus (V):

Duyu ve motor fonksiyonları vardır.

Duyu çekirdekleri üç tanedir: 1-Mezensefalik nukleus; çiğneme ve göz kaslarından kalkan proprioseptiv impulsları alır. 2-Esas duyusal çekirdek; ponstadır, yüzden kalkan dokunma duyusu liflerini alır. 3-Spinal nukleus; ponstan m. spinalis'in üst segmentlerine kadar uzanır, ağrı ve ısıyla ilgilidir.

Duyusal ganglion os petrosum üzerinde bulunan Gasser ganglionudur. N. trigeminus'un üç dalı vardır; n. ophthalmicus, n. maxillaris ve n. mandibularis. Kornea refleksinin getirici, çene refleksinin hem getirici hem de götürücü yolunu oluşturur.

Motor nükleus: Ponstadır ve n. mandibularis içinde çiğneme kaslarına gider. N. trigeminus'un dalları kafa tabanını ayrı deliklerden terk eder. Bunlardan n. ophthalmicus III., IV., ve VI. kranyal sinirlerle birlikte kavernöz sinusdedir ve fissura orbitalis superior'dan orbitaya girer. Maksiler sinir foramen rotundum, mandibuler sinir de foramen ovale'den kafatası dışına çıkar. ***İşlevi:*** yüz, saçlı derinin ön bölümü, göz, ağız, burun ve paranazal sinusların mukozasıyla dilin 2/3 ön bölümünden kalkan tüm duyu modalitelerini beyin sapındaki duyusal çekirdeklere taşır. Aynı yüz yarısındaki çiğneme kaslarını inerve eder.

N. trigeminus'a ait yüz bölgesinin duyusu genel yüzeysel duyu muayenesinin yapıldığı şekilde pamuk (dokunma), iğne (ağrı) ve sıcak soğuk tüplerle (ısı) yapılır. Muayene sırasında sağ ve sol yüz yarısına ait duyu hastaya sorularak karşılaştırıldığı gibi trigeminal sinirin uç dalları olan oftalmik, maksiler ve mandibüler alanlar arasında bir fark olup olmadığı da sorulmalıdır. N. trigeminus gözden gelen yüzeysel duyuyu da taşıdığından kornea refleksinin getirici yolunu oluşturur. Ucu inceltilmiş ve hastanın göremiyeceği pozisyonda - örneğin hasta muayene edilen gözün karşı tarafına baktırılarak-bir pamuk parçası korneaya değdirilir. Normal cevap her iki gözün kapanmasıdır. Göz kapağını kırpma işlevini, refleksin götürücü yolunu oluşturan n. facialis gerçekleştirir. Motor işlev muayenesinde ise hekim iki elini karşılıklı olarak maseter ve daha sonra temporal kaslar üzerine koyarak hastanın çenesini sıkmasını ister. Böylelikle kasların kitlesi ve eşit kasılıp kasılmadığı değerlendirilir. Daha sonra hastaya ağzını açması söylenir. Çiğneme kaslarında zaaf varsa alt çenenin, kuvvetsizlik olan tarafa doğru kaydığı görülür. Örneğin, sağ n. trigeminus lezyonunda ağız açılınca çene sağa kayar. Sinirin üç dalı Gasser ganglionundan sonra birbirinden ayrıldığı için duyu kusuru tek bir dala sınırlı kalabilir. Böyle durumlarda diğer nöral yapılara ait belirtiler de lokalizasyona yardım eder. Örneğin, oftalmik dal, III., IV., ve VI. sinirlerle kavernöz sinus ve fissura orbitalis superior'da komşuluk yaptığı için bu iki noktadaki lezyonlarda tüm göz hareketlerinin kaybı (total oftalmopleji) ve pitozun yanısıra alında duyu kusuru görülür. N. Trigeminus'un motor bölümü de birlikte hastalandığında duyu kusurunun yanısıra temporal ve masseter kaslarında atrofi görülür. Hasta ağzını açtığında çene hasta tarafa doğru kayar.

Önemli klinik tutuluşları: ***Trigeminal nevralji:*** en fazla maksiller duyu alanı tutulur, tetik nokta vardır, şiddetli, kısa süreli nevraljik ağrı vardır. ***Gunn fenomeni:*** konjenital pitozun olduğu vakalarda, ağız açma veya çiğneme ile göz kapağında refleks açılma olur. ***Frey sendromu:*** baharatlı yiyeceklerin yenmesiyle yanak ve burunda kızarma, terleme olmasıdır.

N.Facialis (VII):

Başlıca motor bir sinirdir. Az sayıda duyusal sinir lifi taşır. Ayrıca parasempatik fonksiyonu da vardır. Duyu ve parasempatik liflerinin bulunduğu kısma n. intermedius denir. Motor lifler, kafa çiftleri arasındaki en büyük nukleustur. Motor ve duyusal çekirdekleri ponsta yeralır. Sinir beyin sapını terk ettikten sonra petroz kemiğin içindeki Fallop kanalına girer. Kanalı geçip foramen stylomastoideum'dan çıkarak yüz kaslarına dağılır. ***İşlevi:*** yüz kaslarını inerve eder. Dışkulak yolunda ufak bir alanın duyusunu sağlar. Dilin 2/3 ön bölümünün tad almasıyla ilgilidir. Submandibuler ve sublingual tükrük bezlerine parasempatik teller taşır. Kornea refleksinin götürücü yolunu oluşturur.

Muayene: Ağızdaki asimetri, komisürün gülerken bir tarafa kaymasıdır. Belirgin olmayan periferik tipte yüz parezilerinde gözlerin kırpılması sırasında gözkapağı hareketinin bir tarafta geri kalması o taraftaki zaafın tek belirtisi olabilir. Yüzün üst bölümüne ait kasların muayenesinde hastanın kaşlarını kaldırması, çatması, gözlerini kapatması; yüzün alt yarısını için de dişlerini göstermesi, ıslık çalması ve ağzını açması istenir. Bu sırada yüzün sağ ve sol yarısında hareketlerin aynı kuvvetle yapılıp yapılmadığına, bir asimetri bulunup bulunmadığına dikkat edilir. Tat muayenesinde dört temel tat test edilir. Tatlı için şeker, tuzlu için tuz, ekşi için limon, acı için de kinin eriyiği kullanılır. Hastanın dili ucundan tutulur, kurulanır ve dilin kenarına bu solüsyonlardan birine batırılmış bir pamuk parçası dokundurulur. Hasta konuşmaz, cevabını önünde bulunan dört tattan biri yazılı kartı işaret ederek bildirir. Her test arasında ağız suyla çalkalanır. Santral fasiyal paralizide yüzün sadece alt bölümünde zaaf görülürken, periferik yüz felcinde ise yüzün alt ve üst yarısındaki bütün kasları tutulur. Periferik fasiyal paralizi iki yanlı ve simetrik olduğunda değerlendirmek oldukça güçtür. Göz kırpmada kapakların yavaş hareketi, mimiksiz bir yüz dikkati çeker. Hasta gözlerini kapatsa bile sıkamaz, ağız komisürlerini yanlara doğru iyi çekemez. Bilateral periferik yüz felci (fasiyal

dipleji) bir tür polinöropati olan Guillain-Barre sendromunda, myasthenia graviste, sarkoidozda ve bazı kas distrofilerinde görülebilir. Lagoftalmi; göz kapağının kapanmaması.

N.Stato-akustikus (VIII):

Sekizinci kafa çifti işitmeyi sağlayan n. cochlearis ile dengeyi sağlayan n. vestibularis'ten oluşur. Bu iki sinir iç kulakta yer alan kohlea ve vestibülden başlar, ponstaki duysal çekirdeklerde sonlanırlar. Ponsta kohleer nukleuslardan kalkan işitme yollarının büyük kısmı çaprazlaşarak temporal lobdaki işitme korteksine projete olur. Vestibüler çekirdekler ise serebellum, m. spinalis ve gözlerin konjüge hareketleriyle ilgili anatomik yapılarla bağlantılıdır. Vestibüler yolların da temporal loblara kadar ulaştığı ileri sürülmektedir. Sekizinci kranyal sinirin temporal kemikteki canalis acusticus internus içinde n. facialis ile yakın komşuluğu vardır.

İşlevi: işitme ve denge. ***Muayenenin amacı:*** Varsa, işitme kaybının tek veya iki taraflı olduğuna karar vermek. Lezyonun orta kulak veya kohleer sinirde olduğunu tespit etmek. Vestibüler sistem bozukluğunun içkulak, vestibüler sinir veya beyin sapındaki lezyona bağlı olduğuna karar vermek.

Muayene: Hastanın kulaklarını teker teker kapatarak fısıltıyla yapılan bir muayenede hipoakuzi tesbit edilirse işitme kaybının tipinin tayinine çalışılır. ***İki tip işitme kaybı vardır:*** 1-Orta kulak tipi sağırlık; buna iletim veya kondüksiyon tipi sağırlık da denir. 2-Sinirsel tipte veya persepsiyon tipi sağırlık. Bu iki tip ağır işitmenin ayırımında Rinne ve Weber testleri kullanılır. ***Rinne testi:*** titreşim halindeki bir diyapazon hastanın mastoid kemiği üzerine konur. Titreşimler algılanmaz hale geldiğinde diyapazon dış kulak yolu önüne getirilir. Normalde hava yolundan işitme süresi kemik yoluna göre daha uzundur. Testin normal olması "Rinne testi pozitif" diye ifade edilir. Orta kulak tipi sağırlıkta bu durum tersine döner. Buna "Rinne testi negatif" denir. Sinirsel sağırlıkta da Rinne pozitiftir. Ancak hem kemik, hem de hava yoluyla işitmenin süresi kısaltılmıştır. ***Weber testi:*** diapazon alnın ortasına yerleştirilir. Hastaya, titreşimi, hangi kulakta duyduğu sorulur. İşitme siniri iki yanlı sağlamsa titreşimi ortada algılar. Sinirsel tipte sağırlıkta vibrasyon sağlam tarafta duyulur.

N.Glossopharyngeus ve N.Vagus (IX ve X):

Bu iki sinir, işlevlerini birbirinden ayırmak güç olduğundan ve anatomik benzerliklerinden ötürü birlikte ele alınacaklardır. İkisi de motor, duyusal ve parasempatik teller taşırlar. Her iki sinirin de çekirdekleri bulbustadır. Birlikte foramen jugulare'den geçip kafa boşluğunu terk ederler. Burada n. accessorius ile yakın komşulukları vardır.

N.Glossopharyngeus: Motor lifleri, bulbusta bulunan nuc. ambiguustan çıkar; m. stylopharyngeusu innerve eder, farinks ve larinksin elevasyonunu sağlar. Sinirin tat duyusunu getiren lifleri, (dil 1/3 arka) nuc.tr.solitariusta sonlanır. Parasempatik pregang. lifler parotisi innerve eder. Duyu bölümü farinks, yumuşak damak, tonsilla ve dilin 1/3 arka kısmının duyusunu sağlar.

N.Vagus: Bu sinirin motor lifleri de nuc. ambiguustan çıkar, farinks ve yumuşak damak kaslarına gider. Tat duyusu epiglot ön yüzünden, dil kökünden ve orofarinksten gelir. Santral uzantıları nucleus tractus solitariusa gider. Vagusun tüm parasempatik preggl. lifleri nucleus dorsalis vagiden başlar; kalp, trakea ve bronkusların düz kas ve bezlerine gider. Torakoabdominal organların viseral duyularını da vagus getirir ve nucleus tractus solitariusa ulaşır. Vagus yüzeyel duyular da taşır. Arka fossa dura materi, tx sinusu innerve eder. Bu nöronların uzantıları nucleus tractus n. trigeminus'a gelir.

Patolojik durumlar: Tek yanlı felçte aynı tarafta yumuşak damak ve farinks hareket etmez. Motor fonksiyon ve refleks muayenesinde yumuşak damak sağlam tarafa doğru çekilir. Refleks alınmayışı tek taraflı duyu kusurundan kaynaklanıyorsa karşı tarafın uyarılmasıyla normal refleks cevap alınır. İki yanlı paralizide hiç hareket yoktur. Refleksler alınmaz. Bu durumda hastada nazal konuşma ve yutma güçlüğü vardır. Bu iki sinirin tek taraflı felci daha çok lokal patolojileri düşündürmelidir. Foramen jugulare bölgesindeki

lezyonlarda tabloya n. accessorius'un tutulmasına bağlı sterno-kleido-mastoideus ve trapezyus kaslarının felçleri eklenir.

N. Accessorius (XI):

Kraniyal (ramus internus) ve spinal (ramus externus) kısımlardan oluşur. Kraniyal kısım nuc. Ambiguusdan çıkar ve bulbusu 4-5 kök halinde terk ederek, foramen jugulareden kafa dışına çıkar. Ramus externus ise C1-5 segmentlerinden ön boynuz motor nöronlarından doğar ve foramen magnumdan kafa içine girip sonrasında foramen jugulareden kraniumu terk eder ve m. SCM ve trapeziusun üst kısımlarını (alt kısmı C3-4'ten innerve olur) innerve eder.

Muayene: Kraniyal parça, n. vagus ile beraber olduğu için muayenesi mümkün değil. Bu nedenle SCM ve trapezius muayene edilebilir. Sağ SCM, başı sola çevirir. Platizmanın kasılması beklenir. Trapezius ise hastaya omuzlarını arkaya, yukarı kaldırması söylenerek yapılabilir. Torticollis; SCM'nin irritatif lezyonlarında görülür.

N.Hypoglossus (XII):

Sadece motor sinirdir. Bulbustan başlayan nucleus, tüm dil kaslarına yayılır. Motor nukleus, hem aynı hem de kontralateral kortikonükleer lifler alır. Kafatasını canalis n. hypoglossiden terk eder ve intrensek dil kaslarını (styloglossus, genioglossus ve hypoglossusu) innerve eder.

10 - Menenjial Karsinomatoz

Metastatik kanserlerin özel bir formudur; tümör hücrelerinin meninksler ve ventriküler yol ile yaygın metastazıdır. Meme kanseri, akciğer kanseri, GİS adenokarsinomları, melanom ve sistemik lenfomada hastaların yaklaşık %5'inde görülmektedir. Sıklıkla primer tümörün bilindiği ve tedavi altına alındığı durumlarda olmakla birlikte, bazı karsinomlarda bu tablo ilk bulguyu oluşturabilir.

Temel bulgular: Baş ağrısı, sırt ağrısı (genellikle siyatik ağrı şeklinde), poliradikulopatiler (özellikle kauda ekina), multipl kranial sinir felçleri, konfüzyonel durum görülür. Daha az sıklıkla; genellikle geç dönemde, menengial sendrom (komplike olmamış baş ağrısı, bulantı ve meningismus), deliryum, stupor ve koma, fokal nörolojik bulgular, nöbet, hidrosefali görülür. Tüm bu bulguların gelişimi haftalar içinde subakut olarak gerçekleşmektedir.

Tanı: 1-Anamnez ve FM; tek taraflı fasial güçsüzlük, işitme kaybı veya okuler motor parezisi gibi kranial nöropati ile iki taraflı asimetrik ekstremite paralizisinin birlikte görülmesi tanıya oldukça yardımcıdır. 2-EMG. 3-MR; meninkslerde hiperintens görünüm. 4-LP; kesin tanı BOS'ta tümör hücrelerinin saptanması ile sağlanır. Artmış basınç, protein artışı ve düşük şeker seviyesi diğer sık görülen BOS bulgularıdır. Ayrıca BOS'ta kanser markerlarına bakılması tanıya yardımcı olabileceği gibi, tedaviye yanıtın değerlendirilmesini sağlar.

Ayırıcı tanı: İnflamatuar polinoröpati, toksik polinoröpati, primer malign meninks melanomu.

Tedavi: Semptomatik alanların radyasyonu, takiben intraventriküler metotreksat uygulaması yapılabilir. Kraniel sinirlerin tutulumunda yahut kraniel meninkslerin yaygın tutulumuna bağlı ensefalopati gelişmesi durumunda; tüm beyin radyasyonu yapılabilir.

Prognoz: Tedaviye en iyi yanıt lenfoma, meme ve akciğer küçük hücreli kanseri olan hastalarda görülür. Bunun dışında prognoz oldukça kötü olup ender olarak hastalar 1-3 aydan daha uzun yaşar.

Sinir sisteminin lenfoma ile tutulumu: Spinal kordun ya da kauda ekinanın, vertebra ya da paravertebral lenf nodlarından tümör uzanımları sonucu ekstradural basıya uğraması her tür lenfomanın en sık komplikasyonudur ve tedavisi radyasyondur. Sistemik lenfomanın beyin metastazı enderdir, daha sık olarak görülen Hodgkin dışı lenfomanın menenjial yayılımıdır. Leptomeninjial yayılım küçük hücreli, lenf nodlarında yaygın yayılım gösteren yüksek sınıflı lenfomaların hemen hepsinde görülür. Kranial sinir felçleri sıktır, özellikle 8.sinir, kauda ekina çoğu vakada zamanla tutulur. RT, sistemik ve intraventriküler KT bir derece fayda sağlar.

11 - Miyopatiler Ve Miyastenia Gravis (MG)

Sebepleri: 1-Kas atrofisi. 2-Kas distrofileri: duchen/becker tipi distrofi, fascio-skapulo-humeral distrofi, oculo-faringeal distrofi, distal miyopati, miyotonik distrofi. 3-Kongenital miyopatiler: central core hastalığı, nemalin (rod) miyopati, centro-nükleer miyopati. 4-İnflamatuar ve otoimmün miyopatiler: polimiyozit, inklüzyon body miyoziti, miyastenia gravis. 5-Metabolik kas hastalıkları: glikojen depo hastalığı, mc.ardle's hastalığı. 6-Denervasyon hastalıkları: amiotrofik lateral skleroz, werdnig-hoffmann hastalığı.

Nörolojik muayene:

Güçsüzlük: Proksimal kasları kullanmayı gerektiren hareketlerde güçsüzlük, göz kapaklarını açma-kapama, yüzün mimik hareketlerini yapma, çiğneme, yutma, başını yastıktan kaldırma gibi hareketleri sağlayan kasların güçsüzlüğü görülür. Bazen de distal kas tutulumu ön planda olabilir. Kalıtımsal kas hastalıklarında yıllar içinde, inflamatuvar miyopatilerde subakut birkaç hafta veya ayda, rabdomiyoliz-malign hipertermide saatler içinde akut şekilde, periyodik paralizilerde epizodlar halinde, myastenia graviste fluktuasyon gösterir tarzdadır.

Atrofi: Kas hastalıklarında atrofi, periferik sinir hastalıklarındakine oranla, kas liflerinin tek tek hastalanması ve yeterince kas lifi tutulduktan sonra atrofinin ortaya çıkması nedeni ile çok daha geç gelişir.

Hipertrofi: Gerçek hipertrofi, miyotoni gibi kasılmanın belirgin, gevşemenin ise zor olduğu durumlarda görülür. Miyotoniye kas zaafının eşlik etmediği durumda(miyotonia konjenita), hipertrofi nedeni ile hasta herkül görünümündedir.

Pseudohipertrofi: Henüz hastalık nedeni ile kaybedilmemiş kas liflerindeki hipertrofiye, bağ ve yağ dokusundaki artış eşlik eder ve kas kitlesi bu nedenle artar. En sık baldırda gastroknemius ve soleus kasında, bazen kuadrisepste görülür.

Derin tendon refleksleri: O kastaki zaaf ve atrofi ile orantılı olarak zaman içinde azalır ve kaybolur. Polinöropatilerde ise birden kaybolur.

Kas ağrısı: Sadece egzersizle ilişkili ağrı metabolik hastalıkları, sürekli kas ağrısı polimiyozit-dermatomiyoziti, lokal kas ağrısı ise infeksiyon-lokal inflamasyon-infarkt-travma-hematom-tümörü akla getirmelidir.

Kas gücü: Kalça kasları ve aksiyal kasların tutulumunu göstermek için yere çömelmesi, ardından da ayağa kalkması söylenir. Miyopatisi olan hasta ayağa kalkabilmek için önce vücudunu öne alır, başını dikleştirir ve ardından önce bacaklarına sonra uyluk proksimaline sonra da karnına ellerini dayıyarak, yani adeta kendi vücuduna tırmanarak dik duruma gelebilir (Gowers belirtisi).

Miyotoni: Hastanın kullanmadığı bir kas kastırılır, sonra gevşek bırakması söylenir ve bu sırada ne kadar zor gevşeyebildiği gözlenir (aksiyon miyotonisi). Ardından hareket tekrarlattırılır ve hareketi yapmasının giderek rahatladığı görülür. Ya da refleks çekici ile tenar ve ön kol kasları en sık olmak üzere bir kasın üzerine refleks çekici ile bir kez vurulup beklenir. Miyotoni var ise kasılmış olan kas bir süre bu kasılı pozisyonda bazen de çökük olarak (kayık belirtisi) kalır (perküsyon miyotonisi).

Duruş ve yürüyüş: Hasta ayakta dururken skolyozu-hiperlordozu olup olmadığına bakılır. Başını veya vücudunu öne eğebilme kapasitesi kaydedilmelidir. Rijid spine hastalığında hasta eğilemez. Çoğu yürürken ördekvari yürür.

Miyastenia Gravis'te Klinik Gruplar

	Erken Başlangıçlı (%55)	Timoma (%10)	Geç Başlangıçlı (%20)	Seronegatif (AChR Ab-) (%15)
Kuvvet kaybı	Yaygın	Yaygın	Yaygın veya okuler	Genellikle oküler
Başlangıç Yaşı	<40	Her yaşta	>40	Her yaşta
Cins	Kadın>>Erkek	K=E	Erkek>Kadın	E>K
Anti-AchR	Yüksek	Orta	Düşük	Tespit edilmemekte
Timus	Hiperplazi	Timoma	Normal	Normal
HLA	B8, DR3	-	B7, DR2	

Laboratuvar incelemeleri:

Kretain fosfokinaz (CK), aldolaz, laktik dehidrogenaz en sık kullanılan kas enzimleridir. Kasa uygulanan travma, enjeksiyon, egzersiz CK değerinde artışa neden olabileceği için hasta dinlendiğinde, EMG ya da kas biyopsisi yapılmadan önce CK bakılmalıdır. Diğer miyopatilerde CK normal ya da normalin 5-10 katı kadardır. Bazı nöropatik süreçlerde, hipotiroidide de hafif CK yükselmesi olabilir.

EMG: EMG bir hastada miyopati olup olmadığını gösterir ve periferik sinir hastalıklarından ayırır. Motor ünit potansiyellerinin küçük amplitüdlü ve kısa süreli olması tipik miyopati bulgusudur. Nekrozla giden bazı miyopatilerde fibrilasyon, pozitif diken, psödomiyotonik boşalım gibi irritasyon bulguları da gözlenir. EMG, miyopatinin cinsini ayırt edemez. Ancak EMG'de miyotonik boşalımların olması miyotoni ile giden hastalıklarda tanı koydurucudur.

Genetik incelemeler: Birçoğu genetik geçişli olan kas hastalıklarında hastalık genlerinin çoğunun bulunmuş olması nedeni ile defekt gösterildiği zaman %100 tanı koydurucudur. Hastadan 10 cc EDTA'lı tüplere alınmış olan venöz kanın 72 saat içerisinde laboratuvarlara gönderilmesi gerekir. Prenatal tanı mümkün olabilmektedir

Kas biyopsisi: Orta dereceli zaafı olanda proksimal bir kas (biceps-deltoid-triceps-kuadriceps), distal güçsüzlük varsa tibialis anterior, ön kolda ekstansör-fleksör grup, metabolik miyopatilerde ise en çok ya da en az tutulmuş olan kas biyopsisi aydınlatıcı olabilir.

Miyastenia Gravis sinir kas kavşağı iletim bozukluğu hastalıkları arasında yer alan, güçsüzlük ve iskelet kaslarının yorulması ile karakterize bir nöromüsküler sistem hastalığıdır. 1/10 000 prevalansında görülür. Kadınlarda erkeklere göre sık rastlanır. Ailesel bir yatkınlık göstermez, genetik geçiş gösterilmemiştir. Kadınlarda ortalama başlangıç yaşı 26, erkeklerde 30'dur. Erkeklerde 60 ve 70 yaşlar arasında gravis (MG) ikinci bir pik yapar. Kadınlarda bu durum görülmemektedir.

Patogenez: Ach kas-sinir kavşağının bir transmitteridir. Ach presinaptik sinir terminallerinde sentez edilir ve terminaller içinde "sinaptik veziküller"de kuantal paketler halinde (her pakette 6.000-10.000 molekül) depo edilir. Bir sinir terminalinde içlerinde Ach bulunan membranla sarılı 200.000 kadar vezikül bulunur. "Bir kuantum" tek bir vezikülde depolanmış olan Ach miktarına denir. Post sinaptik bölgede uçlarında AchR moleküllerinin yer aldığı bileşke kıvrımları bulunur. İnsan nöromusküler bileşkesinin post sinaptik bölgesinde immunositokimyasal yöntemle, yüksek miktarda "Desmin" bulunduğu da gösterilmiştir. Bu bölgede desminin rolü, büyük bir olasılıkla post sinaptik bölgede kıvrımların yapısını korumak ve AchR' leri gibi kas lifinin kavşak moleküllerini yerinde tutmaktır.

MG'te nöromusküler iletim: MG' in fizyopatolojisinin temelini postsinaptik membrandaki kıvrımların ve fonksiyonel Ach reseptör sayısının azalması oluşturmaktadır. Bu hastalarda presinaptik veziküllerden normal miktarlarda salınan Ach'e rağmen MEPP ve EPP amplitüdleri de düşük bulunmuştur. Hastalıkta egzersiz ile artan çabuk yorulma ise esasında presinaptik oluşan fizyolojik bir olaya sekonderdir. Normal

şartlarda bir kas kontraksiyonunda akson boyunca gelen impulsların neden olduğu Ach salınımı her impulsta giderek azalır (Kuantal rundown). Bu azalma postsinaptik membranda patoloji olmadığı durumlarda sorun yaratmamakta, ancak MG'teki azalmış reseptör sayısı nedeniyle ve giderek azalan Ach'in, reseptörü ile birleşme olasılığı azalır. Bu nedenle hastalarda egzersiz ile artan çabuk yorulma görülür.

Timus ve otoimmun teori: Miyastenik hastaların timusları %75-80 olguda patoloji gösterir. Bunların %85'inde timus medullasında aktif germinal merkezlerin bulunduğu lenfoid folikül hiperplazisi, %10-15'inde ise timoma görülür. Timusun esas fonksiyonu immun cevaplarda rolü olan supressör T lenfositlerinin üretimini etkilemektir. Timusun normal yapısındaki myoid hücrelerin yüzeylerinde immunfloresan ile anormal Ach reseptörleri olduğu gösterilmiştir. İşte belki de viral bir enfeksiyonun çektiği tetik ile MG'te supresör T lenfositlerinin kaybı ile B lenfositleri bu reseptörlere karşı otoantikorlar üreterek (self-tolerans kaybı) kas-sinir kavşağındaki postsinaptik membran patolojisine neden olurlar. Sonuç olarak MG'te otoimmun oluşan otoantikorlar postsinaptik membrandaki Ach reseptörlerini hem bloke hem de tahrip ederler.

Bu antikorlar MG için oldukça spesifiktir, ancak bazı hastalarda da gösterilememektedir (Seronegatif MG). Bu da hastalığın homojen bir hastalık olmayıp, bilinmeyen diğer bazı faktörlerin de etyopatogenezde rol oynadığına işaret etmektedir. Ayrıca timektomiden sonra bile hastaların bazılarının yarar görmemesi, AchR antikor oluşmasının ve immun yanıtın devam etmesi, timusun AchR'lerine karşı gelişen antikorların tek kaynağı olmadığını gösterir. Son yıllarda tanımlanan MuSpK antikoru tespit edilen hastalarda prognozun daha kötü olduğu gözlenmektedir. Konjenital miyastenik sendromlar da tanımlanmıştır. Bu sendromlarda Ach sentezi ve mobilizasyonunda defekt, Ach esteraz eksikliği, AchR eksikliği, Ach'in bağlanma yeteneğinde ve Ach'in kanal fonksiyonlarında defekt bulunduğu bildirilmiştir. Bunların otoimmuniteye bağlı olmadığı bilinmektedir.

Miyastenia graviste tedavi prensipleri: Son otuz yıl içinde MG tedavisinde önemli ilerlemeler kaydedilmiştir. Bu alandaki tedavi seçeneklerinin (immunsupressifler, plazmaferez ve immunglobulin gibi hızlı immunoterapi sağlayan ajanlar, erken dönemde timektomi) ve bakım tekniklerinin gelişerek devreye girmesi bu hastalıkta mortalite ve morbidite oranlarını dikkat çekici oranlarda düşürmüştür. MG'te tedavi protokolu kısa ve uzun süreli olarak ayrılabilir. Kısa süreli tedavi; hastalığın alevlenme yani kriz dönemlerinde erkenden müdahale edip hastanın hayatını tehdit eden durumu en kısa sürede ortadan kaldırmak için kullanılan yöntemlerdir. Uzun süreli tedavi ise; MG'li olguların yaşam standardını yükseltmek ve miyastenik kriz gelişimini önlemek amacıyla uygulanan yöntemlerden oluşur. Miyastenia gravis tedavisinde amaç; 1)Antikolinesterazların kullanımı ile kolinerjik mekanizmaların etkisini artırmak, bu yolla asetilkolin moleküllerinin bulunma sürelerini uzatmak,ve asetilkolin reseptörleriyle daha büyük etkileşim olanağını sağlamaktır. 2) Asetilkolin reseptör antikorlarının yapımını suprese etmek veya ortadan kaldırmak. Bu timektomi, kortikosteroid tedavi, immunosupresyon veya plazmaferez ile sağlanabilir. Yani, MG' te tedavide amaç hastanın genel immun durumunu etkilemeksizin AchR'lerine karşı oluşan otoimmun yanıtı spesifik olarak yok etmektir.

Tedavi:

MG tedavisi üç düzeyde ele alınabilir; 1) Semptomatik tedavi, 2) İmmunosupresif tedavi, 3) Timektomi.

1-Semptomatik tedavi: Bu amaçla "antikolinesteraz" ilaçlar kullanılır. Kolinin kolinerjik sinapsta enzimatik hidrolizini önlerler ve Ach'in nöromusküler bileşkede birikerek daha uzun etkili olmasını sağlarlar. Ayrıca AchR'leri üzerinde direkt agonist etki yaparlar. Miyasteni tedavisinde kullanılan ilaçlar; piridostigmin, prostigmin, tensilon. Bazı bulgular antikolinesteraz ilaçların postsinaptik hasarı artırabileceğini düşündürmektedir ve antikolinesteraz ilaçların kullanımını iyi cevap veren hafif formlarla sınırlı tutmaya eğilim vardır. Hafif miyastenisi olan hastalara her 4-6 saatte bir 30 mg (60 mg önerenler de vardır) "Pyridostigmine bromide (Mestinon)" veya 15 mg "Neostigmine bromide (Prostigmin)" verilmelidir. Pyridostigmin'in yavaş salınımlı tabletleri (180 mg) daha uzun etkilidir ve geceleri kullanılabilir. Pyridostigmin'in ortalama etkisi 30-60 dk. içinde başlamaktadır. En az 3 saatlik aralarla verilebilir. Maksimum doz kısa süreli olmak şartı ile 3-4 saatte bir 60 mg'dır. Bir sonraki kontrol muayenesinde,

asetilkolinesteraz dozundan hemen önce "Tensilon testi (edrophonium chloride, 10 mg İ.V)" yapılmalıdır. Eğer test pozitif ise hekim dozu artırabilir ya da dozlar arasındaki süreyi azaltabilir. Bu şekilde pyridostigmin ya da neostigmin'in optimum dozu her hasta için hesaplanabilir. Hastanın ilaca gereksinimi gün içinde değişebildiği gibi, günden güne de farklı olabilir. Enfeksiyon, menstrüasyon, emosyonel stres ve sıcak havalarda değişiklik görülür. Ayrıca farklı kaslar değişik yanıt verebilir. Örneğin oküler kaslarda iyi etki yaparken, bulber kasları etkilemeyebilir. AchE inhibitörleri düz kaslarda muskarinik reseptörler, endokrin bezlerde, santral sinir sistemi ve iskelet kaslarında nikotinik reseptörleri etkileyerek yan etkiler oluşturabilirler. En sık görülen yan etki GİS semptomlarıdır (diyare, bulantı, kusma, kolik tarzında karın ağrıları). Ayrıca bronşiyal ve oral sekresyonu artırırlar, yutma ve solunum güçlüğüne yol açabilirler, özellikle yaşlılarda bradikardi, nodal ritm, atrial fibrilasyon veya flattere neden olabilir, hipotansif senkop gelişebilir. İlaca bağlı muskarinik yan etkiler günde 2-3 kez 0.2-0.5 mg dozlarda "atropin" kullanımı veya uzun etkili bir antikolinerjik olan "levsinex (hyoscyamin sulfate)" 0.375 mg 2×1 verilerek rahatlatılabilir. Grup 1 ve 2 hastalar ayaktan tedavi edilebilir. Grup 3 hastalar ya da ağır jeneralize miyasteniker her zaman hastaneye yatırılmalıdır. Damar yolu açılır, daha sonra hastaya 60 mg Pyridostigmin oral verilir. Bir sonraki dozdan hemen önce Tensilon testi yapılır ve test pozitif ise ilaç dozu artırılır. Bu metod hasta için optimum dozun bulunmasını kolaylaştırır.

2-İmmunosupresif tedavi: Bu tedavinin amacı; nöromusküler iletimde otoantikorların yanıt etkisini düzenlemek, immun etki yapan otoantikorları yok etmek, otoantikorların sentezini önlemek, immunojenlerin kaynağını yok etmek. ***Kortikosteroid tedavisi:*** Ach reseptörüne karşı lenfosit reaktivitesini (B lenfosit) baskılayıcı etkisi ve ortalama 3 ay içinde AchR antikor düzeylerini düşürdüğünün bildirilmesi ilacın spesifik immunosupresif etkileri arasında sayılmaktadır. Çok ileri semptomları bulunan hastalarda immunosupresif tedavi olarak kortikosteroidler başlanabilir. Prednizolon erişkinlerde 60-80 mg/gün (1 mg/kg/gün) sabahları tek doz olarak verilebilir. Remisyon elde edilinceye dek birkaç hafta (genellikle 2 hafta) bu dozlar korunur. Remisyon sonrası alterne olarak 100 mg/gün dozuna geçilebilir, daha sonra haftada 5-10 mg'lık dozlarda yavaş olarak azaltılmaya başlanabilir. ***Oküler MG'teki tedavi şeması:*** 5-10 mg prednizolon günaşırı başlanır, her 3-6 haftada bir 5 mg yükseltilir, etkili doz bulununca tedavi o düzeyde sürdürülür. Birkaç ay sonra yavaş yavaş indirilir ve gün aşırı 10-15 mg'da kalınır. Bazıları jeneralize myasteni gibi tedavi etmeyi yeğlerler. Kortikosteroidler yüksek dozda bir ay kadar sürdürülürse yan etkiler kendini gösterebilir. Bunlar; Hiperglisemi, glikozüri, hipertansiyon, cushingoid görünüm, kilo alımı, yüzde tüylenme, osteoporoz, aseptik femur başı nekrozu, enfeksiyona direncin azalması (Herpes zoster), deride incelme, akne, kişilik yapısında değişiklik, glokom ve katarakt, yara iyileşmesinde gecikme, steroid myopatisi, psödotümör serebri, peptik ülser. Bu yan etkilerden korunmak için, sodyumdan fakir, kilo koruyucu diyet ve ek kalsiyum endikedir. Peptik ülser ve dispepsi için antiasitler ve H2 reseptör antagonistleri önerilir. ***Azathioprine (imuran):*** Bir purine analoğu olan bu ilaç 6-mercaptopurin'e dönüşerek antijenle uyarılmış T hücrelerini baskılayarak etkili olmaktadır. Steroid tedavisine cevap vermeyen ya da steroidlerin kontrendike olduğu hastalarda kombine ya da tek başına kullanılmaktadır. Ortalama etki süresi 3-12 ay arasında başlayıp maksimum etki bir yıldan sonra alınabilmektedir. Günlük 50 mg'lık doz ile başlanarak haftada bir 50 mg'lık artışlarla 150-200 mg idame (3 mg/kg/gün) tedaviye ulaşılır. Yan etkiler vakaların % 10'unda grip benzeri reaksiyonlar şeklindedir. Diğer yan etkiler; lökopeni, anemi, trombositopeni, artmış KC enzim düzeyleri ve GİS'te rahatsızlık hissidir. ***Alfa interferon (IFN alfa, roferon-A):*** MG'te olan terapotik etkisi deneysel çalışmalarla bildirilmiştir.IFN alfa bazı myastenik hastalarda düşük düzeyde bulunan natural killer (NK) hücrelerinin uyarıcısıdır.NK hücrelerinin immunoregülatör ve antiviral özellikleri vardır. ***Guanidin hidroklorid:*** Ach'in kas-sinir bileşkesinde salgılanmasını kolaylaştırır ve geçici semptomatik iyileşme sağlayabilir.Yan etkileri nedeniyle uzun süre uygulanmaması önerilir. ***Aminopiridin:*** santral ve periferik sinapslarda transmitter salgılanmasını kolaylaştırır. MG'te, konjenital myastenide, LEMS, botulizmde özellikle pridostigmin'le birlikte verilebilir. SSS toksisitesi azdır.

2-İmmunosupresif tedavi (devamı): ***Plazmaferez:*** ilk olarak 1976 yılında MG tedavisinde kullanılmış, teknikte olan gelişmelere paralel olarak 1980 yılından sonra kullanımı hızla artmıştır. Günümüzde plazmaferez; Myastenik krizde, timektomi öncesi myastenik semptomları yatıştırmak amacıyla, steroidlere bağlı kötüleşme dönemini rahatlatmak için, hızlı semptomatik düzelme gerektiren durumlarda ve ağır neonatal MG'te seçilmektedir. Herbir değişimde 2-4 litre olmak üzere günaşırı bir uygulama ile haftada 2-3 kez toplam 6 değişim önerilmektedir. Seronegatif hastalar da dâhil olmak üzere, hastalarda birkaç günden 4

haftaya dek iyileşme gözlenmektedir. Hızlı immunoterapi sağlayan bu yöntem teknik imkan ve donanım gerektirdiğinden pahalıdır.————- Replasman sıvısına ihtiyaç duyulmadığından enfeksiyon riski yoktur. MG'li olguların tedavisinde IAPP ile minimal düzeyde albumin kaybıyla AchR'lerine karşı gelişen otoantikorların neredeyse tamamının ortadan kaldırıldığı ve PE kadar etkili olduğu bildirilmektedir. Bazı hastalarda plazma değişimiyle antikor sentezinin stimüle edilmesi sonucunda başlangıçtaki iyileşmeyi klinik kötüleşme izleyebilir. Bu durumda immunosupresifler tedaviye eklenmelidir. Uygulama için bir yaş sınırı olmamakla birlikte ileri yaş grubunda ciddi kalp yetmezliği yoksa İVİG tercih edilmektedir. ***İntravenöz immunoglobulin uygulaması (IVIG):*** MG tedavisinde IVIG ilk kez 1984'te ingiliz literatüründe Gajdos ve ark.,ve Arsura ve ark. tarafından bildirilmiştir. Cosi ve ark. bütün ek tedavileri almış (immunosupresif tedavi ve/veya timektomi dahil) 37 hastada 5 gün 0.4 gr/kg/gün IVIG kullanmış ve hastaların çoğunun düzeldiğini bildirmişlerdir. IVIG ile ilgili ilk deneyimler Edan ve Landgraf tarafından 1994'te gözden geçirilmiş, hastaların %78'inde yararı gösterilmiştir. Fakat otorler kontrollu çalışmalara ihtiyaç duyulduğunu vurgulamışlardır. İlk randomize kontrollu çalışma 1997'de Gaydos ve ark. tarafından yapılmıştır. Onlar 3 gün uygulanan PE ile 3 veya 5 günlük (0.4 gr/kg/gün) IVIG tedavisini 87 MG'li hastada karşılaştırmışlardır. Hastaların %72'sinde anti-AchR antikorları tespit edilmiş ve tanı standart elektromyografik kriterlerle ve antikolinesteraz tedaviye cevap ile konulmuştu. Yaklaşık hastaların yarısı önceden timektomi geçirmiş ve 1/3'ü kortikosteroid, 1/4'ü azathioprin alan hastalardı. Miyastenik semptomların alevlenmesi başlama endikasyonu olarak kabul edildi. 3 gün uygulanan PE ile, 3 günlük IVIG tedavisi arasında anlamlı bir fark görülmedi. Garip olarak 5 gün IVIG alan hastalarda cevap, diğer iki grupta anlamlı derecede farklılık olmamasına rağmen, beklenenden daha az iyiydi. PE grubunda hastaların %66'sında, 3 IVIG alanların %61'inde, 5 gün IVIG alanların da %39'unda düzelme görüldü. Cevabın devam süresi veya bu tedaviler için uzun süreli endikasyonlar üzerinde henüz yeterli veri yoktur. IVIG'in, MG'te kullanımı için endikasyonlar PE ile benzerdir, her ikisi de günler içinde düzelme sağlayabilmektedir. IVIG'in etki mekanizması tam olarak bilinmemekle birlikte, birden fazla yolla immunmodulatuar etki gösterdiği düşünülüyor. Bunlar; makrofajlardaki Fc reseptörlerini bloke edebilmeleri, antikor üretimini baskılamaları, dolaşımdaki süperantijenleri-kompleman ürünlerini inhibe edici etkileri ve aktive T hücrelerini baskılayıcı etkileri olarak sayılabilir. IVIG tedavisini izleyen 3-20 gün içinde iyileşme görülebilir. Bu iyileşmenin 30-120 gün sürdüğü bildirilmiştir. Yan etkiler; baş ağrısı, titreme, ateş gibi yan etkiler uygulama öncesi parasetamol veya asetaminofen gibi ilaçlar verilerek önlenebilir. Akut böbrek yetmezliği riski nedeniyle her hasta uygulama öncesi böbrek fonksiyonları açısından değerlendirilmelidir. Anaflaksi riski yönünden de IgA düzeylerinin normal olduğu kontrol edilmelidir. Serebral venöz tromboz ve infarkt, aseptik menenjit gibi nadir komplikasyonları da bildirilmiştir. Sonuç olarak, şiddetli miyastenik güçsüzlüğün (miyastenik kriz) tedavisinde otörler ilk seçenek olarak 5 gün PE uygulamasını önermektedirler. Diğer endikasyonlarda ise IVIG'e cevap yetersizse PE düşünülmelidir. IVIG uygulamasının; kolay uygulanabilirlik, daha az yan etkilere sahip olma, enfeksiyonu kontrol etmede potansiyel faydası gibi avantajları vardır.

3-Timektomi: Miyastenik bir hastada timektomi elektif bir uygulamadır. Dolayısıyla hasta timektomi öncesi mutlaka stabil duruma gelmiş olmalıdır. Timik kitle saptanmış bütün myastenikler timektomi adayıdır. Mediasten tomografisinde timoma öngörülmeyen 65 yaşa dek myastenikler için de otoriteler erken dönemde timektomi önermektedir. Timusun immun sistemin gelişiminde oynadığı rol dolayısıyla çocukluk ve adolesan dönemi için, ve timik kitle şüphesi olmayan oküler myasteniklerde önerilmemektedir. Bazı ekoller ılımlı jeneralize MG olgularında hemen timektomi yapılmasını önerirken, bazıları ılımlı bulber semptomları bulunanlarda önce plazma değişimi (3 kez) veya yüksek doz gammaglobulin (400 mg/kg/gün) 5 gün verilmesini ve bunu izleyerek timektomi yapılmasını uygun görürler. Uygulama trans-sternal veya tarns-servikal yolla yapılabilir. Ancak maksimum doku temizlenmesinin trans-sternal yolla yapılabildiği belirtilmektedir. Timektomi sonrası kalıcı düzelme hastalık başlangıcı 40 yaştan önce olan timomasız hastaların %60-70'inde 6-12 ay içinde görülmektedir. 1-5 yıl sonra iyileşme bulgusu gösterenler de vardır. Timomalı hastalarda timektominin, kitlenin uzaklaştırılması ve malignite risklerinin azaltılması dışında kalıcı remisyona yol açmadığı bildirilmektedir. Ayrıca seronegatif - AchR antikorlarının saptanmadığı grupta çoğunlukla oküler veya hafif jeneralize kuvvet kaybı, normal timus ve benign gidiş görüldüğünden timektominin artı bir yarar sağlamadığı belirtilmektedir.

———————————————————————————————-

Ayırıcı tanı: Amiyotrofik lateral skleroz, basiler arter trombozu, beyin sapı gliomaları, kavernöz sinus sendromları, dermatomiyozit, lambert-eaton miyastenik sendromu, multipl skleroz, sarkoidoz, tiroid hastalıkları, botulismus, okulofarenjial müsküler distrofi, beyinsapı sendromları.

Miyastenia gavis tedavisinde özel durumlar: ***Miyastenik kriz tedavisi:*** miyastenik kriz tıbbi acillerden kabul edilmelidir. Genellikle antikolinesteraz ilaçlara azalan cevap ile ortaya çıkar. Bu cevapsızlık ÜSYE, pnömoni, aşırı yorgunluk, cerrahi girişim, emosyonel stres, alkol intoksikasyonuna bağlı ortaya çıkabilir. Ayrıca bazı ilaçlara bağlı olarak (antibiyotikler, nöroleptikler, alkol, kinin gibi) veya anestezi sırasında da başlayabilir. Miyastenik krizde hasta solunum güçlüğü, aşırı yorgunluk, sekresyon atamama gibi yakınmalarla gelir. Kolinerjik krizde ise; bu durum aşırı AchE inhibitör alınmasını izleyerek veya hastalarda ilaç dozunun yükselmesi sonucunda ortaya çıkar. AchE inhibitörleri, düz kaslarda muskarinik reseptörler, endokrin bezlerde, SSS ve iskelet kaslarında nikotinik reseptörleri etkileyerek bulgular oluştururlar. Hastaların miyastenik kriz ve kolinerjik kriz olarak ayrılmaları artık geçerli değildir. Solunum yetmezliği (vital kapasitenin 10-15 ml/kg'dan az olması) geliştiren hasta kriz olarak teşhis ve tedavi edilmelidir. ***Kriz riski gösteren hastada yaklaşım:*** a) Tercihen 0.5 mg atropin sülfat uygulandıktan sonra 5-10 mg Edrophonium chloride (Tensilon) ile bulgularda düzelme olup olmadığının saptanması; düzelme varsa IV yolla 0.5-1 mg/saatte gidecek şekilde prostigmin infuzyonu başlanması (ilk saat için) gerekir. Hasta uzun süredir yüksek dozda oral mestinon kullanmıyorsa, 6-12 mg/24 saattte prostigmin dozu genellikle yeterlidir. Gerektiğinde ek olarak 0.5 mg'lık bolus dozlar uygulanabilir. Vital kapasite aralıklı olarak takip edilmeli, 1.5 litrenin altına düşerse acil entübasyona hazırlıklı olunmalı. Günlük 3-5 kez 0.5 mg'lık atropin sülfat sekresyonların azaltılması bakımından tedaviye eklenmeli. Enfeksiyon söz konusu ise süratli tedavi edilmeli. Pulse oksimetre ile arteriyel oksijen saturasyonu takip edilmeli. Plazmaferez planlanmalı, bu yönden kontrendikasyon varsa IVIG düşünülmeli. Solunum ve yutma fonksiyonlarının her an kötüleşebileceği göz önüne alınarak acil entübasyon ve yardımcı solunum cihazları hazır tutulmalıdır. ***Kriz tedavisi:*** hasta entübe edilmeli, mekanik ventilasyon sağlanmalı ve yoğun bakım ünitesinde izlenmelidir. Tüm ilaçlar kesilmelidir. Pnömoni ve atelektaziyi ekarte temek için göğüs filmi çekilmeli, enfeksiyon tespit edilmişse uygun antibiyotik ile tedavi edilmelidir. Enfeksiyon kontrol altına alındıktan sonra, metilprednizolon 100 mg/gün başlanabilir. Düzelme görüldükten sonra kortikosteroid dozu günaşırıya çevrilir ve hastanın tedaviye iyi cevap verdiği görüldükten sonra azaltılır. Hastanın solunum fonksiyon testleri en az günde iki kez yatak başında yapılmalı, vital kapasite 10 ml/kg'ın üzerine çıkınca mekanik ventilasyondan ayrılmalı ve oksijen ile izlenmelidir. Hasta ekstübe edildikten sonra ağır jeneralize MG tedavisine devam edilmeli ve plazmaferez planlanmalıdır (krizde de uygulanabilir). Kortikosteroidler, immunosupresifler, plazmaferez ve IVIG'in kullanılmasından sonra myastenin tedavisi dramatik olarak iyileşme göstermiştir. Mekanik ventilatörlerin ve çeşitli tedavi yöntemlerinin kullanımı ile kriz prognozu iyileşmiştir.

İnflamatuar miyopatiler:

Bu başlık altında polimiyozit, dermatomiyozit ve sporadik inklüzyon cisimcikli miyozit yer almaktadır. Her üç hastalık da kendine özgü klinik ve patolojik bulgular göstermekle birlikte ortak özellikleri kas ve çevre dokusunda inflamasyon gözlenmesidir.

Polimiyozit ve dermatomiyozit: Subakut seyirli miyopati tablosu vardır. Proksimal kas zayıflığı haftalar veya aylar içinde belirgin şekilde ilerler. Bazı hastalarda kronik gidiş gözlenebilir. Bu olgularda semptomların alevlendiği ve söndüğü evreler vardır. Bulgulara yutma güçlüğü ve deri bulguları eşlik edebilir (dermatomiyozit). Laboratuar incelemelerde kreatin fosfokinaz yüksekliği ve kas biyopsisinde spesifik bulguların gösterilmesi ve EMG ile tanı konur. Her yaşta ve her iki cinste eşit oranda gözlenir.

Tedavi ilkeleri: İmmunsupressif ve immunmodülatör tedaviler kullanılır. Prednisolon 1,5 mg/kg anlamlı klinik düzelme oluncaya kadar verilir. Daha sonra idame dozuyla tedaviye devam edilir (5-20 mg, gün aşırı). Steroid miyopatisine karşı dikkatli olunmalıdır (CK düzeyine dikkat). Prednisolona cevap vermeyen olgularda Ig tedavisi ve/veya diğer immunsüpressifler kullanılmaktadır. İlaç tedavileri FTR ile desteklenmelidir.

12 - Multiple Skleroz (MS)

Santral sinir sisteminin relaps ve remisyonlarla karekterize, kronik, inflamatuvar, otoimmün, demiyelinizan bir hastalığıdır.

MS'de en büyük değişiklikler beyaz cevherde oluşur.

Etyoloji, Epidemiyoloji:

MS nedeni kesin olarak bilinmemektedir. Multifaktöryel olan bu hastalıkta epidemiyolojik nedenler aynı zamanda etiyolojik nedenleri de oluşturmaktadır.

Cins: MS kadınlarda daha sık izlenmekte olup, kadın/erkek 2.1/1 dir .

Yaş: Hastalık çocuk ve yaşlılarda nadirdir. Sıklıkla 20-40 yaşlar arasında başlar, 24 yaşında tepe noktasına ulaşır, 40'lı yaşlarda görülme oranı azalır.

Cografi bölge özellikleri: MS'in ılıman iklimlerde daha çok görüldüğü gösterilmiştir. Kuzey yarımkürede prevelans güneyden kuzeye, güney yarımkürede ise kuzeyden güneye artmaktadır. Bu veriler yalnız iklimle açıklanamaz, etnik farklılıkların da da rol oynadığı düşünülmektedir.

Irk: MS beyazlarda ve Avrupa kökenlilerde sıktır. ABD'deki beyazlarda Afrika kökenlilerden 2 kat fazla görülür. Japonya, Kore ve Hong Kong'da yapılan çalışmalarda bu ülkelerdeki yaygınlığın çok düşük olduğu saptanmıştır

Genetik: Yapılan çalışmalarda MS için ailesel görülme oranının % 20'lere yaklaştığını belirtilmiştir. Genel populasyona göre MS hastalarının çocuklarında yaşam boyu riskin 25 kat arttığını saptamıştır. Genetik geçişi göstermek için ikizlerde yapılan çalışmalarda MS gelişme oranı monozigot ikizlerde %20-30, dizigotik ikizlerde %3.3-4.7 olarak bildirilmektedir. MS hastalarının birinci derece akrabalarında % 3-5, ikinci derce akrabalarında %1.5-2.5 oranında MS gelişebilir. Şu anki bilgilerimiz MS'nin birçok gen ile ilişkisi olduğunu göstermektedir. Genetik çalışmalarda kromozom 2, 3, 5, 7'nin kısa kolunda 2, 17, 19. kromozomun uzun kolunda lokus tesbit edilmiştir. Bazı bölgelerde MS ile MHC class II ile HLA-DR II genleri arasında ilişki olduğu bilinmektedir. MS'in HLA-DR-DQ haplotiplerinden DR15, DQ6, DW2 ile de ilişkili olduğu belirtilmiştir. HLA DW2 haplotipinde MS için risk dört kat artırmaktadır. Sonuç olarak MS poligenetik bir hastalıktır.

Çevresel faktörler ve enfeksiyon ajanları: Major çevresel faktör olarak hem bakteriyel hem de viral enfeksiyonlar MS ataklarını presipite ettiği düşünülmektedir. HTLV 1, HSV 1, HSV 6, scabies, parainfluenza virus 1, koronavirus, kızamık virüsü, şempanze CMV ve LM 7 retrovirus gibi viral ajanların MS etiyolojisinde rolü olduğu düşünülmekle birlikte MS ile ilişkisi kesin değildir.

Otoimmün nedenler: MS'de temel immunolojik bulgular; aktif T lenfosit (CD4) ve B lenfosit sayısında artma, T supresör (CD8) hücre sayısında azalma ve fonksiyonel kayıptır. Major histocompatibility complex (MHC) class 2 antijen ekspresyonunda artma, IL-1, IL-2, reseptör, IL-4, IL-6, TNF-a, IFNd oluşumunda artma tesbit edilmiştir.

MS'in immunopatogenezi: MS bugün kesin patogenezi bilinmeyen bir hastalıktır. MS patogenezinde en erken ve kalıcı bozukluk kan beyin bariyerinin yapısal değişikliği ve perivenüler lenfosit birikimidir. MS lezyonlarında atağın hedefi myelin kılıf ve myelin kılıfın yapılması ve devamlılığından sorumlu olan oligodentrositlerdir. Myelin kılıfın birincil hedef olduğu, oligodentrosit ölümünün ise myelin kaybına ikincil olarak geliştiği varsayılır.

Klinik özellikler:

Genç erişkinlerde özürlülüğe neden olan nörolojik hastalıklar arasında ilk sırada yer alan MS, çok geniş bir semptom yelpazesine sahiptir. MS, SSS'nin hemisferik, serebellar ve medulla spinalis gibi birçok bölgesinin tutulumuna ait klinik belirtiler verebilir.

1-Duyusal semptomlar: MS hastalarının en sık görülen semptomlarındandır. Erken belirti olarak %21-55, hastalık seyri boyunca %52-70 oranında görülür. Hiperestezi, dizestezi içerir ve objektif anormallik olmaksızın aylarca sürebilir. İleri olgularda ısı, vibrasyon, pozisyon duyusu kaybolur. Nevralji ve ağrılı refleks spazmlar görülebilir.

2-Motor semptomlar: Hastaların %32-41'inde ilk olarak kortikospinal yol tutulur. Kronik dönemde bu oran %62'ye kadar çıkar. Üst ve alt ekstremitelerde paralizi en çok görülen semptomlardandır.

3-Görsel semptomlar: Optik nörit MS'in en sık belirtilerinden biridir ve %14-23 oranında görülür. Tam görme kaybı veya bulanık görme, santral-parasantral skotom, renkli görme kaybı olabilir. Adölesan ve genç erişkinlerin %50'sinde birden başlayan optik nörit sonrası MS gelişmiştir. Optik nöritle ek semptomların başlangıcı arasındaki süre ne kadar uzunsa prognoz o kadar iyidir.

4-Serebellar semptomlar: Serebellar bozukluk sık görülür. Yürüme ataksisi başlangıç şikâyeti olarak hastaların %13'ünde görülür. Kronik hastalarda gövde ataksisi, ekstremite ataksisi veya intansiyonel tremor %45-50 oranında bildirilmiştir, dizartri olabilir.

5-Beyin sapı semptomları: MS tanısı ile izlenen pek çok hastada çift görme, internükleer oftalmopleji, yüzde duyu kaybı, dizartri, disfaji, kortikospinal yolların beyin sapında tutulumuna bağlı spastik kuadriparezi, serebellar bağlantıların tutulumuna bağlı ekstremite ve gövde ataksisi gibi beyin sapı bulguları meydana gelir.

6-Mesane problemleri: Hastalık seyri boyunca hastaların %78'inde mesane disfonksiyonu oluşur. Mesane disfonksiyonuna ait erken semptomlar sıklıkla yetiştirememe ve noktüriden oluşur. Mesane disfonksiyonu spinal kord veya bulber bağlantılarının tutulumuna bağlıdır.

7-Spinal kord semptomları: Spinal kord tutulumuna bağlı spastik paraparezi meydana gelir. Tonus artışı ve bilateral plantar ekstansör yanıt pozitiftir. Spinal korddaki plakların gliozisine bağlı paraparezinin kötüleşmesi görülebilir.

8-Anormal barsak fonksiyonları: İlerlemiş MS'de otonomik fonksiyon bozukluğu sonucunda kolon hareketlerinde yavaşlamaya bağlı gelişen kabızlık önemli bir problemdir ve %39-53 oranında bildirilir. Ayrıca sfinkter kontrolünün kaybı ve inkontinans da görülebilir.

9-Bilişsel fonksiyon bozuklukları: MS'de zihinsel işlevlerin bozulması nadir değildir. Vakaların %50'sinde demans görülür MS olgularında bilişsel fonksiyon bozuklukları hastalığın ileri evrelerinde daha sık olmakla birlikte erken evrelerde görülebilir. Nadiren başlangıç semptomu olarak da ortaya çıkabilir. Bu bozukluklar bellek, öğrenme, dikkat, bilgi işlem hızı, görsel ve uzaysal işlevler alanlarında yoğunlaşmaktadır.

10-Depresyon: MS'te depresyon en sık görülen psikiyatrik bozukluktur. Hastaların %25'inde depresyon fiziksel hastalık öncesinde ortaya çıkmakta, %75'inde ise, fiziksel hastalığa ve etkilerine reaksiyon şeklinde gelişmektedir. MS'li hastalarda yaşam boyu depresyon gelişme riski %50, anlamlı depresyon prevalansı %27-54'tür. Bipolar afektif bozukluk, karekter ve kişilik değişiklikleri de MS belirtisi olarak karşımıza çıkabilir. Bazen öncü semptom olabilir.

11-Seksüel disfonksiyon: Nadir değildir. Erkeklerde ereksiyon sağlama ve sürdürme güçlükleri görülebilir. Kadınlarda alt ekstremitede spastisite, vajinal his ve lumbrikasyon kaybı görülür.

12-Nöbet: MS'lilerde %1-5 oranında nöbete rastlanır. Nöbet başlangıcı kortikal gri cevherde veya subkortikal yeni lezyona bağlıdır. Nöbetleri olan MS'li hastalar status epileptikusa yatkındır.

13-Tonik spazmlar: Herhangi bir hareket veya hiperventilasyon ile başlayan kısa süreli (30-90 saniye), unilateral, stereotipik kasılmalardır. Vücudun bir tarafının tamamını veya bir kısmını tutarlar.

14-Lhermitte bulgusu: Başın eğilmesi ile omurga boyunca ekstremitelere yayılan elektriklenme gibi bir histir.

15-Yorgunluk: Hastaların %78'inde izlenir, başlangıcı ani ve şiddetlidir. Yorgunluk özellikle yüksek atmosferik sıcaklıklarda provake olur. Sıcak banyo veya duş sonrası şiddetli güçsüzlükten yakınırlar. Herhangi bir ateşli hastalıkta MS'in nüks ettiğini düşündürecek bulgular olabilir.

16-Ağrı: Hastaların %80'ninde ağrılı kas spazmları aralıklı veya kronik ekstremite ağrıları veya omurga ağrılarına rastlanır. Primer ağrı genellikle alt ekstremitelerde olan disestetik ağrıdır. Ancak gövde ve üst ekstremitede olabilir. Trigeminal nevralji yada atipik yüz ağrısı hastalığın herhangi bir döneminde ortaya çıkabilir. Spastisite ve kas kramplarıda ağrıya neden olabilir.

17-Baş ağrısı: MS'de migren nadir değildir. Optik ve retrobulber nörit vakalarında göz hareketleriyle artan künt bir ağrı olur.

18-Solunum sorunları: Solunum yetmezliği insidansı düşüktür. İleri derecede spinal kord veya beyin sapı tutulumu olanlarda görülür.

Mulitpl skleroz sınıflandırılması ve gidişi:

1-Relapsing-Remitting MS: MS'in klasik formudur. Hastaların yaklaşık %70'inde bu şekilde başlar. Sonraki ataklar farklı zamanlarda ortaya çıkar ve hasar giderek artar. Sekonder progresif forma dönebilir.

2-Primer progresif MS: Bu grupta hastalık hızlı ilerleyen ama arada düzelme olmayan bir seyre sahiptir. İlerleme hızı farklılık gösterir, en ağırında birkaç yıl içinde ölüm meydana gelir.

3-Sekonder progresif MS: Relapsing-remitting form sıklıkla değişken bir süre sonunda bu forma dönüşür.

4-Relapsing progresif MS: MS'e ait progresif gidiş olup sonrasında tamamen düzelme olmayan relapsların da olaya katıldığı paterndir.

5-Benign MS: Hastaların %20'si bu formdadır. Bu paternde hastalar ilk semptomlardan 10 yıl sonra hala tam iş görebilirliğe sahiptir.

6-Spinal form: Başlangıç ve gidiş spinal korda ait semptom ve bulgularla olmaktadır. Başlangıçta keskin relaps ve remisyonlar varken yıllar sonra sekonder progresif forma dönebilir veya başlangıçta hızla kötüleşebilir.

7-Nöromyelitis optica (Devic sendromu): Bu sendromda optik nöriti takip eden akut transvers myelit kliniği izlenir. Pek çok hastada relapsing- remitting seyir görülür.

8-Marburg varyantı: Nadir ve malign formdur. Progresif bilinç kaybı, ağır görme kaybı, dizartri, disfaji, solunum yetmezliği ve hızlı yıkım ile gider. ADEM'den ayırt edilemez. Bu form immatür myelin basic proteini olanlarda görülür.

Tanı:

MS tanısı, klinik semptom ve bulguların dikkatli bir şekilde yorumlanması, BOS incelemeleri, uyarılmış potansiyeller ve MRG bulguları ile konur.

1-Manyetik rezonans görüntüleme (MRG): MS tanısı almış hastaların %95'inde, muhtemel MS vakalarının %70'inde, olası MS vakalarının %30-70'inde MRG bulguları anormaldir. Fakat anormal MRG bulguları klinik bulgular olmadığı sürece MS tanısı için yeterli değildir. MS tanısı için, klinik bulgusu olan iki farklı lezyonla birlikte en az iki atak öyküsü gerekmektedir. Lezyonlar T2 ağırlıklı görüntülerde ve proton dansitede artmış sinyal bulgusu verirken T1 ağırlıklı görüntülerde azalmış yoğunlukta izlenir. Lezyonlar özellikle lateral ventriküllerin çevresinde, periventriküler beyaz cevherde, beyin sapı beyaz cevherinde, serebellumda ve spinal kordda yerleşiktir. Sagittal görüntülerde korpus kallozum yerleşimli lezyonlar MS için daha spesfiktir (25). Plaklar sıklıkla korpus kallozum'un korpusunda görülür. Plaklara ilaveten korpus kallozumda diffüz veya fokal atrofi saptanabilir. ***MS'de MR kriterleri:*** MS tanısı için, MRG görüntüleriyle tespit edilen lezyonlarla ilgili şu 4 ana özelliğin 3'ünün bir arada olması gerekmektedir: 1-Gd tutan bir lezyon veya Gd tutan lezyon yoksa 9 tane T2 hiperintens lezyonlar. 2-En az 1 infratentorial lezyon. 3-En az 1 juksta-kortikal lezyon. 4-En az 3periventriküler lezyon. Bir omurilik lezyonu bir beyin lezyonu ile yer değiştirebilir.

2-BOS incelemesi: MS'nin akut alevlenmelerinde BOS'da lenfositik yada polimorfonükleer pleositoz görülebilir (200/mm3'ü geçmez). BOS proteini akut alevlenmelerde yükselir, nadiren 100mg/dl'nin üzerindedir. Vakaların %70'inde IgG indeksi ile gösterilen anormal intratekal IgG sentezi vardır. Ig G indeksi = (BOS IgG/serumIgG) / (BOS albümini/serum albümini). 0.7'nin üzerindeki indeks düzeyi BOS'da IgG sentezini gösterir. IgG oligoklonal bantların varlığı lokal IgG üretimini daha hassas gösterir. Oligoklonal bantlar klinik olarak kesin MS tanısı konmuş hastaların %90'ında saptanır.

3-Uyarılmış potansiyeller: MS hastalarının %80'inde görsel uyarılmış potansiyeller, %70'inde beyin sapı işitsel uyarılmış potansiyaller, %60'ında somatosensoriyal uyarılmış potansiyaller patolojiktir. Anormal uyarılmış potansiyelleri varlığı SSS'nin heterojen tutulumuna ek objektif bulgular sağlar.

4-Poser tanı kriterleri: ***Kesin MS:*** A-Klinik olarak; Tip 1 (2 atak, 2 ayrı klinik bulgu), Tip 2 (2 atak, bir klinik bulgu, bir paraklinik bulgu). Paraklinik bulgular; uyarılmış potansiyeller, BBT, MRG, ürolojik testler. B-Laboratuar destekli; Tip 1 (2 atak, bir klinik bulgu veya paraklinik bulgu, BOS OB/IgG), Tip 2 (bir atak, iki ayrı klinik bulgu, BOS OB/IgG), Tip 3 (bir atak, bir klinik bulgu ve bir paraklinik bulgu, BOS OB/IgG). ***Olası MS:*** A-Klinik olarak; Tip 1 (2 atak, 1 klinik bulgu), Tip 2 (1 atak, 2 ayrı klinik bulgu), Tip 3 (1 atak, 1 klinik bulgu ve 1 paraklinik bulgu). B-Labaratuar destekli; 2 atak, BOS OB/IgG.

Expanded disability status scale (EDSS): Kurtzke'nin Disability Status skalası ve onun modifiye edilmiş şekli olan EDSS, MS'de en yaygın şekilde kullanılan klinik değerlendirme yöntemidir. Skala 8 fonksiyonel sistemi içerir. Fonksiyonel sistemlerin çoğu 0-6 puan arasında değerlendirilmektedir.

Tedavi:

Akut dönem: Amaç relaps süresini ve şiddetini azaltmaktır. Ancak MS'de atakların %70 nin tedavi edilmeden spontan remisyona girdiği de bilinmektedir. Yapılan kontrollü çalışmalarda ACTH tedavisinin atağın süresini kısalttığı gösterilmiştir. MS'in akut relapslarında oral kortikosteroidler de kullanılır. Genellikle ilk 10 gün 60 mg/gün metilprednizolon başlanır, sonra 3 günde bir 10 mg azaltılarak kesilir. Sık atak geçirenlerde prednison günde günde 5-10 mg dozlarda aylarca kullanılır. Son yıllarda akut dönemde iv. yüksek doz metilprednisolon (1000mg/gün, 5gün) tedavisi de kullanılmakta, 6. günden itibaren oral prednisolona geçilmektedir.

Ara dönem tedavisi: Metilprednizolonla devam edilebilir. Bunların dışında MS ara dönem tedavisinde siklofosfamid, azatiopirin, siklosporin gibi ilaçlarda kullanılmaktadır. Ancak bu ilaçların yan etkileri oldukça fazladır.

Semptomatik tedavi: ***Spastisite tedavisi:*** GABA reseptör agonisti olan baclofen (lioresal) birinci planda seçilecek ilaçtır. Diazepam da spastisiteyi santral etkisi ile azaltabilir. Bunlardan başka dantrolen, fenol, anterior rizotomi ve periferik sinir blokajı denenebilecek yöntemlerdir. ***Serebeller tremor tedavisi:*** karbamazepin günlük 400-600 mg olarak kullanılabilir. Etkisini muhtemelen talamik ventral intermediat nükleusda oluşan hiperaktiviteyi deprese ederek gösterir. ***Üriner semptomların tedavisi:*** mesanede idrar depolanmasında sorun varsa antikolinerjiklerden faydalanılabilir. ***Ağrı tedavisi:*** fleksör spazmlara bağlı olabileceği gibi gövdede nevraljik ağrı şeklinde olabilir. Amitriptilin akşamları 25 mg/gün ile başlanıp doz artırılarak 50-75 mg/gün e çıkılabilir.

MS de atakları önlemede interferon alfa, beta ve gama denenmiş ve bunlardan interferon betanın umut verici olduğu görülmüştür. Bu tedavi ile atak sayısının, sıklığının ve aktif lezyonların azaldığı saptanmıştır. Bunların dışında plazmaferez veya total lenfoid radyasyon tedavi denenmiş ancak beklenen olumlu etki elde edilememiştir. Sonuç olarak bugün için MS'de relapsları engelleyecek veya hastalığın progresyonunu durdurabilecek kesin güvenilir bir proflaktik tedavi yoktur.

13 - Omurilik Semiyolojisi Ve Hastalıkları

Omurilik vertebral kanal içinde silindir şeklinde bir yapı olup, foramen magnum hizasında başlayıp L1-2 vertebra hizasında aşağı doğru incelerek koni şeklinde sonlanır (konus medullaris). Beyni çevreleyen zarlar aynı şekilde omuriliği de kuşatır. Alt uçta bir kese oluşturarak S2 vertebraya kadar uzanır. Transvers kesitte orta kısımda kelebek şeklinde koyu renkli gri cevher bulunur (yoğun sinir hücrelerinden oluşur) bulunur. Ön uzantılarına ön boynuz (motor nöronlar vardır), arka uzantılarına arka boynuz (duysal nöronlar bulunur) adı verilir. Tam ortada kanalis sentralis vardır. Arka boynuzlar arasında arka kordonlar, ön boynuzlar arasında ön kordonlar, ön ve arka kordonların arasında ise yan kordonlar (otonom fonksiyonları kontrol eden nöronlar) vardır. Gri cevherin çevresindeki açık renkli beyaz cevherde yer alan ön, arka ve yan kordonda inen ve çıkan traktuslar bulunur.

Köklerin vertebral kanal içinde bulunan kısmı subarak- noid aralıkta bulunur. Servikal bölgede omurilikten çıktığı yerle kanalı terkettiği foramen aynı hizadadır. Aşağı doğru inildikçe omurilik segmenti ilgili foramene göre yukarıda kaldığından radiksler kendilerine ait foramene ulaşmak için subaraknoid aralık içinde aşağı doğru bir yol katederler. En altta, konus medullaristen sonra (L2) lumbosakral kökler bir demet oluştururlar (kauda ekina). Omuriliğin ön ve arka kökleri intervertebral foramenler hizasında birleşerek 31 çift spinal sinir oluşturur. Bunlar omurilikte segment adı verilen 31 fonksiyonel birim meydana getirir. 8i servikal, 12 si torakal, 5i lomber, 5i sakral, 1i de koksigealdir. Spinal sinirler kanaldan çıktaktan sonra servikal ve lumbosakral pleksusları oluştururlar. Arka kök üzerinde bulunan spinal ganglionlarda periferik sinir ve arka kökü oluşturan duysal liflerin hücre gövdesi bulunur. Ön kök ise ön boynuzdaki II. motor nöronların ilgili kasa kadar uzanan nöronlarından oluşur.

Omurilik iki fonksiyonel bölümden oluşur: ***1-İnen ve çıkan traktuslar:*** beyaz cevherde yer alırlar. Periferden gelen impulsları (duysal) beyine, beyinden gelen impusları (motor) perifere taşırlar. Lezyonunda, lezyon seviyesinin altında kalan vücut yarısında duyu kaybı ve I.motor nöron tutuluşuna ait bulgular (parezi-pleji, DTR ve tonus artışı, patolojik refleksler, KCR kaybı) olur. ***2-Segmental fonksiyonla ilgili bölümler:*** arka kökler ve ön köklerle doğrudan bağlantılı olan omurilik birimi bir segmenti oluşturur. Lezyonunda yalnız segmentle ilgili olan dermatom ve myotomlarda fonksiyon kaybı olur (refleks, kas gücü, tonus kaybı, atrofi ve duyu bozukluğu ortaya çıkar.

Lezyon düzeyine göre semptomlar: ***A lezyonu:*** 1.Arka kök; pozitif ya da negatif segmental duysal bulgular (dermatomda). 2.Ön boynuz-ön kök; ilgili miyotomda fasikülasyon, güçsüzlük, atrofi. 3.İlgili segmente ait reflekslerde kayıp görülür. Kitle büyüdükçe medulla spinalise de bası yapar, seviye veren duyu kusuru, asimetrik güç kaybı (giderek simetrik), sfinkter kusuru ortaya çıkar. ***B lezyonu:*** öncelikle longitudinal (uzun traktus), daha sonra segmental bulgular ortaya çıkarır. Lezyon tarafında progressif güçsüzlük ve piramidal bulgular. Seviye veren duyu kusuru, sfinkter kusuru görülür. Lezyon genişledikçe bulgular diğer tarafta da ortaya çıkar.

Meduller segment-vertebra ilişkisi: Erken embriyonal hayatta omurilik-kanal aynı boyda iken, daha sonraki süreçte, omurilik ve vertebral kanalın gelişme hızı ve oranı farkı nedeniyle(kemik yapılar nöral yapılara göre daha fazla büyür) omurilik vertebral kanaldan kısa kalır. Erişkin insanda m.sp. L2 vertebra hizasırda sonlanır. Bu nedenle omurilik segmenteri ile aynı adla anılan vertebralar arasında (üst servikal dışında) seviye farkı ortaya çıkar.

Lezyon lokalizasyonuna göre görülebilecek sendromlar:

Tam kesi sendromu: Lezyon bir veya daha fazla segmenti total olarak tutmuştur. Akut lezyonunda (travma, miyelit, vasküle, vs) spinal şok tablosu ortaya çıkar. Lezyonun altı ile merkezler arasında tüm bağlantı kesilir. Motor, duysal, otonomik (retansiyon) fonksiyonlar kaybolur. 4-6 hafta içinde segmental fonksiyonlar ortaya çıkar (DTR-tonus artar, patolojik refleksler ortaya çıkar, mesane otomatizmi başlar, Mass refleksi görülür). Kronik-progressif lezyonlarda spinal şok dönemi yaşanmaz.

Yarı kesi (Brown-Sequard) sendromu: Lezyon omuriliğin bir yarısında, bir veya birkaç segmenttedir. Travma, tümör gibi nedenler daha sıktır. İpsilateral pleji, ipsilateral derin duyu kaybı, kontrlateral ağrı-ısı duyusu kaybı (lezyon seviyesinin 1-3 segment altından başlar) görülür.

Siringomiyelik sendrom: Lezyon kanalis sentralis yakınında, birkaç segmenttedir. Kanama, travma, tümör, siringomiyeli sebepleriyle görülebilir. İlgili segmente ait dermatomlarda bilateral ağrı-ısı duyusu kaybı (servikalde ise pelerin şeklinde), Lezyonun genişlediği yöne doğru I ve II.motor nöron tutuluşu bulguları görülür. Dokunma duyusu ve derin duyu sağlam kalır.

Foramen magnum sendromu: Lezyon kranyoservikal bölgededir. Konjenital anomaliler, tümör, travma, siringomiyeli, MS, önde gelen nedenlerdir. Başın arka bölümünde ağrı, ense sertliği görülür. Siringomiyeli ya da arka kordon tipi duyu bozuklukları, üst servikale ait medulla basısı bulguları (kuadriparezi, seviye veren duyu kusuru, sfinkter kusuru), C3-5 arası tutuluş varsa diyafragma felci, arka çukur-alt beyinsapı bulguları (ataksi, down-beat nistagmus, 11.ks tutuluşu bulguları, KİBAS) görülür.

Kauda-Konus sendromu: Konus medullaris lezyonlarında motor bulgular ön planda değildir. Lumbosakral dermatomlarda (uylukların arka bölümü ve perianal, gluteal bölge) duyu kaybı (süvari yaması ya da eyer şeklinde), sfinkter bozukluğu, anal refleks kaybı olur. Kauda ekina (lumbosakral sinir kökleri) etkilenmesinde ise bacaklarda radiküler ağrılar, radikslere ait dermatomlarda duyu kaybı, myotomlarda güçsüzlük, DTR kayıpları görülür.

Anterior spinal arter sendromu: Anterior spinal arter omuriliğin 2/3 ön bölümünü besler. Bu bölgenin infarktı spinal şoka neden olur. Ancak arka bölüm sağlam kaldığından derin duyu korunur.

Omurilik hastalıkları: Konjenital ve gelişimsel anormallikler, heredofamiliyal dejeneratif hastalıklar (friedreich hastalığı, herediter spastik paraparezi), travmalar, dejeneratif hastalıklar, idyopatik transvers myelit, infeksiyöz (viral, bakteriyel, paraziter, fungal)-postvaksinöz miyelitler, demiyelinizan hastalıklar, adrenomyelonöropati, epidural abse, araknoidit, konnektif doku hastalıkları, romatoid artrit, sjögren sendromu, sistemik lupus eritematozus, sarkoid miyelopatisi, paraneoplastik, metabolik hastalıklar (B12 vitamini yetmezliği, kronik karaciğer yetmezliği, tiroid hastalıkları), intoksikasyonlar, radyasyon miyelopatisi, elektrik çarpması, omuriliğin vasküler hastalıkları.

Miyelitler:

Omuriliğin, meninkslerin iltihabi hastalıklarıdır. Viral, bakteriyel, fungal, parazitik ve primer granulomatoz hastalıklara bağlı olabilir. Ya da non infeksiyöz iltihabi olay söz konusudur. Bunlar iki grupta toplanır:

I-İnfeksiyöz olanlar: a-Viral miyelitler; enterovirüs, herpes, EBV, CMV, AİDS, kuduz. b-Fungal, paraziter ve primer granülomatöz hastalık miyeliti (Lyme hastalığı, piyojenik infeksiyonlar, tbc, fungus ve parazit infeksiyonları, sifiliz, sarkoidoz).

II-Noninfeksiyöz miyelitler: a-Postinfeksiyöz ve postvaksinal miyelit. b-Mültipl skleroz. c-Subakut nekrotizan miyelit. d-Vaskülite bağlı miyelopati. e-Paraneoplastik miyelopati.

Akut anterior poliomiyelit: Poliovirüs fekal-oral yolla bulaşır, paralitik veya nonparalitik infeksiyon tablosu oluşturur. Prodromal semptomlar görülür; ateş, halsizlik, başağrısı, boğaz, kas ağrıları, kusma. Daha sonra tabloya meninks irritasyon bulguları, irritabilite eklenir. Paralitik form ise, birkaç gün içinde asimetrik 2.motor nöron tipi felçler, birkaç hafta içinde atrofiler ortaya çıkar. Bulber tutulum varsa solunum ve yutma güçlüğü görülür. ***Tanı:*** BOS'ta nonspesifik değişiklikler, poliovirüse spesifik IgM, EMG de ön boynuz tutuluşu bulguları tanıda kullanılır. ***Tedavi:*** akut dönemde destek tedavi daha sonra rehabilitasyon ve ortopedik girişimler uygulanır. Değişik derecede sekeller kalabilir.

Herpes zoster miyelopatisi: Varisella zoster virüsü arka kök ganglionunda latent olarak bulunur. Aktif infeksiyon oluşturduğunda periferik sinir boyunca yayılır ve ilgili deri alanında ağrılı döküntülere yol açar. Santrale doğru ilerlerse (nadir) miyelite neden olur. Herpes grubu diğer virüsler ve başka pek çok virüs de transvers miyelit yapabilir.

Sifiliz: Treponema pallidum tarafından oluşturulur. Çok nadir görülmekle birlikte son yıllarda bildirililiyor. Nörosifiliz, sifiliz infeksiyonunun geç döneminde (3-18 ay) ortaya çıkar. Menenjit tablosu ile başlar, diğer nörolojik bulgular eklenir. ***Tabes dorsalis:*** 15-20 yıl sonra ortaya çıkar. Arka kök ve arka kordon tutuluşuna bağlıdır. Yaygın, çok şiddetli, şimşek takar tarzda ağrılarla başlar. Altta DTR kaybı ve arka kordon bulguları vardır. 2-5 yıl sonra arka kordon tipi ataksi eklenir. Bu durum 2-10 yıl ilerleyerek sürer. Daha sonra atrofiler, paraliziler, otonom bozukluklarla hasta yatağa bağlanır.——-Piramidal yolların daha fazla tutulduğu nörosifiliz formunda spastik paraparezi/kuadriparezi tablosu vardır. ***Tanı:*** BOS un mikrobiyolojik ve serolojik incelemesi ile konur. ***Tedavi:*** penisilin, tetrasiklin, eritromisin tedavisine cevap verir. Ağrılar için karbamazepin, analjezikler kullanılır.

Tüberküloz: Miyelopati genellikle Pott hastalığına (tbc spondiliti) bağlıdır. En sık torakal ve lomber vertebralar tutulur. Abse ve granülomları, spinal menenjit veya kök ve omurilik basısına neden olur. Ya da hasarlı vertebralar çökme kırığına uğrayarak basıya yol açar. ***Klinik:*** hasta vertebranın lokal ağrısı, perküsyonla duyarlı olması, kök ve omurilik basısı düşündürecek bulgular vardır. ***Tanı:*** BOS bulguları (tbc menejiti gibi, protein artar, glikoz ve sodyum azalır), direkt vertebra grafisi, BT, spinal MR yardımcı olur.

Spinal epidural abse: Genellikle pyojen bakteriler neden olur (%50 staf. aureus). Komşuluk yolu ile ya da hematojen yolla gelir. Cerrahi müdahaleler ya da lomber ponksiyon (LP) sırasında da yerleşebilir. Lokal ağrı, radiküler ağrı, meninks irritasyon belirtileri, ateşle başlar. Hızla parapleji gelişir. Tanı; lökositoz, sedimentasyon yüksekliği, BT veya MR tanıya yardımcı olur. Tedavi için acil cerrahi girişim (absenin boşaltılması) yapılır ve antibiyotik tedavisi verilir.

Non-infeksiyöz inflamatuar durumlar: İnflamasyon, demiyelinizasyon, nekroza yol açan bazı patolojiler omuriliğin birkaç segmentini etkileyerek akut transvers miyelite neden olurlar. Nedeni ortaya çıkarılamayan idyopatik vakalar da vardır. En sık torakal segmentleri tutar. Akut parapleji ya da alt distalden başlayıp yukarı doğru ilerleyen (asendan miyelit) motor ve duyu kaybı şeklinde gelişir. ***Tanı:*** MR diğer muhtemel etiyolojileri ve miyelite ait intensite değişikliklerini gösterir. BOS normal olabilir, hücre ve protein artışı gösterebilir. Postinfeksiyöz ve postvaksinal miyelitlerde (otoimmün kökenli) birkaç hafta önce geçirilmiş böyle bir durumun varlığı sorulmalıdır. MS akut transvers miyelit tablosu şeklinde atakla ortaya çıkabilir. Biraz daha yavaş yerleşir. SLE seyri sırasında vaskülite bağlı miyelopati olabilir. ***Tedavi:*** kortikosteroidler, plazmaferez denenebilir. Prognoz pek iyi değildir. Sekel kalır.

Omuriliğin vasküler hastalıkları:

Omurilik kanalis anterior boyunca uzanan arteria spinalis anterior ve arkada posterolateral sulkuslar içinde yer alan arteria spinalis posteriorlar tarafından beslenir. Servikal segmentleri besleyen anterior ve posterior spinal arterler vertebral arterlerden çıkar. Dorsal ve lomber segmentler aort ve internal arterlerden çıkan segmental arterlerden, sakral segmentler ise sakral arterlerin segmental dalları ile beslenir. Omuriliğin; 2:3 ön bölümü, arka boynuzların ön bölümü dâhil, anterior spinal arter tarafından beslenir. Arka 1:3 ise 2 adet post. spinal arter ve anastomotik pial damar ağı ile beslenir. Omuriliğin değişik bölgeleri farklı kaynaklardan beslendiğinden Watershed alanlar oluşur ve buralar iskemi açısından risklidir.

Anterior ve posterior meduller venler: Radiküler venlere dökülerek omuriliğin venöz drenajı sağlar. İnternal venöz pleksus ekstradural aralıkta, eksternal venöz pleksus ise vertebral kolon çevresinde yer alır. Bu iki pleksus biribiriyle ve pelvik venlerle bağlantı içindedir.

Omuriliğin iskemik hastalıkları: Oldukça seyrek görülür. ***Nedenleri:*** Genellikle aort kökenlidir; aort disseksiyonu, aorttan çıkan damarlara ait aterosklerotik problemler. Sistemik dolaşım yetersizlikleri; kalp

durması, hipotansiyon ve şok tablosu. Travma, caisson hastalığı, kollagen vasküler hastalıklar (SLE, PAN), kronik menenjitlerin seyri sırasında omurilik infarktları gelişebilir.—-Genellikle infarktlar arteria spinalis anterior alanında oluşur. Dokunma duyusu ve derin duyunun korunduğu spinal şok tablosu görülür. Posterior spinal artere ait infarktlar seyrektir. Tedavi semptomatiktir; akut dönemde iyi yatak bakımı, komplikasyonlardan koruma, daha sonra rehabilitasyon. Etyolojiye yönelik tedavi verilir; kollagenoz, infeksiyon, caisson hastalığı.

Omuriliğin hemorajik hastalıkları: Omurilik dokusu içine kanama (hematomiyeli), epidural ve subdural kanamalar şeklindedir. Nedenleri; spinal travmalar, vasküler malformasyonlar (AVM ler ve AV fistüller), Antikoagülan kullanımı. Klinik kablo spinal şoktur. BOS hemorajiktir. MR kanamayı gösterir. Hematomlar cerrahi olarak drene edilmelidir.

Subakut kombine dejeneresans:

B12 vit. yetmezliğine bağlı omurilik hastalığıdır. En sık beyin,optik sinirler,omurilik ve periferik sinirler etkilenir. En ağır tutuluş omurilikte, özellikle yukarı segmentlerde ve arka ve yan kordonlarda görülür. Bulgular kol ve bacaklarda uyuşukluk, yorgunluk hissi, ilerleyen spastik-ataksik yürüyüş. Beyine (konitif bozukluk) ve periferik sinirlere ait bulgular da eklenebilir. Tanı: Arka ve yan kordon bulguları olan bir hastada kanda B12 vit düzeyinin düşük bulunması ve megaloblastik anemi nin ortaya konması. ***Tedavi:*** 1000 mic.gr/gün siyanokobalamin; ilk 1-2 hafta hergün, sonra 1 ay haftada bir, daha sonra ayda bir verilir. Erken ve tedavi ile hasta tamamen iyileşibilir.

Omurilik tümörleri

1-İntrameduller tümörler: Medulla spinalis içinde yerleşir, ve buradaki hücrelerden kaynaklanır (astrositoma, epandimoma).

2-Ekstrameduller tümörler: a) İntradural olanlar; sinir köklerinden ve leptomenikslerden kaynaklanır (nörofibroma, meningioma). b) Ekstradural olanlar; genellikle metastatik tümörlerdir, klinik tablonun başlangıcı ve seyri kitlenin yerine göre değişir.

Malignite seyri sırasında miyelopatiler:

1-Metastazlar: Genellikle ekstradural yerleşimlidir. Doğrudan medulla basısı yaparak, vertebra tutuluşu varsa çökme kırığı ile basıya neden olarak nörolojik tabloyu oluştururlar. Önce sırt ağrısı,daha sonra progressif miyelopati bulguları gelişir.

2-Radyasyon miyelopatisi: Uygulanan radyoterapiye bağlıdır. Doz, süre ve uygulanan bölgenin genişliği ile ilgilidir. Erken miyelopati radyasyon uygulanmasından birkaç hafta sonra ortaya çıkar. Ekstremitelerde paresteziler ve Lhermit fenomeni görülür. Geç miyelopati: 6-12 ay sonra ortaya çıkan nörolojik tablo. Metastazdan ayırdedilmelidir. MR da omurilik dokusunda nekrotik alanlar.

3-Paraneoplastik sendromlar: Malign hastalığın seyri sırasında görünen, tümör olmadan ortaya çıkan nörolojik tablo söz konusudur. Miyelopati (en sık), ensefalopati, serebellar sendrom, PNP ye neden olabilir. Küçük hücreli akciğer CA, lenfoma, lösemi en sık nedenleridir. Sinir dokusuna karşı oluşmuş otoantikorların neden olduğu düşünülüyor.

Heredofamilyal omurilik hastalıkları:

Bazı genetik heredofamiliyal hastalıkların seyri sırasında omurilik tutuluşu daha ön planda ortaya çıkar.

Herediter spastik paraparezi: Genetik geçişi heterojendir. Kortikospinal traktus tutuluşu ön planda, kısmen arka kordon tutuluşu. Seyrek olarak arka kordon tutuşu ve sfinkter bozukluğu. Komplike formlarda serebral ve periferik sinirlere ait semptomlar vardır. Yavaş progressif seyirlidir. Bilinen bir tedavisi yoktur.

Amiyotrofik lateral skleroz:

Omuriliğin dejeneratif hastalıklarındandır. Ön boynuz ve yan kordon tutulumu ön plandadır. Klinik bulgularda I. Ve II.motor nöron tutuluşuna ait bulgular görülür. EMG yaygın ön boynuz tutuluşunu gösterir. Bilinen tedavisi yok. Konservatif, destek tedavisi yaklaşımları denenir.

Spondilotik miyelopati:

En sık servikal bölgede görülür. Yaşla paralel olarak artan disk dejenerasyonu, vertebra korpuslarında oluşan osteofitler, zamanla vertebral kanalı ve intervertebral foramenleri daraltır (dar kanal bazan doğuştan da olabilir). Kanalın içinde sıkışan omuriliğin boyun hareketleri sırasında dolaşımı da bozularak dejenerasyon süreci başlar. Spinal kanalın ön-arka çapının 12 mm nin altında olması miyelopati riskini artırır. ***Klinik:*** boyunda ağrı ve hareket kısıtlılığı, Lhermitte bulgusu vardır. Üst ekstremitelerde radiküler bulgular; dermatomal ağrı, hipoestezparestesi, DTR kaybı vardır. Alt ekstremitelerde spastik paraparezi vardır. Vibrasyon-pozisyon duyusu bozukluğu, ileri evrede sfinkter kusuru vardır. ***Tanı ve yardımcı incelemeler:*** servikal grafi ve BT kullanılabilir. Servikal MR; kanalın çapı, omuriliğin basısı, omurilikteki miyelopatik intensite değişiklikleri önemlidir. EMG; kök lezyonu varsa bulgu verir. SEP; arka kordon tutuluşu varsa bulgu verir. ***Ayırıcı tanı:*** ALS ve karpal tünel sendromu ile karışabilir. Tanıda EMG yardımcı olur. ***Tedavi:*** hafif vakalarda konservatif tedavi, şiddetli vakalarda cerrahi tedavi gerekir.

14 - Periferik Nöropatiler

Periferik nöropati, periferik motor, duyu ve otonomik sinirlerin yapı ve fonksiyon bozukluğundan kaynaklanan sık görülen nörolojik bir problemdir.

Nöropatilerin sık görülen nedenleri: Tuzak sendromları, DM, üremi ve diğer sistemik hastalıklar, kalıtsal bozukluklar, inflamatuar, demiyelinizan, iskemik, paraneoplastik durumlar, bazı moleküllerin eksikliği, enfeksiyonlar, toksinler.

Periferik nöropatiye doğru yaklaşım: Dikkatle alınmış anamnez, ayrıntılı fiziksel ve nörolojik muayene, EMG.

Periferik sinirleri etkileyen patolojik süreç:

Wallerian dejenerasyon: Aksonal iletimi kesintiye uğratacak her türlü mekanik zedelenme harabiyetin distalinde wallerian dejenerasyona yol açar. Zedelenmiş sinirin dağılım bölgesinde motor güçsüzlük ve duyu kaybı hemen başlarken distal iletim bozukluğu distal sinir gövdesinin progresif olarak uyarılamaz duruma geldiği 3-9 gün sonra başlar.

Aksonal dejenerasyon: Wallerian dejenerasyon benzeri distal aksonal yıkıma işaret eden ve nöronla ilişkili muhtemel metabolik bozuklukların neden olduğu periferik sinirlerin en sık rastlanan patolojisidir. Sistemik metabolik hastalıklar, toksin maruziyeti aksonal dejenerasyonun olağan sebepleri içinde sayılabilir. Akson dejenerasyonuyla aynı anda myelin yıkımı da sinir lifinin distalinden gövdesine doğru "dying-back" veya "uzunluğa bağımlı nöropati" olarak adlandırılan ilerleyici bir süreçte gerçekleşir. "Dying-back" nöropati kliniğe kademeli olarak proksimale ilerleyen, alt ekstremite distalinde motor ve duyu defisitleri ile başvurur. Sonuç olarak çorap tarzında duyu kaybı, distal kas güçsüzlüğü, atrofi, DTR'lerde azalma ya da kayıp olur. Aksonopatiler düşük amplitüdlü duyu sinir aksiyon potansiyelleri (DSAP) ve birleşik kas aksiyon potansiyelleriyle (BKAP) sonuçlanırken iletim hızı üzerinde de çok az etkisi olmaktadır.

Segmental demiyelinizasyon: Akson tutulumu olmaksızın miyelin kaybıyla sonuçlanan miyelin kılıf veya Schwann hücresi harabiyetidir. Bu durum immun aracılı demiyelinizan patolojilerde ve Schwann hücresi/miyelin metabolizmasının kalıtsal bozukluklarında meydana gelir. Akson intakt olduğu için kaslarda atrofi büyük ölçüde beklenmez. EMG'de motor ve duyusal sinir iletim hızları normal limitin %50 altına düşmesi, parsiyel motor iletim bloğu, anormal temporal dispersiyon, distal motor latansında %150'den fazla uzama olması F-dalga latanslarında uzama demiyelinizan nöropatiyi destekler.

Periferik nöropati tipleri:

3 tiptir; mononöropati, mononöropati multipleks, polinöropati.

1-Mononöropati: Tek bir sinirin fokal etkilenmesi ve buna bağlı olarak da sınırlı alandaki süreci tanımlar. Sıkça restlanan nedenleri arasında direkt travma, kompresyon veya tuzak sendromları, vasküler lezyonlar ve neoplastik bası veya infiltrasyon sayılabilir. EMG lezyonun lokalizasyonu konusunda muayeneye göre daha kesin fikir verir.

1A-Karpal tünel sendromu (KTS): En sık rastlanan tuzak nöropati. Bu tuzak, median sinir ve fleksör digitorum tendonlarının geçtiği yerde olur. Tünelin çatısını oluşturan transvers karpal ligament sıkı bir fibröz yapıdan oluştuğu için bu bölgedeki tenosinovit veya artritler median sinir üzerine baskı yapar. Başparmak, işaret parmağı ve orta parmakta karıncalanma, uyuşukluk ve sıklıkla uykudan uyandıran yanma hissi mevcut. Elin ve el bileğinin aşırı kullanılması sonucunda semptomlar genellikle kötüleşir. Median sinir dağılım alanında iki nokta diskriminasyonunda, iğneyle veya hafif dokunma duyularında azalma şeklinde objektif duyu kusurları var. Tenar (abdüktör pollisis brevis) güçsüzlük ve atrofi geç dönemde görülür. Tinel testi; karpal tüneldeki perküsyon sonucu median sinirin distal dağılım alanında ortaya çıkan parestezi pozitif

tinel bulgusudur, hastaların %60'ında görülür. Phalen manevrası; el bileğinin 1 dk boyunca fleksiyonda tutulmasıdır. Ters phalen manevrası; el bileğinin hiperekstansiyonu semptomları açığa çıkarabilir. Süt sağanlarda, el işi yapanlarda, halı dokumasında çalışanlarda, kasaplarda, elektronik montaj işçilerinde, bilgisayar klavyesini uzun süre kullananlarda daha çok görülür. Teşhiste en hassas yöntem EMG. Gebelik, DM, üremi, obezite, yaş, romatoid artrit, hipotiroidizm, amiloidoz, gut, akromegali, mukopolisakkaridoz, hemodiyaliz için açılan arteriovenöz şantlar, el bileği seviyesindeki tendonlar ve bağ dokusunu ilgilendiren inflamatuar hastalıklar KTS'ye zemin hazırlar. Tedavi: nötral pozisyonda fiksasyon, NSAİİ, lokal kortikosteroid enjeksiyonu, ağır duyu kaybı ve atrofi karpal tünel serbestleştirme operasyonunu gerektirir.

1B-Kubital tünel sendromu: Dirsekte ulnar nöropati karpal tünel sendromundan sonra 2. sıklıkta görülen tuzaklanma sendromudur. Ulnar sinir en çok dirsek segmentinde kompresyona uğramaya eğilimlidir. Dirsek segmentinde kubital tünelde ulnar sinirin basıya uğraması kubital tünel sendromu olarak adlandırılır. Eksternal kompresyon ve tekrarlayan mekanik travma, fleksiyon en sık nedenleri arasındadır. Ganglion kisti, tümör, fibröz band veya aksesuar kaslar da neden olur. DM, üremi, genel anestezi sırasında kompresyon, hemofili v.b nedenlerle ortaya çıkan hematom da neden olabilir. ***Semptom ve klinik bulgular:*** 4.parmak medial ve 5. parmaklarda uyuşma, dirsekte medial epikondil arkasına basınç uygulandığı zaman parestezi, 4.-5. parmakların fleksiyonunda zorluk, Wartenberg's bulgusu (3. palmar interosseus kasın güçsüzlüğüne bağlı 5. parmak adduksiyonunda zorluk olması) vardır. Ulnar kas güçsüzlüğünün bir diğer el postürü; "Benediction postürü" (ulnar pençeleşme) görülür. 4.-5. parmaklarda pençeleşme ile birlikte 3. ve 4. lumbrikal kaslarda güçsüzlükten dolayı proksimal ve distal interfalangeal eklemlerin fleksiyonu görülür. ***Ayırıcı tanı:*** C8-T1 radikülopati, alt trunkus veya medial kord pleksopati, bilekte ulnar nöropati. ***Tanı:*** EMG altın standart. Ulnar sinir motor iletim çalışmasında dirsek segmentinde iletim hızı yavaştır. Ulnar sinir duyu iletim çalışmasında BSAP amplitüdü küçük veya elde edilmez veya ulnar sinir duyu iletim hızı yavaştır. ***Tedavi:*** semptomları hafif olanlara konservatif tedavi verilir. Dirseğin tekrarlayıcı fleksiyon ve ekstansiyon hareketlerinden veya direkt basınçtan uzak tutulması semptomları azaltır. Aşrı dirsek dayama öyküsü olanlara dirsek koruyucular faydalıdır. Cerrahi girişim yapılmadan en az 3 ay konservatif tedavi uygulanmalıdır. Fleksör karpi ulnarisin aponörozunun basit serbestleştirilmesi yapılabilir. Sinir gövdesinin anterior transpozisyonu yapılabilir. Medial epikondilin rezeksiyonu cerrahi seçenekleri arasındadır.

1C-Radial sinirin tuzak sendromları: Radial sinir en çok aksillada, spiral olukta tuzaklanır. ***Cumartesi gecesi felci:*** En sık görülen radial nöropati spiral olukta ortaya çıkar (saturday night palsy). Genellikle sandalyenin üzerine kolu koyarak uzun süre uyumak nedeniyle olabilir. Uzun süre hareketsiz kalma sonucunda radial sinirde kompresyon ortaya çıkar. Diğer nedenleri arasında humerus kırığı, vaskülite bağlı infarkt sayılabilir. ***Semptom ve klinik bulgular:*** Düşük el; ekstensör indisis proprius, ekstensor digitorum kommunis, ekstensör karpi ulnaris, ekstensör karpi radialis uzun başı güçsüzdür. Supinasyon (supinator kasta etkilenme) ve dirsek fleksiyonunda (brakioradialis kasında etkilenme) güçsüzlük vardır. Dirsek ekstansiyonu korunmuştur (triceps brachii korunur).

1D-Siyatik sinir lezyonları: Siyatik sinirin pelvis çıkımında siyatik çentik üzerinde kalan bölümü tuzak sendromlarına açıktır. Yanlış uygulanan intramuskuler enjeksiyonlar, kalça protez ameliyatlarının komplikasyonları, kurşun ve bıçak yaralanmaları, kırık dislokasyonları, arka uyluk kompartmanındaki hematomlar siyatik sinir lezyonlarının en sık nedenidir. Siyatik çentikteki sinir segmentini tutan endometriozis tekrarlayan siyatik mononöropatiye sebep olabilir. Siyatik sinirin direkt kompresyonu nadir olmakla birlikte koma veya anestezi sırasında gerçekleşebilir. Siyatik sinirde nörofibrom, nörofibrosarkom, schwannom, lipom, lenfoma da siyatik sinir nöropatisine yol açar. ***Semptom ve klinik bulgular:*** Siyatik sinirin komplet bir lezyonunda diz fleksör kaslarında ve diz altındaki tüm kaslarda güçsüzlük vardır. Safen sinir tarafından innerve edilen medial mallolun üzerindeki küçük bir alan haricinde tüm ayakta duyu kaybı görülür. Siyatik sinirin proksimal lezyonlarında peroneal bölümü daha çok etkilenir ve n. peroneus communis nöropatisini taklit eder. Etkilenen tarafta aşil refleksi azalmış ya da kayıptır. Peroneal nöropatiden ayırt edebilmek için düşük ayak olan bir kişide muayenede ayak bileği inversiyonu (tibialis posterir-tibial sinir), baş parmak fleksiyonu (fleksör digitorum longus-tibial sinir), diz fleksiyonu (hamstring kaslar, siyatik sinir) bakılmalı eğer bu kaslarda güçsüzlük varsa düşük ayak peroneal sinir tutulumuna bağlı değildir. ***Tanı:*** EMG siyatik nöropatide anahtar role sahiptir. Süperfisial peroneal, sural sinir iletimleri yavaş veya yok, peroneal ve tibial sinir motor iletiminde iletim hızı yavaş veya BKAP amplitüdleri düşük veya elde edilmez.

1E-Peroneal nöropati: Peroneal nöropati alt ekstremitenin en yaygın mononöropatisidir. Sıklıkla peroneal nöropati kaput fibula düzeyinde görülür. Kaput fibulada sinir yüzeyelleşir ve bu bölge travmaya daha açıktır. Kliniğe başparmak ve ayak bileği dorsifleksiyonu zaafıyla yansır, düşük ayağa neden olur. Bu durumda kişi ayak parmaklarını yerden kaldıramadığından ayağını sürüyerek yürür (stepaj yürüyüşü). Habitüel bacak bacak üstüne atma, kilo kaybı, stabil olmayan ayak bileğine bağlı ayağın aşırı inversiyonu sonucutekrarlayıcı gerilme yaralanmaları, postop uzun süreli immobilizasyon nedenleri arasındadır. Bacağın alt kısmının lateralinde ve ayağın dorsumunda duyu kaybı görülür. Tanıda EMG altın standarttır. Ayak inversiyonu korunmuştur (posterir tibial sinir). Siyatik nöropati ve L5 radikülopatide de düşük ayak görülür, ayırıcı tanı EMG ile yapılır.

1F-Tarsal tünel sendromu: Posterior tibial sinir medial malleolun hemen altında ve arkasında tarsal tünelde sıkışır. En sık semptom perimalleolar ağrıdır. Ayak tabanı va parmaklarında yanıcı ağrı hissi meydana gelir. Kalkaneal duyu dallarının tutulduğu durumda ağrı topukta da hissedilir. Muayenede plantar duyusal bozukluk ve ayağın intrensek kaslarında erime gözlenir. Sinirin sıkıştığı bölgeye yapılacak perküsyon veya ayağın eversiyona getirilmesi ağrı ve parestezileri tetikleyebilir. Tanıda EMG altın standarttır. Tarsal tünel sendromu olduğundan şüphelenilen hastaların büyük bir kısmında polinöropati, S1 radikülopati sonradan anlaşılmaktadır. EMG istenilmeden tarsal tünel sendromu düşünülerek yapılan önceki başarısısz cerrahi girişimler elektrodiyagnostik çalışmaların sonucunu karmaşık bir hale getirmektedir. ***Etyoloji:*** sıklıkla travma (germe veya kırık), nadiren dejeneratif kemik ve kollagen doku hastalıkları, kitle sebebiyle görülür. Tekrarlayıcı kullanıma bağlı fleksör retinakulumun hipertrofisi görülebilir.

2-Mononöropati multipleks: İki veya daha fazla sinirin 1 ekstremiteden daha fazlasında etkilenmesidir. Örn: Bir kolda ulnar sinir, bir bacakta peroneal sinir etkilenmesi gibi. Klasik olarak periarteritis nodoza ve kollagen vasküler hastalıklarda görülür. Diğer 3 önemli nedeni; lepra, DM, multifokal demiyelinizan nöropati. Üst üste binen mononöropatiler uzunluk bağımlı periferik nöropatileri taklit eder biçimde motor ve duyusal kayıplara yol açabilir. Aksonal dejenerasyon ve segmental demiyelinizasyon görülebilmekle birlikte 2/3 oranında aksonal dejenerasyon görülür.

3-Polinöropati: Polinöropati tüm periferik sinirlerin disfonksiyonu ya da hastalığını tanımlamak için kullanılan bir terimdir. Polinöropati, distalde belirgin simetrik duyu ve motor defisitle ve zayıflamış distal reflekslerle karakterize bir tablodur. Buna karşın bazı polinöropatiler (akut intermittan polinöropatiye eşlik eden) proksimal ağırlıklı tutulum gösterebilir. Çoğunlukla uzunluk bağımlı ve eldiven-çorap tarzında duyu kaybı eşlik eder. Zamanla vücuttaki en uzun sinirlerde (alt ekstremitede) duyu defisiti dizlere kadar ilerlerken, ikinci dercede uzun sinirlerin (üst ekstremite) paresteziler gözlenmeye başlar. Karıncalanma, keçeleşme, iğnelenme, yanma şeklinde nöropatik ağrı şikayetleri bulunur. Duyusal bozukluk uyluk ortasına kadar ilerlediğinde üçüncü dercede uzun sinirlerin, anterior interkostal ve lomber segmenter sinirlerin de tutulumuyla göğüs ve karın bölgesini içine alan çadır biçiminde bir alanda hipoestezi meydana gelir. Ekstensör kaslardaki motor kuvvet kaybı, fleksör kaslara oranla daha fazladır.

Periferik nöropatilerin sınıflandırılması (etyolojiye göre):

Metabolik nöropatiler: DM, üremi, alkolizm, hipotiroidizm, vitamin B12 eksikliği, piridoksin toksisitesi, akut porfiri, kritik hastalık polinöropatisi.

Otoimmun nöropatiler: GBS, CIDP, multifokal demiyelinizan nöropati, kronik duyusal demiyelinizan nöropati, iletim bloku ile giden multifokal motor nöropati, fisher sendromu, vaskülitik nöropati, arkoid nöropati.

Enfeksiyon hastalıklarına bağlı nöropati: AIDS, lyme hastalığı, difterik nöropati, lepra, tetanusa eşlik eden nöropati.

Toksik nöropatiler: Kurşun, N-hekzan içeren solventler, arsenik, talyum, altın, perheksilin, amiodaron, perhexilin, sisplatinum.

Disproteinemik nöropatiler: Multipl myeloma, MUGUS nöropatisi, amiloidoz, kriyoglobulinemi, osteosklerotik myeloma, waldenström makroglobulinemi, paraneoplastik nöropatiler, karsinoma, lenfoma.

Herediter nöropatiler: Hipertrofik charcot marie-tooth hastalığı (HMSN tip I), nöronatal HMSN tip II, dejerine-sottas hastalığı (HMSN tip III), refsum hastalığı (HMSN tip IV), rousssy levy sendromu, metakromatik lökodistrofi, krabbe hastalığı, cockayne's sendromu, adrenomyelonöropati, freidreich's ataksisi, mukopolisakkaridozlar.

Akut polinöropatiler: Akut inflamatuar demiyelinizan polinöropati (guillain barre sendromu), porfiri, difteri, ilaçlar (dapson, nitrofurantoin).

Herediter demiyelinizan nöropatiler: Herediter motor sensory neuropathy tip I (charcot marie-tooth hastalığı), HMSN tip III (dejerine-sottas), HMSN tip IV (refsum hastalığı), herediter basınca duyarlı nöropatiler, konjenital hipomiyelinizan nöropati, metakromatik lökodistrofi, krabbe hastalığı, adrenolökodistrofi/adrenomyelonöropati, cockeyne sendromu, nieman-pick hastalığı, cerebrotendinoz ksantomatozis.

Edinsel demiyelinizan nöropatiler: Akut inflamatuar demyelinizan nöropati (guillain-barre sendromu), kronik inflamatuar demiyelinizan nöropati (CIDP), önemi belirlenememiş monoklonal gamopati (özellikle IgM), osteosklerotik myeloma, waldenströn makroglobulinemi, iletim bloku ile giden multifokal motor nöropati, difteri, toksik (amiodaron, perheksilin, arsenik, n-heksan).

Diyabetik nöropatiler: Diyabetik nöropati tanısı, diyabetli kişilerde periferik sinir fonksiyonuna ait bulgular ve belirtilerin varlığıyla ve diğer sebepler ekarte edildikten sonra konur. Diyabetli hastaların %10-55'inde ayrıca polinöropatiye sebep olan diğer sebepler bulunmabilir. Diyabetik nöropati tanısı klinik belirtiler, objektif nörolojik bulgular ve EMG yardımyla konur. ***Diyabetik nöropati tipleri:*** polinöropati (simetrik, asimetrik), diyabetik amyotrofi (proksimal nöropati), diyabetik radikülopati, otonomik nöropati, mononöropati multipleks, mononöropati, diyabetik oftalmopleji.

Distal simetrik polinöropati: Diyabetik nöropatilerin en sık görülen formudur. Diyabetik nöropatilerin yaklaşık 3/4'ü distal simetrik polinöropati şeklinde görülür. Duyusal defisitler ön plandadır ve otonomik semptomlar nöropatinin şiddetiyle koreledir. Hastaların çoğunda motor tutulum hafiftir ve alt ekstremitelerin distal kaslarında görülmektedir. Duyusal bozukluklar genellikle eldiven-çorap tarzındadır. Vibrasyon ve pozisyon duyusunda azalma, DTR'lerde azalma ya da kayıp görülür. Periferik nöropati diyabetin klinik olarak tanı konamadığı evrelerinde de ortaya çıkabilir. Bu duruma bozulmuş glukoz toleransı nöropatisi denir. Glukoz toleransının bozuk olduğu oral glukoz tolerans testi ile saptanmış kişilerde ağırlıklı olarak ince lif tutulumu görülür.

Diyabetik nöropatinin patogenezi: Hiperglisemi reolojik değişikliklere yol açarak endonöral vasküler rezinstansı artırır ve sinirlerin kan akımını azaltır. Persistan kan şekeri yüksekliği aldoz redüktaz enzimi aracılığıyla sinir dokusundaki poliol yolağını aktive eder, bunun sonucunda sinirlerde sorbitol ve fruktoz birikimi olur ve yapısal sinir proteinlerinin nonenzimatik glukolizasyonu artar. Protein kinaz C'nin aşırı aktivasyonu diyabetik nöropatide vasküler hasara neden olur. Bu metabolik değişiklikler sonucu nöronal/aksonal ve Schwann hücresi metabolizmalarında anormallik ve aksonal transportta bozukluk görülüyor olabilir.

Nöropatik artropati (Charcot eklemi): Sıklıkla ayak ülserleri ve otonomik disfonksiyonu olan diyabet hastalarında görülen bir komplikasyondur. Sifilizde görülen Charcot ekleminden farklı olarak diyabetik artropatide genellikle ayaktaki küçük eklemler etkilenmişitir.

Diyabetik otonomik nöropati: Otonomik nöropati genellikle somatik nöropatinin şiddetiyle koreledir. Ortostatik hipotansiyon, ıstırahatte taşikardi diyabetik kardiyak otonomik nöropatinin karakteristik bulgularıdır. Kalbin vagal denervasyonu ıstırahat nabzının artmasına ve sinus ritminin kaybına neden olur.

Ağrısız sessiz miyokard infarktı insidansının otonomik nöropatili diyabetik hastalarda artmış olduğu bildirilmektedir. Özafagus, mide, safra kesesi ve bağırsaklarla ilşikili gastrointestinal motilite bozuklukları ile fekal inkontinans görülebilir. Ağırlıklı olarak katı gıdalar mideden geç boşaltılır ve bu durum mide bulantısına, erken tokluğa ve yemekten sonra şişkinliğe yol açar. Mesane atonisi boşaltım aralıklarının uzamasına sebep olur, bu da idrara retansiyonuna yol açar ve sonuçta taşma (overflow) inkontinansı meydana gelir. Empotans da ilk belirtilerdendir. Sudomotor anormallikler sonucunda distal anhidroz, yüzde ve gövdede kompansatuar terleme ve sıcaklığa intolerans görülebilir.

Diabetik amyotrofi (diyabetik proksimal nöropati): Primer olarak pelvifemoral kasları etkileyen, unilateral veya bilateral sıklıkla asimetrik proksimal kas güçsüzlüğünün belirgin olduğu klinik sendromdur. Patellar refleks sıklıkla azalmış ya da kaybolmuştur. Duyu çok az etkilenir. Genellikle subakut başlangıçlıdır. Kan şekeri iyi kontrol edilmemiş ya da henüz dm teşhisi konmayan erkek hastalarda daha çok görülür. Beraberinde sıklıkla belirgin kilo kaybı görülür. Hastalık süreci sabit bir şekilde ya da artarak devam edebilir ve aylarca sürebilir. EMG tanı koydurucudur. Femoral sinir distal latansı 6 msden uzundur.

Diyabetik poliradikülopati: DM'nin nadir bir komplikasyonudur. T4-T12 seviyeleri arasındaki torasik radikülopati göğüs ve karında ağrı ve disesteziye yol açar. Bazı hastalarda başlangıç öncesi veya sırasında şiddetli kilo kaybı görülür. EMG tanı koydurucu, torasik paraspinal kaslarda denervasyon potansiyelleri görülür. Hastaların %75'inde eşlik eden polinöropati vardır.

Akut inflamatuar poliradikulonöropati - Guillain-Barre sendromu (GBS):

Tanı kriterleri: Bacaklar ve kollarda progresif güçsüzlük, arefleksi, tanıyı destekleyici klinik özellikler, birkaç gün-4 hafta süren ilerleme, göreceli simetri veya işaretleri, hafif düzeyde duyu semptom ve bulguları, kranial sinir tutulumu (fasial dipleji), progresyonun durmasından sonra 2-4 hafta içinde başlayan iyileşme, otonomik disfonksiyon, başlangıçta ateşin olmaması, tanıyı destekleyici laboratuvar bulguları, emg'de demiyelinizan nöropati, bos'da albünositolojik disosiasyon (protein yüksek, hücre yok ya da <10 µL).

Klinik özellikler: GBS'nin klasik formu mevsimlerle ilişkisiz ve her yaş grubunu etkileyebilen bir hastalıktır. Hastaların 2/3'ü nörolojik semptomların ortaya çıkmasından 1-4 hafta önce üst solunum yolu veya gastrointestinal bir enfeksiyon ya da cerrahi geçridiklerini ya da aşı olduklarını ifade eder. Infliximab gibi bazı immun sistemi baskılayan ajanlar da yol açabilir. GBS ile bağlantılı olan bazı spesifik enfeksiyonlar; CMV, EBV, VZV, hepatit A, hepatit B, HIV, micoplazma pnömoni, hemofilus influenza, campylobacter jejuni. Klasik GBS olguları kliniğe güçsüzlükle başvurur. Genellikle alt ekstremiteden başlayan simetrik güçsüzlük günler içinde asenden seyrederek kol, yüz ve orofaringeal kasları tutar. Nadiren güçsüzlük proksimal veya kranial sinirler tarafından innerve edilen kaslarda başlar. Hastalığın şiddetine göre hafif güçsüzlükten quadriplejiye kadar değişkenlik gösterir. Solunum kasları da tutularak ventilatör gerekebilir. Hiporefleksi veya arefleksi GBS'nin değişmez ögeleri olmakla birlikte hastalığın erken dönemlerinde ortaya çıkmayabilir. Duyu kaybı sık rastlanan bir durum olmayıp genellikle distalde vibrasyon kaybı ile sınırlıdır. Ekstremitelerde karıncalanma ya da yanma şeklinde disestetik ağrı hastaların yaklaşık yarısında vardır. Değişken ve kompleks bulgular sempatik ve parasempatik bozukluğa ait olabilir, ortostatik hipotansiyon, idrar retansiyonu, gastrointestinal atoni, sinus taşikardisi, aritmiler, anhidroz görülebilir. Aşırı vagal aktivite sonucu bradikardi, kalp bloğu veya asistoli gelişebilir.

Tedavi: Solunum fonksiyonları, bulber fonksiyonlar, sekresyonların kontrolü, lap hızı ve kan basıncı gibi parametreler progresif fazda çok yakın takibe alınmalıdır. Hastalar erken oksijen desaturasyonunun zamanında saptanması amacıyla özellikle geceleri pulse-oksimetre ile takip edilmelidir. Otoantikorların zaralı etkilerini hafifletmek amacıyla intravenöz immunglobulin ya da plazmeferz yapılır. IVIG; 0.4 g/kg/gün (5 gün süreyle). Plazmaferez; 5 değişim (40-50 ml/kg).

Seyir ve prognoz: %30 mekanik ventilasyon gerektiren solunum yetmezliği gelişir. Hastaların %2-5'i komplikasyonlar nedeniyle kaybedilir. Hastanın yaşı, tepe noktasında hastalığın şiddeti ve immunmodulatör tedavilerin başlama zamanlaması gibi parametreler GBS'nin prognozunu etkiler.

GBS alt tipleri: Akut motor aksonal nöropati (AMAN), akut motor sensoriyal aksonal nöropati (AMSAN), miller-fisher sendromu, akut pandisotonomi, duyusal GBS.

Kronik inflamatuar demiyelinizan nöropati (CIDP): Subakut progresyon gösteren polinöropatidir. Pik insidansı 5. ve 6. dekadda olmak üzere tüm yaş gruplarını etkileyebilir. Distal ekstremite kuvvetsizliği kadar ciddi proksimal kuvvetsizlik de görülür. Genellikle bacaklarda daha ağır olmakla birlikte kollar ve bacaklar beraber tutulur. Maksimum nörolojik defisit 1-12 ay sürer. Öncesinde enfeksiyon öyküsü çoğunlukla yoktur. Generalize hiporefleksi ve arefleksi kuraldır. Nadiren mekanik ventilasyon gerektiren solunum yetmezliği ve otonomik disfonksiyon gelişir. EMG tanı koydurucu, demiyelinizan nöropatidir. BOS proteini yüksektir. Kortikosteroid tedavisine cevap verir.

Charcot-Marie-Tooth hastalığı (HMSN tip I): En sık rastlanan kalıtsal nöropatidir. Otozomal dominant kalıtım gösterir. Peroneal muskuler atrofi sendromu olarak da bilinir.Ayak deformiteleri, simetrik kuvvetsizliğe bağlı yürüme ve koşmada zorluk, ayağın intrinsik kaslarında, peroneal ve anterior tibial kaslarda atrofi sıklıkla mevcuttur (leylek bacak, ters şise bacak). İnspeksiyonla hastalrın yaklaşık dötte üçünde çekiç parmak, pes kavus, onda birinde hafif dereceli kifoz, dörtte birinde palpe edilebilecek kadar genişlemiş, hipertrofik periferik sinirler gözlenir. Bütün hastalarda aşil refleksi kaybolmuştur. Üst ekstremite ve patella refleksi de çoğu hastada azalmış ya da hiç alınmaz. EMG'de uniform demiyelinizan nöropati gösterilir. BOS proteini normaldir. Sural sinir biyopsisinde hipertrofik nöropatilerde karakteristik olan soğan zarı manzarası, çok sayıda demyelinize ya da remiyelinize segment görülür. Myelin ve schwann hücresi proteinlerini kodlayan genleri özellikle etkileyen mutasyonlar CMT1'li ailelerin yaklaşık dörtte üçünde tespit edilmiştir. PMP-22 aşırı ekspresyonu vardır. Tedavi genellikle semptomatiktir. Hastalar ayak bakımı konusunda bilgilendirilmeli, ayağı saran rahat ayakkabı giymeleri tavsiye edilmelidir. Genetik danışmanlık, prenatal tanı, psikolojik destek verilmelidir.

15 - Piramidal Sistem

Hareket bir cismin, durağan bir noktaya göre durumunun ya da yerinin değişmesidir; pasif hareket, aktif hareket, istemli hareket, istemsiz hareket. Hareketten sorumlu sistemler; I. motor nöron, II. motor nöron, serebellar sistem, ekstrapiramidal sistem, lokomotor sistem.

Piramidal sistem (kortikospinal sistem - I. motor nöron sistemi): Motor korteksten kafa çiftlerinin motor çekirdeklerine ve medulla spinalis ön boynuz hücrelerine motor impulsları gönderen yapıdır. İstemli hareketle ilgili impulsları taşır. Piramidal yol orijini; primer motor korteks (Brodmann'ın 4. alanı), premotor korteks, suplemental motor korteks, anterior parasentral girus, paryetal lob, singulat girustan köken alır.

Primer motor korteks: Girus presentralistedir. Santral sulkus anterioru ile silvius fissurundan başlar. Brodman 4.alanı olarak isimlendirilir. Uyarılması vücudun karşı tarafında basit motor hareketler ortaya çıkarır.

Premotor alan (Brodman alan 6); Uyarılması ile planlanmış hareketlerin başlaması, postür ayarlanması, kişisel hazırlıkların oluşturulması ortaya çıkar. Suplemental motor alan; uyarılması ses çıkarma, yüzde mimetik hareketler ve simetrik, koordine kas hareketlerine yol açar. Piramidal liflerin %30'u primer korteksten, %30'u premotor korteks ve suplementar motor alandan ve %40'ı somatik duysal alandan kaynaklanır. Her bir traktus içinde %70'i miyelinli 1 milyon akson vardır. 30-40 bin kadarı Betz'in piramidal hücrelerinden çıkar. Betz hücrelerinden çıkanlar distal kısımların ince hareketinden sorumludur.

Traktus (Tr.) kortikospinalis, medulla oblungatanın medulla spinalis ile birleştiği hizada %90'ı çapraz yapar ve karşı tarafa geçer; Tr. kortikospinalis lateralisi oluşturur. Liflerin %8'i ise çapraz yapmadan seyreder; Tr. kortikospinalis anterioru oluşturur. %2'lik kısım ise tr. kortikospinalis anterolateralisi oluşturur. Lateral kortikospinal traktuslar, distal ekstremite kaslarının fonksiyonu ile ilgilidir. İnce hassas hareketleri yaptırır. Ventral kortikospinal traktuslar, ventral boynuzun medial nöronlarında sonlanır. Aksiyal ve proksimal ekstremite kaslarının fonksiyonu ile ilgilidir. Nörotransmitterleri; glutamat, aspartat.

Piramidal yol lezyonlarında klinik bulgular:

Lezyon yerine göre: Tr. kortikospinalisin decussatio pyramidum üzerindeki lezyonlarında lezyonun altında ve karşı tarafta, çaprazın altındaki lezyonlarda ise aynı tarafta üst motor nöron tipi bulgular görülür. Motor korteks lezyonu; monoparezi, konvülzif nöbet. Sentrum semiovale lezyonu; asimetrik hemiparezi. Kapsula interna lezyonu; hemiparezi ve hemihipoestezi. Beyin sapı lezyonu; çapraz felçler (weber sendromu, benedict sendromu). Medulla spinalis lezyonu; lezyonun düzeyine göre, mono-tri-tetraparezi.

Lezyon yerinden bağımsız: ***Tonus değişiklikleri:*** akut dönemde flask, subakut-kronik dönemde spastite tarzında artış görülür, üstlerde fleksör, altlarda ekstansörlerde belirgindir. ***Motor kayıp:*** üstlerde ekstansör, altlarda fleksörlerde belirgin güç kaybı olur, distallerde daha belirgindir. ***Motor kaybı değerlendirme:*** 5 puan tam güç, 4 puan dirence karşı koyabilir, 3 puan yerçekimine karşı hareket var, 2 puan yerçekimi elimine edilince hareket var, 1 puan kas kasılması var ancak hareket yok, 0 puan kas kasılması yok. ***Parezi delilleri:*** mingazzini, babinski'nin parezi delili, grasset-gaussel testi, barre testi. ***Refleks değişiklikleri:*** yüzeyel refleksler kaybolur, derin tendon refleksleri artar, patolojik refleksler ortaya çıkar.

I. ve II. Motor Nöron Bulguları Ayırımı:

I. Motor Nöron	***II. Motor Nöron***
Tonus: spastite	flask
DTR: artar	azalır

Patolojik refleks: var yok

Atrofi: yok var

Fasikülasyon: yok var

I. Motor Nöron ve EPS Bulguları Ayırımı:

I. Motor Nöron	***EPS***
Tonus: spastite	rijidite
DTR: artar	değişmez
Patolojik refleks: var	yok
Atrofi: yok	yok
Fasikülasyon: yok	yok

---

16 - Refleksler Ve Tonus

Nörolojik tablonun anlaşılmasında; objektif, erken ve duyarlı, çocuk, komalı hasta ve bilincin bozulduğu durumlarda uygulamak kolaydır.

Temel kategoriler: Tendon refleksleri, yüzeyel refleksler, patolojik refleksler, spinal otomatizm refleksleri, postural ve doğrulma refleksleri.

Tendon refleksleri: Monosinaptik reflekstir. Kas iğciği (alıcı); grup IA kalın ve duzenli myelinli lifler. Arka kökler aracılığıyla medulla spinalise girer ve alfa motor nöronları ile sinaps yapar. Agonist kas motor nöronu ile eksitatör sinaps yapar. Antagonist kas motor nöronu ile inhibitör sinaps yapar.

Özetle; kasın tendonuna çekiç ile vurulduğunda, kasın boyunda ani uzama olur ve kas iğciği uyarılır, iğcik medulla spinalise impulslar yollayarak agonist kasın kasılmasına, antagonist kasın ise gevşemesine yol açar. Örn; M. quadriceps femoris; bacakta ani ekstansiyon, alfa motor nöron supraspinal yollarla inhibe edilir.

Refleksler mutlaka iki yanlı olarak bakılmalı ve kıyaslanmalıdır. ***Refleksler alınma derecelerine göre:*** 0; yok. +; var fakat azalmış. ++; normal. +++; artmış ancak patolojik değil. ++++; şiddetli (hiperaktif) (klonus eşlik edebilir).———-Orta derecede yumuşak çekiç kullanılmalıdır (ağrı, inhibisyon yapacaktır).Uyarı kısa, çabuk ve doğrudan olmalıdır. El bilek fleksiyonu ile çekiç kendi ağırlığı ile düşmelidir. Vuruş şiddeti yüksek olmamalıdır. Ekstremite çıplak olmalıdır. Tendon üzerine parmak konması yanılma olasılığını azaltır.

Refleksler

Refleks	Getirici-Götürücü Sinir	Segmenter İnervasyon
Yüzeyel refleksler		
Kornea	V.-VII. Kranyal sinir	Pons
Farinks	IX.-X. kranyal sinir	Bulbus
Karın derisi		
Üst	İnterkostal sinirler	T_7-T_9
Orta		T_9-T_{11}
Alt		T_{12},L_1
Kremaster	N. Femoralis-N. Genitofemoralis	L_1,L_2
Taban derisi	N. Tibialis	S_1,S_2
Anal	N. Pudentalis	S_4, S_5
Tendon Refleksleri		
Biceps	N. Musculocutaneus	C_5, C_6
Triceps	N. Radialis	C_6, C_7
Stiloradyal (Brakyoradyal)	N. Radialis	C5-C6
Patella	N. Femoralis	L_2-L_4
Aşil	N. Tibialis	S_1

Lezyon Ve Bulgular

Lezyon Tipi	Tendon Refleksleri	Yüzeyel Refleksler	Piramidal Bulgular
Kas-sinir Kavşak	N/Hipoaktif	N	Yok
Kas	Hipoaktif	N	Yok
Periferik Sinir	Hipoaktif/Yok	Hipoaktif/Yok	Yok
Piramidal Yol	Hiperaktif	Hipoaktif/Yok	Var
Ekstrapiramidal	N	N	Yok
Serebellum	Hipoaktif	N	Yok

Yüzeyel refleksler: Stimulusun deri veya mukozaya uygulanması ile elde edilirler. İmpulslar medulla spinalis ve beyinsapı boyunca parietal alanlara gider. Bu seviyede korteksin motor yolları ile bağlantı kurarlar. Efferent impulslar, piramidal ve ilişkili yollarla inerler. Tr. spinalis lezyonlarında yüzeyel refleksler azalır veya kaybolur. 3 adettir; karın cildi refleksi, kremasterik refleks, taban derisi refleksi (plantar refleks). ***Karın cildi refleksi:*** Karın derisinin ucu künt bir cisimle çizilmesi ile elde edilir. Stimulusun verildiği taraftaki kaslar kasılır; epigastrik, üst karın, orta karın, alt karın.

Patolojik refleksler: ***Patella klonusu:*** Quadriceps kasının gerilmesi ile elde edilir. ***Achilles klonusu:*** Triceps surae kasının gerilmesi ile elde edilir. Gerçek klonus, plantar fleksiyon ile durdurulabilir. ***Yakalama refleksi:*** El ve parmakların fleksiyonu ile elde edilir. ***Hoffmann refleksi:*** el parmaklarına kısmi fleksiyon yaptırıp orta parmağın distal falanksına ani fleksiyon yaptırılır, işaret parmak başta olmak üzere diğer parmaklarda fleksiyon + olur. ***Palmomental refleks. Babinski işareti:*** babinski refleksinin eşdeğerleri; oppenheim, chaddock, gordon, schaefer. ***Rossolimo ve Mendel-Bechterew.***

Kas tonusu:

Mekanizma: Kasın pasif harekete olan direncidir. Aktif bir olaydır. Reseptörü kas iğciği, efektör ise yerçekimidir. Spinal ve supraspinal mekanizmalar etkilidir. Gama ve alfa nöronların aktivasyonunu ayarlarlar. Muayene için; ilgili ekleme uygun pasif hareketler yapılarak değerlendirilir. Palpasyon da muayenede yardımcıdır.

Hipertoniler: Ön boynuz motor nöron hücresi proksimalindeki lezyonlarda görülür. Rijidite; ekstrapiramidal lezyonlarda görülür, ekstansör ve fleksör kaslar eşit oranda etkilenir. Tonus artışı hareket hızından bağımsız ise; kurşun boru, pasif harekette ise dişli çark izlenimi verir. Emosyon ve psişik stresle artar, uykuda azalır hatta kaybolur. Frontal lobların yaygın lezyonlarındaki rijiditeye ise 'Gegenhalten' denir.

Spastisite: Piramidal yol lezyonlarında görülür. Kas gerilme refleksi şiddetlenmiştir. Pasif hareket devam ederse aniden gevşer, sustalı çakı belirtisi görülür. Tüm kas grupları eşit oranda tutulmaz; üst ekstremitelerde fleksör, alt ekstremitelerde ekstansör kaslarda etkilenme sonucu 'oraklayarak yürüme' görülür.

Hipotoniler: Normal kas tonusunun azalmasıdır. Görülebildiği durumlar; spinal muskuler atrofiler, polinöropatiler, polio, familyal periodik paraliziler. Hipotonide tendon refleksleri kaybolur. Hipotonik kasların antagonistlerinde spazm ve kontraktürler oluşur. Artmış kas tonusu olarak yorumlanmamalıdır.

17 - Santral Sinir Sistemi Anatomisi

1-Santral SS; beyin, spinal kord. 2-Periferik SS; kranial ve periferik sinirler. Fonksiyonu; Motor, Sensoriel, Davranışsal, Vital fonksiyonların kontrolu ve entegrasyonu.

Beyin: Ağırlık ortalaması 1400 gr, vücud ağırlığının % 2'si. 3 Barierle korunur; kafatası, meninksler, BOS. ***Kranial fossalar:*** anterior fossa, orta fossa, posterior fossa. ***Meninksler:*** mater; anne, dura; sert. 1-Dura-mater; falx serebri, tentorium serebelli. 2-Araknoid-mater. 3-Pia-mater.

Menink slerin oluşturduğu aralıklar: Epidural aralıkda; A.meningea media. Subdural aralıkda; asıcı venler. Subaraknoid aralıkta; BOS, majör serebral arterler.

BOS: %70'i koroid pleksuslardan, %30'u epandimal hücrelerden sentezlenir. Ortalama volüm; 150 ml. 20cc/saat'de yapılır. 4-5 kez/günde yenilenir.

Beyin bölümleri: 1-Ön beyin (prosensefalon); telensefalon, diensefalon. 2-Orta beyin; mezensefalon. 3-Arka beyin (rombensefalon); pons, medulla, serebellum. ***Telensefalon:*** 1-Beyin lobları; gri-cevher (korteks) (hücre gövdeleri) ve beyaz cevher (myelinli aksonlar). 2-Limbik sistem. 3-Bazal ganglia. Beyin lobları; frontal, parietal, temporal, oksipital.

Korteks: Korteksin dağılımı; %41 frontal, %22 temporal , %19 parietal ,%18 oksipital'dedir. Kalınlığı; 1.5-4.5 mm (ortalama 2.5 mm), 1.5mm = primer vizüel korteks, 4.5mm = primer motor korteks. Alanı; 0.2 m2 (=33 x 66cm) >%50'i sulkus ve fiisürlerde saklanmıştır. Yapısı; 10-20 milyar nöron, nöroglia, damarlar. Sinaps sayısı; 60 trilyon-240 trilyon.

Korteks alanları; 1-Primer motor veya sensoriel alanlar, 2-Assosiyasyon alanlar (unimodal, heteromodal), 3-Limbik korteks.

Frontal korteks: ***Prefrontal assosiyasyon korteksi:*** adaptasyon, soyut düşünme, karar verme, plan yapma, affektif davranışlar, motivasyon, emosyon, kişilik, dikkat süresi, bellek, yürütücü fonksiyonlar, akıl, öğrenme, yaratıcılık (9, 10, 11, 12). ***Motor ve premotor korteks:*** Hareketlerin planlanması; istemli hareketler ile ilgili informasyonun işlemden geçirilip iletilmesi (6, 4). ***Göz alanı:*** volanter göz harekeketleri (8). ***Broca*** konuşmanın motor alanı (44,45 dominant hemisfer).

Parietal korteks: ***Somatosensoriel korteks:*** vücuttan gelen yüzeyel ve proprioseptif duyuları alır (3, 1, 2) ve değerlendirir (kortikal duyular; 5, 7). ***Majör asosiyasyon korteksi:*** tüm sensoriel kortikal alanlarla bağlantılıdır. Dominant hemisferde yüksek düzeyde kompleks multisensoriel persepsiyonu sağlar-gnozi, grafi, kalkuli, konuşma, sağ-sol ayırımı (39, 40). ***Motor fonksiyon*** (3,1,2). ***Tad*** (43). ***Vestibuler alan*** (2, 3, 7).

Temporal korteks: Primer işitme korteksi (41). Sekonder işitme korteksi (42). İşitmenin assosiyasyon alanı, ses diskriminasyonu (22, 24). Wernicke; konuşmanın anlaşılması (dominant hemisfer; 22). Koku; primer olfaktor korteks (28).

Oksipital korteks: Primer vizüel korteks (17). Sekonder vizüel korteks; Görmenin şekli, rengi (18, 19, 20, 21) ve derinliği, hareketi (18,19). Yüzleri tanıma, persepsiyon (37).

Beyaz cevher: Myelinli aksonlar ve nöroglia. 1-Kommissural (transvers) lifler: korpus kallozum, anterior kommissur, hipokampal kommissur. 2-Projeksiyon lifleri: kortikopetal (afferent) ve kortikofugal (efferent). 3-Assosiyasyon lifleri: kısa (U lifleri) ve uzun (uncinate fasc., arcuate fasc.,sup. ve inf. longitudinal fasikuluslar). Korpus kallozum; myelinli ve myelinsiz liflerden oluşur, her iki hemisferdeki resiprokal alanların çoğunu bağlar.

Bazal ganglia: Gri-cevher kitleleridir. Fonksiyonel olarak bazal ganglia ve bağlantıları ile nörotransmitterler ekstrapiramidal sistemi oluştururlar. ***Bazal ganglia afferentleri:*** çoğu eksitatördür. 1-Korteksten; yaygın (GA:+). 2-Substantia nigra pars compactadan (DA:+,-). 3-Talamustan (GA:+). 4-Raphe nucleusundan. ***Bazal ganglia efferentleri:*** inhibitördür. 1-Substantia nigra pars reticulatadan; baş, boyun ile ilgili motor informasyonu iletir. 2- Globus pallidum internadan; diğer vücud kısımlarının motor informasyonunu iletir; talamusa, frontal kortekse, colliculus superiora, tektospinal tractusa, retiküler formasyona, retikulospinal tractus. ***Bazal ganglia fonksiyonu:*** hareketlerin motor kontrolu, motor öğrenme (ör; bisiklete binme), kognitif fonksiyonlar, emosyon, göz hareketleri.

Limbik sistem (emosyonel beyin): Limbik korteks, hipokampal formasyon, dentate girus, hipokampus, subiculum, amigdala, olfaktor korteks, diensefalon (talamus, hipotalamus, epitalamus), bazal ganglia, bazal ön beyin ve septal alan, beyinsapı. ***Limbik sistemdeki fonksiyonel devreler:*** 1-Anterior devre; Kognisyon, davranış ve yürütücü fonksiyonlarla ilgili. 2-Posterior devre (papez devresi); öğrenme ve bellekle ilgili. ***Limbik korteks:*** parahipokampal girus, posterior singulat girus, medial orbitofrontal girus, temporal polus, anterior insula. ***Limbik sistem fonksiyonu:*** bellek oluşumu ve depolanması, öğrenme, davranışlar (pasif, aktif) emosyonel cevaplar, mood, seksüel aktivite, saldırılara defansif postürler, motivasyon, hormonal sekresyon, ağrı ve haz duyusu. ***Limbik fonksiyonlar ve ilgili anahtar strüktürler:*** 1-Koku; olfaktor korteks. 2-Bellek; hipokampal formasyon. 3-Emosyonlar ve dürtü; amigdala. 4-Homeostatik fonksiyonlar (otonomik ve nöroendokrin kontrol); hipotalamus.

Diensefalon: 1-Talamus. 2-Hipotalamus. 3-Epitalamus. *Talamus:* Talamus; iç oda demektir. Talamusun afferentleri; thalamocortical ve corticothalamic projection, limbik sistem, bazal ganglia, retiküler formasyon, cerebellum, somatosensorial, visual, vestibular, işitsel ve diğer veriler. Talamusun fonksiyonu; uyanıklılık ve bilinç durumu, duyu ve motor sistemlerinin modifiye edilmesi ve entegrasyonu, bellek, affektif davranış. ***Hipotalamus:*** otonom SS entegrasyon merkezidir (anterior; parasempatik, posterior; sempatik), açlık, tokluk, sıvı dengesi, yağ metabolizması, ısı regülasyonu, hormon regülasyonu, emosyon, sirkadien ritim kontrolu, seksüel davranışlar ve üreme. ***Epitalamus:*** pineal bez, habenular trigon ve kommissur. Pineal bez; üçüncü göz; ışığa sensitivdir. Serotonin, noradrenalin ve serotoninden de melatonin sentezler. Vücud ritimlerini kontrol eder. Puberte başlangıcı; gonadal fonksiyon. İmmün sistem stimulasyonu.

Beyinsapı: ***İçeriği:*** 1-Kranial sinir nukleusları ve ilişkili yapılar. 2-Uzun traktuslar. 3-Serebellar devreler. 4-Retiküler formasyon ve ilişkili yapılar. Lezyonlarında; kranial sinir felçleri, uzun traktus bulgular, ataksi, bilinç bozuklukları, otonomik disregülasyon. ***Bölümleri:*** 1-Tektum; colliculus superior ve inferior. 2-Tegmentum; nukleuslar, retiküler formasyon. 3-Bazis; corticospinal ve corticobulbar tractus.

Retiküler formasyon (RF): Filogenetik olarak SSS'nin en eski kısmıdır. ***1-Rostral RF:*** diensefalik nukleuslar (talamus ve hipotalamus), mezensefalon, üst pons - ARAS). Fonksiyonu; ön beyinde uyanık ve bilinçli olma durumunu sağlamak. ***2-Kaudal RF:*** alt pons, medulla, kranial nukleuslar ve spinal kord. Fonksiyonu; motor, refleks ve otonomik fonksiyonların entegrasyonu.

Mezensefalon: Basis pedinkuli (crus cerebri) (kortikospinal, kortikobulbar tractus), inferior kollikulus (işitme), superior kollikulus (görme), superior serebellar pedinkül, 3 ve 4.ncü kranial nükleuslar, substantia nigra, N.ruber, locus ceruleus, retiküler formasyon, inen ve çıkan yollar.

Pons: 5, 6, 7, 8. kranial nukleuslar, pontin nuclei, raphe nuclei, orta serebellar pedinkül, MLF, tectospinal tractus, santral tegmental tractus, inen - çıkan yollar.

Bulbus: Filogenetik eskidir; hayati önemi var. 8, 9, 10, 11, 12. Nükleuslar, vital merkezler (solunum, dolaşım, vazomotor), kortikospinal yollar-decussatio, inen ve çıkan yollar, oliver nukleuslar, N.gracilis ve N.cuneatus, inferior serebellar pedinkül, non-vital merkezler (yutma, kusma, horlama, öksürme).

Serebellum: İstemli motor hareketlerin planlanması, koordinasyonu; hedeften çıkan hareketi düzeltir, olumsuzluğu maskeler. Denge, postür, kas tonusu, motor öğrenme, vestibulo-oküler refleksler, konuşmanın

artikulasyonu serebellum tarafından sağlanır. ***Archiserebellum:*** vestibulo-serebellum. Denge ve göz hareketlerinde görevlidir. Flokulonoduler lobtur burası. ***Paleoserebellum:*** spino-serebellum. Aksiyal ve distal kas hareketlerinin ve tonusunun kontrolunda görevlidir. Anterior lobtur burası. ***Neoserebellum:*** serebro-serebellum. Özellikle ince motor hareketlere başlama, zamanlama ve koordinasyonunda görevlidir. Posterior lobtur burası.

Serebellar pedinküller: Superior (brachium conjunctivum) efferentlerini, orta (brachium pontis) afferentlerini, inferior (restiform cisim) afferentlerini taşır.

18 - Santral Sinir Sistemi Enfeksiyonları

Merkezi sinir sisteminin iki önemli özelliği, burada ortaya çıkan infeksiyonların seyri ve sonuçlarını belirlemektedir: ***1-Merkezi sinir sisteminin anatomik yapısı:*** dural kese ve onu çevreleyen kemik yapı MSS'i katı bir zırh gibi sararak içinde yer alan dokularda genişlemeye izin vermez. Bu nedenle gerek doğrudan sıkışma ile gerekse vasküler yapıların basıya uğraması ile infekte bölgede komşu MSS yapılarında oldukça kısa süre içinde kalıcı hasar meydana gelebilir. ***2-MSS'nin immunolojik yapısı:*** MSS immunolojik olarak görece korunmuş bir bölgedir; kan beyin bariyeri, sınırlı lenfatik drenaj, yetersiz antijen sunumu.

Enfeksiyon ajanlarının MSS'e ulaşma yolları: 1. Hematojen yol, 2. Komşuluk yolu, 3.MSS koruyucu tabakasının bütünlüğünün bozulması, 4. Nöral yol.

SSS'i enfeksiyonlarının 5 ana klinik belirtisi: 1. Ateş. 2. Başağrısı, bulantı-kusma. 3. Ense sertliği, meningeal irritasyon bulguları. 4. Mental durum değişikliği. 5.Fokal nörolojik bulgular/epileptik nöbetler.

SSS'i enfeksiyonlarında görülebilen klinik tablolar: Menejit; beyin ve spinal kordu çevreleyen zarların enflamasyonu. Ensefalit; beyin parankiminin iltihabı. Apse; parankim içinde sınırlı iltihap. Vaskülit; vasküler yapıların iltihabı. Santral sinir sisteminin yavaş ilerleyen enfeksiyonları olabilir.

Menenjism:

Güneş çarpması, kafa travması sonucu görülebilir, meninks irritasyon belirtileri vardır, sadece BOS basıncının artması vardır, hücre ve biyokimyasal değişiklik yoktur.

Enfeksiyöz ajana göre tipleri: Bakteriyel, viral, mantar, spiroket, bakteri toksinleri (botulizm, difteri, tetanoz).

Akut bakteriyel menenjit: SSS enfeksiyonunun en sık nedenidir. Enfeksiyon meninksleri yaygın olarak tutar. Ventriküler sisteme yayılıp ventrikülit yapabilir. En sık hematojen yolla oluşur. Septisemi veya kalp, akciğer veya diğer organlardan metastaz yolu ile oluşur. Meninksler ayrıca kafatasıı omurga veya sinir sistemindeki (sinüzit, otit, osteomyelit) septik odaktan direkt yayılım ile invaze olabilir. Organizmalar subaraknoid aralığa kafatası kırıkları ve nazal veya mastoid sinüslerin kırıkları veya beyin cerrahisi işlemleri yolu ile girebilir. Lomber ponksiyon ile patojen girişi nadirdir. Akut pürülan menenjitli hastaların patojenik alt yapısı, semptomları ve klinik gidişi etken organizma ne olursa olsun benzerdir. Tanı ve tedavi organizmanın izolasyonu ve saptanmasına ve enfeksiyonun kaynağının saptanmasına bağlıdır.

Organizmalar hasta yaşı ve giriş yoluna göre farklılık gösterir: Yenidoğan; E.coli ve diğer gram negatifler, beta hemolitik streptokok. 6 ay-5 yaş; N.menengiditis, S.pneumonia, H.influenza. 5-40 yaş; N.menengiditis, pnömokok. >40 yaş; pnömokok, staph aureus, meningokok, yaşlılarda gram negatifler ve listeria monocytogenes.

Risk faktörlerine göre etkenler: Bağışık yetmezlik: S.pneumonia, N.meningitidis, L.monocytogenes, aerob gram (-) basiller. Kafa tabanı krığı: S.pneumonia, H.influenza, A grubu β hemolitik streptokok. Kafa travması - cerrahi girişim, BOS şantı: S.aureus, S.epidermidis, aerob gram (-) basiller.

Hasar mekanizmaları: ***1-Enfeksiyonla igili kapiller bütünlüğün kaybı:*** Mekanizma; S. aureustan tekoik asit, gram (-) endotoksin salgılanması, endotel hücrelerden TNF ve IL2 salgılanması intravasküler tromboz ve kapiller yapının bozulmasına neden olur. Sonuç; vasküler okluzyon, infarkt, serebral ödem, herniasyon. Bu nedenle hastalığın başlangıcında antibiyotikten hemen önce antienflamatuar olarak kortikosteroid (kapiller düzen ve ödemi azaltıcı ajan) verilmesini destekleyen çalışmalar var. ***2-BOS akımı ve drenajında bozulma:*** BOS aralığındaki enfeksiyon araknoid villuslardan geri emilimi bozar, kommunikan hidrosefali ortaya çıkar. Ventrikülit olursa obstruktif hidrosefaliye neden olur. ***3-Kortikal iskemi:*** vasküler tıkanma, vasküler otoregulasyonun bozulması. ***4-KİBAS.***

Klinik bulgular: Prodromal solunum yolu hastalığının ardından yetişkinlerde 24 saat, çocuklarda daha kısa sürede ortaya çıkan ateş, başağrısı, ense sertliği ve kusma vardır. Peteşial döküntü deri, mukoz membranlar veya konjuktivada bulunabilir. Bilinç değişiklikleri, irritabilite, konfüzyon, stupor, koma görülebilir. Nöbet görülebilir. Kranial sinir felçleri, fokal nörolojik belirtiler nadirdir.

Tanı: Menigokok menenjiti kesin tanısı sadece organizmanın lomber ponksiyonla BOS'tan izolasyonu ile konabilir. BOS çok miktarda hücre, çoğunlukla polimorf nükleer lökositleri ihtiva ettiği için bulanıktır (pürülan). Sıvı içindeki hücre sayısı genellikle 2000-10000/mm3. Protein artmış; hasarlı kapillerden transudasyon. Glukoz genellikle 20 mg/dl altında; transportun azalması, kullanımın artması. Gram negatif diplokoklar sıvının boyanmış örneğinde görülebilir. %90 kültürde üretilebilir. BOS basıncı artmıştır (200-500 mmH2O).

LP kontrendikasyonları: Papil ödemi, ağır kanama bozuklukları, trombositopeni <50000, ponksiyon yapılacak bölgede deri enfeksiyonu, skolyoz gibi ağır ortopedik anomaliler, LP yapılamıyorsa veya kontrendike ise ampirik antibiyotik tedavisi başlanmalıdır.

Tedavi: Bakteriyel menenjit için antibiyotik tedavisi organizmanın tipi kesinleşmeden önce verilir. Bu nedenle başlangıç tedavisi olası organizmalar için uygun olmalıdır. Bakteriyel menenjit için 3. kuşak sefalosporinler, seftriakson veya sefotaksim ilk seçenek tedavidir. Spektrumu geniştir ve özellikle penisiline dirençli H.influenza ve S.pneumonia suşları için yararlıdır. Sefalosporine dirençli S.pneumonia olgularından şüphelenildiğinde vankomisin eklenmelidir. Gram boyama veya epidemik durum etken organizma için meningokok enfeksiyonunu düşündürüyorsa penisilin veya ampisilin kullanılabilir. Penisilinlere ve sefalosporinlere allerji problemi varsa kloramfenikol kabul edilebilir bir seçenektir. Dehidratasyon ve hipovolemik şoktan kaçınmak için sıvı dengesi izlenmelidir. Hiponatremi sıklıkla oluşur, nedeni aşırı su replasmanı veya uygunsuz antidiüretik salınımıdır. Nöbet kontrolünde antikonvulzan kullanılmalıdır. Serebral ödem erken evrede veya serebral herniasyon varsa osmotik diüretik veya kortikosteroid verilmesini gerektirir. Meningokok menenjitli hasta ile yakın ilişki kuran kişilere profilaktik amaçlı rifampin verilir.

Komplikasyonlar: Komplikasyonlar ve sekel sıklıkla meninksler ve kan damarındaki enflamatuar süreçle ilişkilidir. Konvulziyonlar, kranial sinir felçleri, fokal serebral lezyonlar, omurilik veya sinir köklerinin hasarı, hidrosefali görülebilir. Vücudun diğer bölümlerinin meningokoklar ile tutulumu ile panoftalmit ve diğer okuler enfeksiyon tipleri, artrit, purpura, perikardit, endokardit, myokardit, plorit, orşt, epididimit, adrenal kanama olabilir. En sık sekel sinir sistemin hasarına bağlıdır. İşitme azlığı, okuler felçler, körlük, mental değişiklikler, konvulziyonlar, görülebilir.

Subakut - Kronik Menenjit: Etkenler; mycobacterium tuberculosis, brucella spp, treponema pallidum, borrelia burgdorferi ve mantarlar, protozoonlardır. Klinik sendrom akut pürülan menenjitten farklıdır. Semptomların başlangıcı daha yavaş, enflamatuar reaksiyonun derecesi daha az şiddetli ve seyir daha uzundur.

Tüberküloz menenjiti:

Tüberküloz menejitinde seyir daha uzun, mortalite daha yüksek, akut dönemde BOS değişiklikleri daha az ve sekelleri önlemede tedavi daha az etkili olması nedeniyle diğer bakterilerin neden olduğu menenjitten daha farklıdır.

Patogenez: Tbc menenjiti her zaman vücudun başka bir yerindeki tuberkuloza sekonderdir. Enfeksiyonun primer odağı genellikle akciğerler olmasına rağmen lenf nodları, kemikler, nazal sinusler, gastrointestinal traktus veya vücuttaki herhangi bir organ olabilir. Meningeal semptomların başlangıcı akut milier yayılım belirtileri ile eş zamanlı olabilir veya primer odakta enfeksiyon saptanabilmesine rağmen sıklıkla hastalığın tek belirtisi menenjittir. Tbc menenjit genellikle meningeal veya parankimal tuberkülün ventriküler veya subaraknoid aralığa rüptüre olması sonrasında gelişir. Patogenez; beyin ve omuriliği saran meninksle bulanık ve kalınlaşmıştır, ancak bu durum en çok beyin bazalindedir. Optik sinirler, serebral pedinküller ve

pons mezensefalonun baziler yüzeyi etrafında kalın bant oluşabilir. Ventriküller orta derecede dilatedir. Küçük tüberküller meninksler, koroid pleksus ve serebral parenkimde gözle görülebilir.

Semptom ve klinik bulgular: Başlangı genellikle subakuttur. En sık görülen semptomlar; baş ağrısı, kusma, ateş, huzursuzluktur. Anoreksi, kilo kaybı ve karın ağrısı da olabilir. Prodromal evre olguların çoğunda 2 hafta ile 3 ay arasında sonlanır. Erken evrelerde fiziksel muayene bulguları (ateş, irritabilite, ense sertliği, Kerning ve Brudzsinski bulguları) meningeal enfeksiyon ile ilişkilidir. Tendon refleksleri artmış veya azalmış olabilir. Başlangıçtaki irritabilitenin yerini yavaş yavaş konfüzyon, letarji ve stupor alır. Papil ödem, kranial sinir felçleri ve fokal nörolojik belirtiler hastalığın geç evrelerinde sıktır. Eksternal oftalmopleji görülebilir, genellikle inkomplet ve unilateraldir.

Tanı: Organizmanın BOS'dan elde edilmesi ile konulabilir. BOS bulguları oldukça karakteristiktir; Basıncı artmış, hafif bulanık görünümlü, lenfosit ağırlıklı orta derecede pleositoz vardır, 25-500 hücre/mm3, protein artmış, glikoz azalmış 20-40 mg/dl. Sifiliz ve kriptokok antijeni için negatif serolojik test vardır. Doğrulama; BOS sedimentinin boyanması, BOS kültürü veya polimeraz zincir reaksiyonu (PCR) yöntemi ile BOS'da mikobakteriyel DNA'nın saptanması ile yapılır. Tanı en iyi mikobakteriumun kültürde üretilmesi ile konur ve üreme için haftalar gerekebilir. Diğer tanısal destekler göğüs röntgeni, tüberkülin deri testi gibi yöntemlerle primer odağın araştırılmasını içerir. Tbc menejitte beyin BT ve MRG'de subaraknoid sisternalarda artmış eksudalar, hidrosefali, enfarlt alanları ve tüberkülomlar görülür.

Tedavi: İyileşme, sekel kalmaması için tedavi hızlı başlanmalıdır. Tedavi sıklıkla 4 ilaçla başlanmaktadır. İzoniyasid, rifampin, pirazinamid, etambutol ilk seçenek olarak kullanılır. Streptomisin tercih edilen antibiyotiklerden herhangi birisi kullanılmadığında alternatif seçenektir. Tedavi 18-24 ay arasında değişir. Hastalığın erken evrelerinde subaraknoid blok veya serebral herniasyon varsa kortikosteroidlerin yararlı olduğu kanıtlanmıştır. İzoniyasid tedavisine sekonder gelişen periferik nöropati piridoksin verilerek önlenebilir.

Bruselloz:

Bruselloz, bazı Brucella türleri tarafından (B.melitensis, B.abortus, B.suis) oluşturulan, ateş, sıklıkla kemik ve eklem hastalığı (artrit, sakroileit, spondilit, osteomyelit), solunumsal, gastrointestinal, kardiak ya da nörolojik hastalık ile karakterize multisistem bir hastalıktır. Enfeksiyon insanlara hayvanlardan genellikle sığır veya domuzdan bulaşır. Hastalık mezbaha çalışanlarında, çiftlik hayvanları üreticilerinde, veterinerlerde ve pastörize edilmemiş süt veya süt ürünleri tüketenlerde ortaya çıkmaya yatkındır.

Semptom ve klinik bulgular: Ateş, titreme hissi, terleme, yaygın halsizlik sık karşılaşılan belirtilerdir. Hastaların %70'inde vücutta ağrılar vardır. Hastaların %25'inden azında lenfadenopati, splenomegali, hepatomegali ve omurgada hassasiyet vardır. Santral sinir sistemi tutulumu çok nadirdir. Menenjit, meningoensefalit, meningomyelit, kranial sinir felçleri,optik nörit, periferik nöropati, beyin apsesi, hidrosefaliye neden olabilir.

BOS bulguları: BOS basıncı artmıştır, lenfositik pleositoz vardır. Hücre sayısı birkaç ile yüzlerce arasında değişir. Protein orta-çok miktarda artmıştır. Glukoz azalmıştır BOS'da Brucella aglütine eden antikor (+).

Tanı ve tedavi: Hastalık belirtileri, organizmaların kan ve BOS kültürleri ve serolojik testler ile tanı konur. Tedavi; doksisiklin veya başka bir tetrasikline aminoglikozid eklenerek tedavi edilir. Trimetoprim/sulfoksazol tedavide tetrasiklinin alternatifidir.

SSS'nin viruse bağlı sendromları: SSS'inin viruse bağlı akut enfeksiyonları 3 şekilde ortaya çıkar; viral (aseptik) menenjit, ensefalit, myelit.

Viral menenjit, başağrısı, fotofobi ve ense sertliği gibi meninks irritasyon bulguları ile karakterizedir. Ensefalitte beyin parankim dokusunun tutulması zorunlu olup konvulzif nöbetler, bilinç durumunda

değişiklik ve fokal nörolojik anormallikler vardır. Meningoensefalit hem menenjit hem ensefalite ilişkin bulguların olmasıdır. Myelit, viral enfeksiyonların omurilik parankimine yerleşmesi ile ortaya çıkar.

BOS bulguları: BOS basıncı yüksek, değişen derecelerde pleositoz, protein hafif artmış, glukoz normal.

Tanı: Virus izolasyonu (kan, nazaofarinks yıkantıları, feçes, BOS veya doku süspansiyonlarının hassas hayvanlara veya doku kültür sistemlerine aşılanması), serolojik testler ve virus nükleik asitleri amplifikasyonunun birlikte değerlendirilmesi ile tanı konur.

Herpes simpleks ensefaliti (HSE):

HSV'nin neden olduğu ensefalit ölümcül sporadik ensefalitin en önemli nedenidir. Etkili antiviral tedavisi olduğu için erken tanı şarttır.

Etyoloji: Serolojik testler ile HSV'nin 2 antijenik tipi ayırt edilmiştir. ***Tip 1 suşları (HSV-1):*** erişkinlerdeki HSV ensefaliti olgularının neredeyse tümünden sorumludurlar ve oral herpese neden olurlar. ***Tip 2 suşları (HSV-2):*** genital hastalığa neden olurlar. Yenidoğan döneminde yaygın enfeksiyonun bir parçası olarak veya doğum sırasında edinilen lokalize hastalık şeklinde ensefalit meydana gelir. Erişkinlerde HSV-2 cinsel temas ile yayılır ve aseptik menenjite neden olur.

Patogenez: HSV-1 solunum yolu veya tükrük ile bulaşır. Esas enfeksiyon genellikle çocukluk çağında veya adolesan dönemde olur. Genellikle subkliniktir veya stomatit, farenjit ya da solunum yolu hastalığına neden olur. HSV-1 ensefaliti herhangi bir yaşta ortaya çıkabilse de %50'den fazla 20 yaşından büyüklerde görülür. Bu bulgu ensefalitin primer enfeksiyondan çok virusun endojen reaktivasyonu sonucu olduğunu düşündürmektedir. Nörolojik tutulum reaktivasyonun nadir bir komplikasyonudur.

Semptom ve klinik bulgular: Erken dönemde ateş, başaağrısı, bilinç ve kişilik değişikliği görülür. Başlangıç sıklıkla anidir ve motor veya fokal nöbetlerle kendini gösterebilir, afazi görülebilir. Ense sertliği ve meninks irritasyon belirtileri vardır. Saatler, günler içinde bilinç bozukluğu kötüleşir. Hemipleji, hemisensoriyel kayıp, ataksi görülür. Herpetik deri lezyonları sadece birkaç hastada vardır, diğer hastalıklarla da birlikte olabilir. Uçuk insidansının genel populasyon ile benzer olması nedeniyle öyküde uçuk olması ayırıcı tanı yapmada yardımcı olmaz.

Laboratuvar bulguları: Kanda hafif lökositoz, BOS basıncı biraz veya çok artmıştır. BOS'da hücre sayısı; 10-100/mm3, genellikle lenfositler hâkim olsa da erken dönemde bazen PMN lökositler baskın olup daha sonra lenfositlere kayma olabilir. BOS proteini hafif yüksektir, 100 mg/dl'yi geçmez. HSE'li olguların %95'den fazlasında BOS'tan kültürle virüs üretilemez, ancak BOS'ta PCR tekniği ile HSV DNA tespit edilebilir. BOS PCR ölçümleri 1 hafta önceden antiviral tedavi almaya başlamış hastalarda bile HSE'nin tespit edilmesinde hassas bir teknik olarak kalmaktadır.

Radyolojik görüntüleme: MRG BT'ye üstün. %90 temporal lobları tutan MRG anormallikleri var. EEG; yaygın yavaşlama, temporal bölgelerde fokal anormallikler ve periyodik lateralize edici epileptiform deşarjlar vardır, %75 olguda (+).

Tedavi: Şüpheli fokal ensefalit olgularında ampirik olarak hemen asiklovir başlanmalı. Tedavi edilmemiş olgularda mortalite %70. Asiklovir; 10 mg/kg/gün, IV, 8 saatte bir, 14-21 gün verilmeli. Kortikosteroid tedavisi hakkında kesin görüş birliği yok. Böbrek yetmezliği asiklovir tedavisinin nadir, genellikle geri dönüşlü bir yan etkisidir. Böbrek yetmezliği olanlarda doz ayarlanmalı.

Poliomyelit:

Poliovirus enfeksiyonunun neden olduğu akut anterior poliomyelit akut, generalize bir hastalıktır. Omurilik, beyin, beyinsapında motor nöronların harabiyeti ve bu etkilenen nöronların innerve ettiği kaslarda paralizi

olması ile karakterizedir. İlk epidemilerde paralitik olguların %90'ı 5 yaşından küçük çocuklarda ortaya çıkmış, epidemiler tekrarladıkça paralitik olgular daha büyük hastalara kaymış, 5 yaşından büyüklerde ve ergenlerde görülmeye başlamıştır.

Patoloji ve patogenez: Sinir sisteminin invazyonu nispeten geç ve nadir ortaya çıkan bir tablodur. Ağızdan alınan virus farinkste ve ileumda ve muhtemelen tonsiller ile Peyer plaklarındaki lenfoid dokuda çoğalır. Virus daha sonra servikal ve mezenterdeki lenf düğümlerine yayılır ve bundan kısa bir süre sonra kanda tespit edilebilir. Viremiye hiçbir semptom eşlik etmeyebilir veya viremi ile birlikte hafif, kısa bir hastalık (ateş, titreme) olabilir. Paralitik hastalıkta virusun sinir sistemine nasıl giriş yaptığı henüz kesin bilinmemektedir. Kan-beyin bariyerinin kusurlu olduğu yerlerde kandan direkt yayılmış olması muhtemeldir. Virus spinal kord ve beyinsapındaki motor nöronları haraplayarak paralitik hastalığa neden olur.

Semptom ve bulgular: Poliomyelit başlangıcındaki belirtiler herhangi bir akut enfeksiyondakiler (ateş, titreme, bulantı, halsizlik) ile benzerdir. Hastaların %25'inde bu başlangıç belirtileri 36-48 saatte yavaş yavaş azalır ve hastalar ikinci bir ateş yükselmesi ve buna eşlik eden meningeal irritasyon belirtileri olana kadar 2-3 gün görünüşte iyidirler. Başağrısı, stupor olabilir. Paralizi genellikle sinir sistemi tutulumu bulguları başladıktan sonra, 2.-5. günler arasında gelişir. Hastanın ateşi paralizi gelişmeden veya paralizi ilerlemekteyken normale dönebilir. Kol-bacak kasları genellikle tutulursa da şiddetli olgularda solunum ve kalp kasları da etkilenebilir. Polyovirus enfeksiyonu olan kişilerde akut serebellar ataksi, izole fasial sinir felçleri, transvers myelit de görğlebilir.

Tanı: Akut gelişen asimetrik flask paralizi ve BOS pleositozu varlığında kuşkulanılır. Virusun feçesten atılımı 2-3 hafta sürer. Boğaz yıkantısından (ilk hafta boyunca) virüs elde edilebilir. Nadiren BOS veya kandan izolasyonu ile tanı konur. BOS ile polimeraz zincir rekasiyonu (PCR) genom amplifikastonu testi genellikle pozitiftir. MRG ile omurilik ön boynuzlarına lokalize enflamasyon görülebilir. Hastaların yaklaşık %50 kadarında akut poliomyelitten 30-40 yıl sonra yeni belirtiler gelişir. Bu yeni belirtilerin tümüne postpolio sendromu denir. Profilaksi canlı, zayıflatılmış virus ile oral poliomyelit aşılaması ya da intramuskuler formalize polyovirusler ile aşılama ile olur.

Beyin apsesi:

Beyin parankiminin fokal iltihabi hastalığıdır. Genellikle komşuluk yolu ile kulak, sinus ya da dişten enfeksiyonun yayılımı ile gelişir Diğer yatkınlığı artıran nedenler; açık kafa travması, geçirilmiş beyin cerrahisi işlemleri, kraniofasial osteomyelit. Metastatik yada kan kaynaklı apseler genellikle orta serebral arter sulama alanında ve gri-beyaz cevher ayrımında çok odaklı olarak ortaya çıkar. %20 olguda etken bir enfeksiyon odağı bulunmayabilir. Frontal apseler sıklıkla paranazal sinus enfeksiyonunu, temporal ya da serebellar apseler kulağa bağlı enfeksiyonları, ve çoklu apseler uzak enfeksiyonları akla getirir. Enfeksiyon geliştikten sonra apse; serebrit, santral nekroz, kapsül gelişimi ve olgunlaşma gibi evrelerden yaklaşık 2 hafta içinde geçerek oluşur.

Klinik bulgular: Kafa içinde büyüyen kitleye bağlı gelişen ilerleyici başağrısı, mental değişiklikler, fokal nörolojik kayıp ya da nöbet gibi belirti ve bulgularla karşımıza çıkar. Olguların yarısında bulantı ve kusma, ateş vardır.

Etkenler: Genellikle anaerob ve aerob bakterilerle miks enfeksiyon görülür. En sık etkenler; streptokok (%70), enterokok, S.aureus, enterik gram negatif bakteriler, bacteroides türleri.

Tedavi: Metronidazol + ampisilin/3.kuşak sefalosporin. Penetran yaralanma ve cerrahi sonrası; vankomisin + seftazidim. Çoklu (metastatik) apseler; nafsilin + metranidazol + sefotaksim. Optimum tedavi genelde beyin cerrahi girişimini gerektirir. Stereotaktik BT eşliğinde aspirasyon ve total çıkarma arasında tartışmalar devam etmekte ise de gaz içeren multilobule ya da etkenin mantar olduğu apselerde total çıkarma tercih edilmelidir. Cerrahi olmadan medikal tedavi ile takip edilmesi önerlenler:Çoklu, derin yerleşimli, dominant

hemisferde yerleşim gösteren apseler, 3 cmden küçük olan apseler, medikal tedavi sonrasında apsede küçülme izlenen hastalar aylık görüntüleme ile takip edilmeli. Bu 6 ay ya da kontrast tutulumu kaybolana kadar devam eder. Erken dönemde %25-50 oranında nöbet gözlenir ve antiepileptik tedaviye 6-12 ay devam edilir. Kitle etkisi ve ödem için kortikosteroid ve hiperosmolar sıvılar verilir.

Prion hastalıkları:

Prion hastalığı vaya aktarılabilir spongioform ensefalopatiler içinde çok sayıda insan hastalığı vardır. Bunlar; Creutzfeldt-Jacob hastalığı (CJD), CZD'nin yeni varyantı (vCZD), Gerstmann-Straussler sendromu (GSS), Ölümcül familyal insomni (FFI), En sık görülen CJD'dir.

Patogenez: Virüsler gibi prionlar da aktarılabilir. Molekülün tespit edilebilir herhangi bir nükleik asidi yoktur. Isıya, ultraviyole ışığa, nükleik asitleri değiştiren iyonize radyasyona dirençlidir. Ajanın enfeksiyona yol açabilirliği proteinleri denatüre eden tedavilere (sodyum dodecyl sülfat, fenol) hassastır. İnsan prion proteini 20. kromozomun kısa kolunda PRNP olarak gösterilen bir gen tarafından kodlanmaktadır. İnsanda hastalık sporadik, enfeksiyoz ve genetik olabilir. CJD olgularının %80-90'ı sporadiktir. İyatrojenik CJD ve ailesei CJD'nin (otozomal dominant) herbiri CJD olgularının %5-10'unu oluşturur. GSS ve FFI genetik ve nadirdir.

Creutzfeldt-Jacob hastalığı:

Creutzfeldt ve Jacob, 1920 ve 1921 yılında orta yaşlı ve yaşlı erişkinlerde gelişen korteks, bazal ganglionlar ve omuriliğin ilerleyici bir hastalığını tarif etmişlerdir. CJD tüm dünyada görülse de 1 milyon kişide 1'lik insidansla oldukça nadirdir. Ortalama başlangıç yaşı 67 (45-75).

Semptom ve klinik bulgular: Genellikle miyoklonusun eşlik ettiği hızlı progresif demans ana klinik özelliklerdir. Başlangıçta ankziete, sersemlik, başağrısı, karar verme yetisinin bozulması ve olağandışı davranışa ilişkin belirsiz prodrom belirtileri olur. Serebellar ataksi, ekstrapiramidal/piramidal tutulum, kortikal körlük gibi ek klinik özellikler görülebilir. Klinik seyir ortalama 7 ay, 2 yıla kadar uzayabilir. Kognitif bozulma ve okulomotor bulgular genellikle ataksi ardından saptanır. Hastalık ilerlediğinde olguların büyük kısmında global demans, miyoklonus ve piramidal trakt bulguları görülür. Olağan enfeksiyon bulgularından hiçbiri görülmez.

Laboratuvar bulguları: Rutin kan sayımı ve kimyası normal sınırlar içindedir. BOS genellikle normal sınırlar içinde olsa da protein içeriği nadiren yükselmiş olabilir. %96 oranında BOS 14.3.3 proteini yüksek, negatif olması tanuyı dışlamaz. EEG'de 0.5-2 saniye aralıklarla ritmik periyodik keskin dalga kompleksleri ile birlikte yavaş zemin ritmi değişken bir şekilde görülür. MRG'de DWI'de "cortical ribbon" "kurdele belirtisi" görülür. T2 ağırlıklı görüntülerde ve FLAIR sekanslarında korteks, talamus, kaudat,putaminal nükleusta artmış sinyal intensitesi görülür. Bilateral talamik bölgede özellikle posterior bölümünde (pulvinar kompleks) sinyalde artma (pulvinar belirtisi) vardır. Aksiyel kesitlerde kaudat nükleusun başından putamene kadar sinyal artışı (hokey sopası görünümü) vardır.

Tedavi yaklaşımları: Semptomatik tedavi verilir. Ajitasyon için düşük ekstrapiramidal yan etkisi olan atipik antipsikotik ilaçlar verilir. Benzodiazepin ve diğer antiepileptikler nöbet ve miyoklonusun kontrolünde kullanılır. Parkinson hastalığına benzer semptomlar L-Dopa preperatları ve D2 reseptör antagonistlerine cevap verebilir. Amantadin ataksik CJD'li olgularda yararlıdır.

Önleme: Kadavradan elde edilen büyüme hormonunun yerine rekombinan büyüme hormonunun kullanılmalı. EEG elektrodlarının ve CJD şüphesi olan olgularda biyopside kullanılan cerrahi aletlerin tek kullanımlık olmalı. Kan transfüzyonu ile bulaşabileceği için potansiyel PrP tespiti için kan taramasında yeni metodlar gelştirilmeye çalışılıyor. Hastanın derisi veya mukozası ile direkt temas kan dışındaki diğer vücut sıvılarına maruz kalmak ek enfeksiyon riski oluşturmaz. Prionlar sıradan fiziksel veya kimyasal tedaviye (rutin otoklavdan ya da formalinden geçirilme) çok dirençli oldukları için özel otoklavlama işlemleri veya

sodyum hipoklorit (ev tipi çamaşır suyu) dâhil özel inaktive edici ajanlara ihtiyaç vardır. Kornea naklinde dikkatli olunmalı.

Botulizm:

Toprakta yaygın olarak bulunan bir bakteri Clostridium botulinum tarafından açığa çıkarılan zehirleyici bir toksindir. Botulinum toksini tüm periferik sinapslarda asetil kolin salınmını bozarak çizgili ve düz kaslarda güçsüzlük ile otonom fonksiyon bozukluğuna neden olur. 3 tipi vardır; yiyecek kökenli (klasik), yara, bağırsak (özellikle bebeklerde, infantil botulizm).

Klasik yiyecek kökenli botulizme uygun şekilde streilize edilmeden konservelenmiş veya hazırlanmış yiyeceklerin yenmesi neden olur. Evde yapılan konserve ya da tütsülenmiş yiyecekler özellikle riskli ise de ticari ürünler de bazen suçlanmaktadır. Yara botulizminin yaranın bakteri veya bakteri sporları ile kirlenmesi, bunların yara içinde çoğalarak toksin üretmeleri neden olur. İnfantil botulizmin nedeni bağırsakta çoğalan bir bakterinin toksin üretmesidir. Botulizm genellikle daha önceden saklanmış yiyecekler pişirilmediğinde ve asitli soslar ile bayat tat gizlendiğinde görülür.

Semptom ve klinik bulgular: Toksin tarafından zehirlenme belirtileri toksin bulaşmış yiyeceğin yenmesinden 6-48 saat sonra ortaya çıkar. Öncesinde bulantı, kusma, diyare olabilir veya olmayabilir. İlk belirtiler; çift görme, pitoz, dizartri ve disfajidir. Ekstraokuler ve bulber kas tutulumları hızla ekstremitelere doğru yayılır ve tipik olarak solunum sistemini etkileyeren simetrik tutulum görülür. Solunum yetmezliğine bağlı hipoksi ya da hiperkarbi etkilemediği sürece dikkat ve bilişsel işlevler normaldir. DTR'ler hipoaktif ya da kayıp, duyu normaldir. Bu belirti ve bulgular nöromuskular blokajı gösterir. Botulizmde etkilenmiş kolinerjik transmisyon aynı zamanda otonomik sinapsları tutar, dilate ışığa yanıtı zayıf pupiller, kuru ağız, paralitik ileus ve bradikardi ortaya çıkar.

Ayırıcı tanı: Akut generalize güçsüzlük yapan diğer nedenlerden ayırt edilmeli. Uyanıklığın korunması, duyusal ya da üst motor nöron belirtilerinin olmaması inme, demiyelinizan hastalık, ensefalit gibi üst motor nöron hastalıklarını dışlar. Botulizmin inerek ilerleyen paralizisi Guillain Barre sendromunun Miller Fisher varyantını taklit eder ve difteritik polinöropatinin klinik özellikleri ile çakışır. Ancak botulizmde duyu muayenesi ve BOS normaldir. Botulizmde EMG presinaptik nöromuskuler blokaj var. Guillain Barre sendromunda EMG'de demiyelinizan nöropti var. Pupiller tutulum ve ileus olması myastenia gravisden ayırt ettirir. Ayrıca myastenia graviste EMG'de postsinaptik nöromuskuler blokaj var. Botulizmde normal BOS ve önde gelen göz bulguları poliomyelitten ayırır. Kene paralizisi de presinaptik transmisyonun bozulması ile ortaya çıkan akut generalize güçsüzlüğe yol açar, ancak güçsüzlük tipik olarak aşağıdan yukarı çıkar ve ekstraokuler kaslar korunur. Otonom ve nöromuskuler sinapslarda kolinerjik bloğu akla getiren belirti ve bulgular botulizm tanısından şüphelendirir. Ailede benzer semptomların olup olmadığı, ev yapımı konserveinin yenip yenmediği, yakın zamanda geçirilmiş travma ya da enfeksiyon ayrıntılı olarak sorgulanmalıdır. Çoğu yara botulizmi hastası gözle görülebilir bir yaraya sahipken, botulinum toksininin çok düşük dozlarının bile yüksek toksisite potansına sahip olduğu durumda da gelişmekte olan apselerin de botulizm oluşturabileceği akla gelmelidir.

Tanı: Kültür veya toksinin saptanması ile konur. Toksin tahlili için uygun örnekler şüphelenilen; besin maddeleri, kan, gayta örnekleri, gastrik içerik ve bebek botuizminde lavman sıvısı.

Tedavi: Botulinum toksini bir kez nöronlar tarafından alındıktan sonra antikor inaktivasyonuna duyarsızdır. Bu nedenle günler alacak toksin ve kültür sonuçları gelmeden tüm çabalar dolaşan olası toksinleri nötralize etmek ve ortadan kaldırmak içindir. Erişkinlerde üçlü (A, B, E tipleri) antitoksini başlangıç testi hipersensivite reaksiyonu oluşturmazsa verilir. Nazogastrik temizleme ve lavman besine bağlı olgularda faydalı. Yara botulizminde küçük bile olsa yara yeri temizlenmeli. Debridman sırasında toksin daha fazla yayılabileceğinden önce antitoksin uygulanmalı ardından debridman yapılmalı. Antibiyotik kıullanımında presinaptik nöromuskuler blokajı bozabileceği için aminoglikozidlerden kaçınmalı. Yoğun bakım takibi şarttır. Mekanik ventilasyon ihytiyacını saptamada sık yatak başı akciğer kapasitesi ölçümleri kan gazı değerlendirmelerine göre daha duyarlı, çünkü vital kapasite hipoksi ve hiperkarbi oluşmadan önce düşer.

Uzun süre hareketsiz kalmaya bağlı komplikasyonlar, decubit ülserleri, malnutrisyon, pnömoni, ürosepsis, derin ven trombozu ile mücadele edilmeli. Botulizm toksini geri dönüşsüz olarak nöromuskuler bileşkede ach salınımını bozduğu için motor düzelme motor aksonlardaki haftalar ya da aylar arasında gelişebilen motor filizlenme ile birlikte ortaya çıkar, tam düzelme yılları alabilir.

19 - Serebellum

Serebellum vermis ve iki lateral hemisferden oluşmaktadır. Anatomik olarak anterior, posterior lob ve flokunodoluler lob olmak üzere 3 bölüme ayrılır.

Archi cerebellum: En primitif lobdur ve flokulonoduler lobu temsil eder. Vestibuloserebeller yollar bulunur. Denge ile ilgilidir.

Paleoserebellum (anterior lob): Spinal parçadır. Superior vermis ve paravermal alanı içerir. Vücuttan gelen proprioseptif uyarıları alır. Postür ve kas tonusu ile ilişkilidir.

Neocerebellum (posterior lob): En geniş bölümüdür. İki serebeller hemisferi içerir. İstemli hareketlerde kas koordinasyonunda önemlidir.

Nükleusları: Fastigial nükleus, globose nükleus, emboliform nükleus, dentate nükleus.

Serebellar işlev bozuklukları:

Dismetri: Hareketin mesafesine karar vermek mesafesini, hızını kuvvetini ve yönünü ayarlamakta zorluktur. Agonist ve antagonist arasındaki eş güdüm bozulur. Hipometri veya hipermetri olabilir.

Agonist antagonist inkoordinasyonu: Ardısıra yapılacak hareketlerde bozulmaya neden olur (disdiadokokinezi). Ayrıca rebount fenomoni oluşur.

Tremor: En sık türü istirahatte olmayan fakat amaca yönelik hareketle belirginleşen intersiyonel tremordur (aktif, kinetik). Tremor hedefe yaklaştıkça artar. Tremor serebellumun red nükleus ve bazen talamus bağlantılarındaki bir bozulma ile olur.

Dizartri: Ses çıkaran kaslardaki dissinerji nedeni ile olur. Yavaş ataksik, sözcükleri uzatarak, patlayıcı sıçrayıcı tarzdadır.

Nistagmus: Oküler motilite bozukluklarıdır. Vestibuloserebeller yolların bozulmasına işaret eder. Diğer göz hareket bozuklukları; oküler dismetri, oküler flutter, opsoklonus.

Postür ve yürüme anormallikleri: Tek taraflı serebeller etkilenmelerde hasta baş ve bedeni ile etkilenmiş tarafa deviye olur. Geniş adımlarla güvensiz ve dengesiz yürüyüş vardır (ataksi). Kollardaki normal sallanma hareketleri azalabilir.

20 - Serebrovasküler Hastalıklara Yaklaşım

Beyin vücut ağırlığının %2 sini oluşturur. Ancak kardiyak debinin %17-20 sini alır. Beynin kanlanması normalde 50 ml/100gr/dk'dır.

Serebral anatomi:

Karotis sistemi; anterior sirkülasyon. Vertebrobaziller sistem; posterior sirkülasyon.

Ön dolaşım: İnternal karotid arterin 4 bölümü vardır. ***1***-Servikal segment; dalı yoktur. ***2***-Petröz segment; karotikotimpanik arter, pterigoid arter. ***3***-Kavernöz segment; hipofizeal arter (nörohipofiz), anterior meningeal arter (anterior fossa tabanı), oftalmik arter (optik sinir, retina). ***4***-Supraklinoid segment; superior hipofizeal arter, posterior komunikan arter, anterior koroidal arter.——Anterior serebral arter, orta serebral arter.

Anterior serebral arter ve dalları: ***1***-Heubner'in rekürren arteri (medial striat arter); internal kapsülün ön bacağı ve genusu, kısmen kaudat nukleusun baş kısmı, globus pallidum, rostral putamen, girus rektus ve orbitofrontal korteksin posteriorunu besler. ***2***-Medial orbitofrontal arter; frontal lobun orbital girusları ve kısmen septal alanlarını besler. ***3***-Frontopolar arter; frontal polu besler. ***4***-Kallozomarjinal arter; superior frontal girusun posterior kısmı ve frontal lobun medial yüzünde presantral girusa kadar olan alanı besler. ***5***-Perikallozal arter; prekuneus girusu ve superior parietal lobülü besler.

Orta serebral arter ve dalları: İKA'in en büyük dalıdır. 1-Lentikülostriat arterler. 2-Kortikal dalları; anterior temporal arter, orbitofrontal arter, prefrontal arter, presentral arter, santral arter, anterior parietal arter, posterior parietal arter, angular arter, posterior temporal arter.

Lentikülostriat arterler; kaudat nukleus, putamen, internal kapsül, globus pallidus ve talamusun büyük kısmını beslerler.

Arka dolaşım: Bu sistem iki vertebral arter ve bunların birleşerek oluşturduğu baziler arter ve dallarından oluşmuştur. 1-Vertebral arterler; posterior spinal arter, anterior spinal arter, posterior inferior serebeller arter (PİCA). 2-Baziller arter; anterior inferior serebeller arter (AİCA), odituar arter, pontin arterler, superior serebeller arter, posterior serebral arter (posterior temporal arter, internal oksipital arter, talamogenikulat arter, posterior koroidal arter, posterior kominikan arter).——-%30 bir veya her iki PSA İKA'den köken alır.

Kollateraller: 1-Orbita üzerinden EKA-İKA anastomozu. 2-AKomA; azigoz ACA (her iki ACA tek kökten beslenir). 3-PKomA. 4-Kortikal anastomozlar. 5-Özel durumlarda ortaya çıkanlar.———Kraniotomi bölgesinde yüzeyel damarların ekstrakraniyal damarlarla anastomozu. Nadiren lentikulostriat arterlerin derin beyaz cevher aracılığı ile serebral konveksite ara sulama alanları ile anastomozu.

Ön serebral arter; frontal ve paryetal lobların hemisferler arası kortikal yüzeylerini besler. Arka serebral arter; talamus, alt temporal, oksipital loblar ve optik radyasyonu besler. Anterior koroidal arter; ICA dan ayrılır (sonrasında ICA dan a oftalmika ayrılır), globus pallidus ve kapsüla interna arka bacağı alt bölümü, hipokampus alanı. Lezyonunda; kontralateral hemipleji ve duyu kusuru, hemianopi görülür.

Dünya sağlık örgütünün tanımlamasına göre inme; vasküler nedenler dışında görünür başka bir neden olmaksızın, fokal veya global serebral fonksiyon kaybına ait klinik bulguların 24 saatten uzun sürdüğü veya ölüme yol açtığı klinik bir sendromdur.

Sinonimleri: Serebrovasküler hastalık (SVH), stroke, serebrovasküler olay (SVO), serebrovasküler aksedan (SVA), beyin atağı, inme, felç, nuzül.

Epidemiyoloji: Ölümde 3. sırada. Erişkin özürlülüğünde 1. sırada. % 30'u bir yıl içinde ölmektedir. Yılda her 1000 kişide 1-2 yeni inme olur. 55 yaş üstünde 4,2-6,5/1000. iskemik inme 3,4-5,2/1000, intraserebral kanama 0,3-1,2/1000, subaraknoid kanama 0,03-0,2/1000. Türkiye'de; yılda 60.000'nin üzerinde. İnsidansı yaşla artar.

İnme tipleri: ***İskemik:*** %80 görülür, %60 tromboz, %20 emboli kaynaklıdır. Emboli kaynakları; atrial fibrilasyon ve diğer aritmiler, mural trombus, bakteriyel endokardit, kardiyak kapak protezi, bakteriyel olmayan kapak vejetasyonları, aorta ve karotid arterlerin aterosklerozu, atrial miksoma, periferik venöz tromboemboli ile kardiak şant birlikteliği. ***Hemorajik (SAH, İKH, SDH):*** %20 görülür, %15 intraserebral hemoraji, %5 subaraknoid kanama (arteryel anevrizma rüptürü, arteriovenöz malformasyon). İntraserebral hemoraji; hipertansif hastalarda derin penetran arterlerde gelişen mikroanevrizmaların rüptürü ve hematom - ödem etkisiyle herniasyon sonucu oluşabilir. Arteryel anevrizma rüptüründe ani başlayan baş ağrısı ve meningeal irritasyon bulguları vardır. Koma sıktır, ve olguların 1/3 ünde ölüm, ilk ayda tekrarlama riski %30, uzun dönemde tekrarlama riski %3'tür. Arteriyovenöz malformasyonda kanama riski % 40-60, genç erişkinde sık, bir yıl içinde kanamanın tekrarlama riski % 6. Hidrosefali; subaraknoid kanın araknoid granülasyonlarda yarattığı fibrozis sonucunda BOS rezorpsiyonunun bozulmasıdır. Hemoraji öyküsü olan bir hastada fonksiyonel kötüye gidiş olduğunda şüphelenilmeli.

İskemik inme risk faktörleri: Hipertansiyon (%63), hiperkolesterolemi (%37), diabetes mellitus (%35), iskemik kalp hastalığı (%23), atriyal fibrilasyon (%20), sigara (%17).

Primer koruma:

İnmede değiştirilemeyen risk faktörleri: Yaş; 55 yaşından sonraki her dekatta bu risk iki kat artmaktadır, %70' i 65 yaş üzerinde. Erkeklerde %19 daha fazla. Irk; zencilerde, Çinlilerde ve Japonlarda inme insidansı beyazlara göre daha yüksektir.

İnmenin genetik sebepleri: Monozigot ikizlerde inme riski dizigot ikizlere göre daha yüksektir. İnmenin nadir genetik nedenlere sahip olanlarda genetik araştırmaya yönlendirmek gerekir. Çalışmalarda faktör V leiden, MTHFR geni, protrombin F20210A, anjiotensin konverting enzim insersiyon/ delesyonu, faktör XIII, apoliporotein E ve human antiplatelet antijen tip 1 seviyeleri taranmaktadır. Bu ilk strok atağının önlenmesinde genetik tarama yetersiz kalmaktadır.

Değiştirilebilen risk faktörleri: ***Kesinleşmiş faktörler:*** hipertansiyon, DM, kalp hastalıkları, hiperlipidemi, sigara, asemptomatik karotis stenozu, geçirilmiş inme veya geçici iskemik atak. ***Kesinleşmemiş veya yeni risk faktörleri:*** ağır alkol kullanımı, obezite, beslenme alışkanlıkları, fiziksel inaktivite, hiperhomosisteinemi, hormon kullanımı, fibrinojen, inflamasyon (CRP), hiperkoagülabilite, migren.

Hipertansiyon: Hipertansiyon açısından düzenli tarama (yılda en az iki kez), diet değişikliği, hayat düzeninin gözden geçirilmesi ve farmakolojik tedavi tavsiye edilir. 14 randomize çalışmanın metaanalizinde diastolik kan basıncında 5-6 mmHg azalmanın inme riskini %42 azalttığı gösterilmiştir. İzole sistolik hipertansiyon tedavisi ile de inme insidansı %42 oranında azalıyor. Kalsiyum kanal blokerleri, ACE inh. ve beta bokerler benzer etkinlikte bulunmuşlardır.

Diabet: Çeşitli çalışmalarda diabetin iskemik inme riskini 2-6 kat artırdığı belirtilmektedir. Bununla birlikte hemorajik inme riskinde değişiklik görülmemiştir. Hem tip 1 hem de tip 2 diyabette hipertansiyon sıkı takip edilmelidir (jnc 7 nin tavsiye ettiği diabetik hastalarda 130/80 in altına indirmek). ACE inhibitörlerinin diabetli hastalarda inme riskini %27 oranında azalttığını göstermiştir.

Kalp hastalıkları: İskemik inmelerin % 20 si kardiyak emboliye bağlıdır. Atriyal fibrilasyon, infektif endokardit, kardiyak tümörler, mitral regürjitasyon, dilate kardiyomiyopatiler. İleri yaşlarda en önemli kardiyojenik emboli nedeni nonvalvuler atrial fibrilasyondur. 80-89 yaşlarında risk %8,8 dir. NVAF'te yıllık inme görülme hızı %2-12 dir. Romatizmal mitral darlıkta yıllık emboli riski %2-5 iken atriyal fibrilasyon varlığında bu risk 17 kat artmaktadır.

Atrial fibrilasyon: AF'li ve kalp kapak hastalığı olan hastaların antikoagülan tedavi alması önerilir. Warfarin (INR 2.0-3.0) tedavisi inmenin yüksek riskli olan ve oral kontrendikasyonu olmayan AF'li hastalarda bu aralıklarda verilmelidir. INR 3,9 un üzerine çıktığında yıllık intrakranyal hemoraji oranı %2,7 ye çıkmaktadır.

Hiperlipidemi: Serum kolesterol düzeyinin 240-279 mg/dl değerlerinde olması 1.8 kat, 280 mg/dl nin üzerinde olması inme riskini 2.65 kat artırabilmektedir. HDL nin 40 mg/dl < olması da inme için risk faktörü olarak gösterilmektedir. Yüksek trigliserid seviyesi genellikle metabolik sendromun bir parçası olup özellikle düşük HDL kolesterol varlığında bir risk faktörü olarak görülmektedir. Lipid düşürücü ajan olan statinlerin bazı çalışmalarda iskemik inme riskini %32-50 oranında azaltacağı bildirilmektedir. 10 mg atorvastatin inme sirkini %27 oranında azaltmaktadır. 80 mg atorvastatin inme riskinde %16 azalma sağlamış. Hemorajik inmede de hafifçe yüksek bulunmuştur.

Sigara içimi: Önemli bir risk faktörü olup relatif riski 1.8-6'dır. Sigara dumanına maruz kalanlarda yapılan çalışmalarda bu risk en az 1.2 olarak bulunmuştur. İnmenin diğer risk faktörlerini potansiyelize etmektedir.

Asemptomatik karotis stenozu: Çeşitli çalışmalarda %50-99 asemptomatik darlık bulunan vakalarda yıllık ipsilateral inme insidansı %1-3.4 olarak bulunmuştur. Endarterektomi yapılan vakalarda 5 yıllık mutlak risk azalması sadece %5,9'dur. %60-99 darlığı olan ve 5 yıldan fazla yaşam beklentisi olanlarda planlanabilir. Proflaktik karotis endarterektomisi yüksek gradeli asemptomatik karotis stenozu olan seçilmiş hastalarda tavsiye edilir (motralite oranı %3 ün altında olan cerrah tarafından). Asemptomatik karotis stenozu olan hastalar diğer tedavi edilebilir inme nedenleri taranabilir ve bulunan risk faktörleri yoğun tedavi edilebilir. Kontrendikasyon olmadıkça aspirin kullanımı tavsiye edilir. Karotid anjioplasti-stent cerrahi prosedür için yüksek riskli hastalarda endarterektomiye alternatif bir yöntemdir. 1 yıllık oluşan inme oranları nedeni ile endarterektomi ya da anjioplasti-stent seçimini güçleştirmektedir.

Postmenopozal hormon tedavisi: Oral kontraseptiflerin inme riski içeriklerindeki estradiol miktarı ile ilişkilidir. İlave bir risk olmaksızın düşük doz oral kontraseptiflerin kullanımı ile inme riskindeki artış ile birliktedir. Postmenoposal hormon tedavisi (estrojen ve/veya progesteron) inmenin primer önlenmesinde yararlı olmadığı belirtilmektedir. Bazı çalışmalarda ise aksine inme riskindeki artış nedeniyle çalışma yarıda kesilmek durumunda kalınmıştır (WHI). Bu nedenle diğer endikasyonlar için hormon replasman tedavisi kullanımı için vasküler risk hesaplaması yapılmalıdır.

Hiperkoagülabilite: Protein C ve S eksikliği, ATIII eksikliği ve protorombin 20210 mutasyonu öncelikle venöz tromboz yapmaktadırlar. Ancak veriler henüz gerçek bir risk değeri taşıyıp taşımadığı hakkında tartışmalıdır. ***Fibrinojen:*** yakın zamanda yapılan bir metaanalizde inme veya GİA geçiren ve fibrinojen düzeyi ortalamanın üstünde bulunanlarda ve ortalamanın altında bulunan hastalara göre 5 yıllık takipte iskemik inme riskinde hafif bir artış bulunmuştur. ***İnflamasyon:*** aterosklerozun endotelyal yüzeydeki hasara bağlı olarak ortaya çıkan kronik inflamatuar bir yanıt olarak kabul edilmesi nedeniyle çeşitli çalışmalar yapılmış, CRP ile inme riski arasında ilişki bulunmuştur. Statin ve aspirin verilerek CRP düşürülmeye çalışılmıştır. Normal kolesterollülerde bu yönde bir çalışma yoktur. MMP9, MMP2, MMP3 CD40 gibi inflamatuvar maddeler plaktaki inflamatuar hücreler tarafından salındığı gösterilmiştir. ***Enfeksiyon:*** birçok organizma asetosklerotik plağın oluşumda, ilerlemesinde ve trombüs gelişiminde rol oynayabilir; C pneumoniae, CMV, helikobakter pilori, hemofilus influenza, EBV, HSV tip 1-2 gibi. Bu bulgulara rağmen inme riskini azaltacak herhangi bir antibiyoterapi önerilmemektedir. ***Migren:*** WHO çalışmasında inme riskinde artış tespit edilmiştir. ***Uykuda solunum bozuklukları:*** obstrüktif uyku apnesi olan kişilerde inme riskinin arttığı gösterilmiştir.

Diyet ve beslenme: Azalmış sodyum alımı ve artmış potasyum alımı hipertansiyonlu hastalarda kan basıncını düşürmede tavsiye edilmektedir. Sebze ve meyveden zengin, doymuş yağ asitlerinden fakir diyetin inme riskini düşürebileceği düşünülmektedir (C ve E vitamininden zengin).

Fiziksel aktivite: Artmış fiziksel aktivite inme riskini azaltmaktadır. Günlük 30 dk veya daha fazla orta derecede bir fiziksel aktivite tavsiye edilmektedir.

Obezite: Vücut-kitle indeksi (BMI) > 30 kg/m2. Bel-kalça çevresi oranı kadınlarda >0.86 ve erkeklerde >0.93 olması inme riskini 3 kat artırır. Kan basıncını düşürdüğü için kilo verme tavsiye edilir.

Hiperhomosisteinemi: Standardize edilmemekle birlikte genellikle normal düzeyi 5-15 mikromol/L dir ve 16 mikromol/L nın üzeri hiperhomosisteinemi olarak kabul edilmektedir. Bazı çalışmalarda inme riski 1,82 olarak bulunmuş. Folik asit, kobalamin ve piridoksin ile homosistein düzeyi düşürülmeye çalışılan çalışmalarda homosistein seviyesinde anlamlı düşüş tespit edilmiştir.

Tromboemboli patofizyolojisi: Trombus oluşumanda trombosit rolü önemlidir; sırayla adhezyon, aktivasyon ve agregasyon gerçekleşir.

Akut iskemik inme: Beynin arteriyel tıkanması iskemik çekirdek ve penumbra gelişimine yol açabilir. İskemik çekirdek oklüzyon alanının distal kısmını etkileyen normalin %15'inden daha az kan akımının olduğu alandır. İskemik penumbra ise kan akımının normalin %15-40 oranına düştüğü alanlardır. İrrevesibl hasar görmemiş hücrelerden oluşan penumbranın kaderi bu alandaki hücrelerin kurtulmasına bağlıdır.

Biyokimyasal basamaklar: Glutamatın aşırı yükselmiş konsantrasyonları nörotoksiktir ve iskemi sonrasında nöronal ölümün patogenezinde suçlanmaktadır. İntraselüler kalsiyum seviyesindeki artışı da (serebral iskemi ile uyarılır) nöronal hasara neden olabilir. Arışı glutamat salınımı ve kalsiyum NMDA/AMPA reseptörler üzerinden toksik etki yapar. Kalsiyumun aşırı salınımı serbest radikallerin oluşmasına yol açar. Serbest radikaller iskemik çekirdek ve penumbrada 3 majör prooksidan enzim sınıfı bulunur; 1-Nitric oxide synthases, 2-Cycloxygenases, xanthine dehydrogenase, xanthine oxidase, and NADPH oxidase, 3-Myeloperoxidase and monoamine oxidase. Oksidatif stresle birlikte beyin mitekondrial hasarları da oluşur.

İntraselüler boşluğa kalsiyum akımı: İntraselüler kalsiyum seviyesindeki artış hidroksil, superoksid, ve peroksinitrat radikalleri gibi serbest oksijen radikallerinin oluşmasına yol açar. Açık olduğu zaman iç tabakadaki iletken porlar iyonların, moleküllerin ve mitekondrial proteinlerin geçişine izin verir.

Reperfüzyon serbest radikallerin üretimini artırır: Penumbradaki nöronlar reperfüzyon öncesi ve sonrası nöroproteksiyondan yararlanabilir. Reperfüzyonla indüklenmiş oksidatif stres beyin mitekondrilerindeki kötüleşmeye eşlik eder. İnflamasyon mediatörleri, platelet activatin factor, interlökin1, tumor nekrosis faktör gibi sitokinler hasarlanmış beyin hücreleri tarafından züretilir. Nitrik oksid ve oksidatif stres DNA hasarı ve ADP riboz polimerazın aktivasyonu ile bağlantılıdır (bu enzim DNA tamırı ve regülasyonu ile ilgilidir).

Nöroproteksiyon klinik gidişatın düzelmesine yardımcı olabilir.

Klinik durum ve teşhis: İnme; ani hissizlik, zayıflama veya yüz, kol veya bacak felci (genellikle vücudun bir yarısında), konfüzyon, konuşma ve anlama güçlüğü, ani şiddetli görme bulanıklığı, sersemlik denge ve kondinasyon kaybı, ani şiddetli sebebi bilinmeyen baş ağrısı görülür.

Karotid arter sendromları: ***Amarozis fugaks:*** ani başlangıçlı, sisli puslu perde inmiş gibi bulanık görme vardır. Görme paterninin aşağıdan yukarıya doğru perde şeklinde bozulması %15-20 sindedir. Daha az oranla merkezi görme kaybı olur. Retinanın azalmış kan akımına bağlıdır. Görme kaybı ani ağrısız, genelde 1-5 dk arasıdır nadiren 30 dk den uzun sürer.

ASA infarktı nörolojik bulguları: ***Sağ hemisfer:*** bacak hâkim sol hemiparezi ve hemihipoestezi, başlangıçta mutizm, sol motor/spasyal ihmal, abuli, apati (öfori, disinhibisyon), ipsilateral grasp, idrar ve gaita inkontinansı. ***Sol hemisfer:*** bacak hâkim sağ hemiparezi ve hemihipoestezi, transkortikal motor afazi, sağ motor ihmal, tek taraflı sol apraksi, abuli, apati (öfori, disinhibisyon), idrar ve gaita inkontinansı.—— Bilateral; bilateral bacak hâkim hemiparezi (pseudoparapleji), akinetik mutizm, ciddi mood değişiklikleri, uzun süreli inkontinans.

Laküner sendromlar: 0,5-15 mm arasında değişen lezyonların oluştuğu küçük damar veya penetran arter hastalık sonucu oluşan infarktlardır. En az 20 tip laküner infarkt vardır. En bilinen tanılar; saf motor hemiparezi, saf duyusal hemiparezi, duyusal motor inme, homolateral ataksi, krural parezi (ataksik hemiparezi), disartri-beceriksiz el sendromu.

L MCA üst dalı	R yüz ve kolda güç kaybı bazı vakalarda kortikal duyu kaybı Broca afazisi
L MCA alt dalı	Wernicke afazisi R görme alan defekti genellikle motor kayıp yok R yüz ve kolda kortikal duyu kaybı başlangıçta konfüzyon olabilir
L MCA derin	R saf motor hemiparezi büyük enfarktlar kortikal defisitlere neden olabilir
L MCA kök	R hemipleji ve kortikal duyu kaybı hemianopsi global afazi zorlu sola bakış

R MCA üst dalı	L yüz ve kolda güç kaybı bazı vakalarda kortikal duyu kaybı L yarı-ihmal
R MCA alt dalı	Belirgin L yarı-ihmal L görme alan defekti genellikle motor kayıp yok ancak L motor ihmal var zorlu R bakış
R MCA derin	L saf motor hemiparezi büyük enfarktlar kortikal defisitlere neden olabilir
R MCA kök	L hemipleji ve kortikal duyu kaybı belirgin L yarı-ihmal zorlu sağa bakış

L PCA	R homonim hemianopsi, korpus kallozumun spleniumuna uzanırsa agrafisiz aleksi, geniş olursa R hemihipoestezi ve R hemiparezi
R PCA	L homonim hemianopsi, geniş olursa L hemihipoestezi ve L hemiparezi

Vertebrobaziler sistem sendromları: Lateral medullar sendrom (pıcave vertebral arter intrakranial tutulumu), medial medullar sendrom, anterior inferior serebeller arter sendromu, weber sendromu, foville sendromu, benedict sendromu, parinaud sendromu, baziler tepe sendromu (mezensefalon, talamus, temporal ve oksipital bol infarktları oluşur), locked in sendromu, watershed iskemik sendromları.

Geçici iskemik atak (GİA):

24 saatten kısa süren geçici, ani başlangıçlı lirleyici olmayan beyin, retina veya kohlea fokal iskemisine bağlı oluşan nörolojik defisittir. Çoğu 5-20 dk arasında sonlanır. Bir saatten uzun süren epizodlar sıklıkla küçük enferatlarla sonuçlanır. Burada yeni bir tanımlamaya ihtiyaç duyulmuştur. Süreye bakılmaksızın CT veya MR lezyonu varsa inme olarak tanımlanmıştır. GİA demek için tamamen klinik düzelme olmalıdır. Kaynaklar inmenin en önemli habercisi olarak tanımlarlar; >%10 u ile 1/3 ü GİA sonrası 90 gün içinde bir inme atağı riskine sahiptir. İskemik inmede yapılan önleyici tavsiyeler GİA için de uygulanmaktadır. Sık etiyolojiler taranır ve acil tedaviye ihtiyaç vardır.

İKA sahasında geçici iskemik ataklar (%75-80): Görme ile ilgili; amarozis fugaks, homonim hemianopsi. Lisan fonksiyonları ile ilgili; dominant hemisfer iskemisi ile afazi. Motor belirtiler; hemisferik iskemi ile karşı tarafta hemiparezi. Duyusal belirtiler; karşı tarafta uyuşukluk.

Vertebrobaziler sistem GİA semptomları: Unilateral veya bilateral güçsüzlük, beceriksizlik, çapraz duyu kaybı ve parestezi, homonim görme alan kaybı veya binoküler görme kaybı, vertigo, disfaji, diplopi dizartri ve ataksi gibi semptomların enaz iki tanesi vardır.

GİA kabul edilemeyecek semptomlar: Senkop, dizzines, konfüzyon, üriner veya fekal inkontinans ve jeneralize güçsüzlük, vertigo, diplopi, disfaji, ataksi tinnitus, amnezi, düşme atakları veya dizartrinin izole ortaya çıkması.

Diagnostik prosedürler: Bilgisayarlı beyin tomografisi (BBT), manyetik resonans (MRI), manyetik resonans anjiografi (MRA), karotis ultrasonografisi, serebral anjiografi, transkranial doppler ultrasonografi.

Tedavi: ***1-Sekonder önlem:*** inme sonrası 9 kat fazla rekürrens riski vardır (%40 ilk 5 yılda). Sekonder koruma komponentleri; kan basıncı kontrolü, diyabet yönetimi, lipit yönetimi, sigarayı bırakma, alkolü düzenleme, kilo verme/fiziksel aktivite, krotid arter müdahaleleri, antiplatelet ajanlar/antikoagülanlar, statinler, diüretikler/ACE inhibitörleri. ***2-Akut tedavi.***

Kan basıncı kontrolü: Hedeflenen kan basıncı seviyesi; <120/80 mmhg. Veriler diüretik ve ACEI kombinasyonunun uygun olabileceğini göstermektedir. ***Diabet:*** Diabetik hastalarda HT ve dislipidemi sıkı kontrol altında tutulmalı. Hedef kan basıncı 130/80 mmhg. ACEi ve ARB ler ilk seçenek antihipertansifler (DM li hastalarda). Glukoz seviyesi mikrovasküler komplikasyonları ve muhtemel makrovasküler komplikasyonları azaltmak için normoglisemik seviyelere yakın tutulmalıdır. Hemoglobin A1C <%7 tutulmalı. ***Kolesterol kontrolü:*** Statinler LDL-C<100 tutmak için ve yüksek risk li hastalarda <70 tutmak için tavsiye edilir. Statin kullanımında diğer endikasyonların yokluğunda dahi vasküler olay riskini azaltmak amacıyla statin kullanılabilir denilmektedir. Ancak bu konuda yapılmış yeterli bir çalışma bulunmamaktadır. 1 mmol/L (40 mg/dL) LDL C seviyesini azaltma 5 yıllık iskemik strok riskini yaklaşık ¼ oranında azaltır ve serebral hemoraji riskinde bir artış tespit edilmemiştir. Statin tedavisi koroner hastalığına bakılmaksızın serebrovasküler hastalık riski olanlarda majör vasküler olay riskini azaltır. ***Semptomatik karotid endarterektomi (KEA):*** Ipsilateral şiddetli (%70-99) karotid stenozunda KEA tavsiye edilir. Ipsilateral orta derecede (%50-69) karotid stenozunda yaşa cinsiyete komorbid hastalıklara ve semptomların şiddetine bakılarak KEA önerilebilir. Stenoz < %50 ise KEA endikasyonu yoktur. ***Atrial fibrilasyon:*** Devamlı veya paroksismal AF si olan GİA'lı veya iskemik inmeli hastalar doz ayarlaması yapılabilen warfarin ile antikoagülan tedavi verilir (INR 2-3). Oral antikoagülan alamayan hastalar için 325 mg/gün aspirin tedavisi tavsiye edilir.

Nonkardiyoembolik iskemik inmenin sekonder önlenmesi: Kardiyoembolik olmayan iskemik inme veya TİA'lı hastalar için antiagregan ajanlar oral antikoagülanlardan ziyade rekürren inme riskini azaltma amacıyla tavsiye edilir. Kardiyoembolik olmayan inme tedavisi; başlangıç tedavisi için uygun seçenekler; aspirin (50-325 mg qd), aspirin ve dipridamol (25/200 mg bid) kombinasyonu, klopidogrel (75 mg/gün). ***Antiagregan tedavi:*** Aterotrombotik beyin hastalıklarında ASA, tiklopidin, klopidogrel ve aspirin-dipiridamol kombinasyonu ilk seçenek olabilir. Aspirin- dipridamol kombinasyonu aspirin tedavisi yerine önerilmektedir. Dipiridamol baş ağrısına neden olabilir. Doz tedricen yükseltilebilir. Tiklopidin klopidogrelden daha etkilidir ancak yan etkileri nedeniyle tercih edilmemektedir. Aspirine allerjik reaksiyonu bulunanlarda klopidogrel tavsiye edilir. Klopidogrele aspirin ilavesi hemoraji riskini artırmaktadır ve inmeli ve TİA'lı hastalarda rutin olarak tavsiye edilmemektedir. Ancak anstabil anjina ve nonQ MI da birlikte kullanılabilmektedir. Kombine tedavi ile (aspirin - klopidogrel) hayatı tehdit eden kanama olaylarındaki oranları: 96 (2.6%) - 49 (1.3%); p<0.0001. Kombinasyon tedavisinin minör kanamalarda klopidogrel monoterapisine oranları: 120 (3.2%) - 39 (1.0%); p<0.0001. Sonuçta antiagregan tedavi seçiminde bireysel özellikler, komorbid durumlar, yan etki profili ve maliyet ön planda tutulmalıdır.

Sekonder korumada tedavi şeması özeti: Antihipertansif tedavi, diabetin mikrovasküler komplikasyonlarını azaltmak için glukoz kontrolü, LDL'yi 100 mg/dl inin altına veya yüksek riskli hastalarda (semptomatik CHD, athero) 70 mg/dl nin altına çekmek amacıyla statin kullanımı, semptomatik %50-90 darlıklarda KEA verilir. %50 nin altındaki semptomatik darlıklarda KEA yapılmaması gerekir. Varfarin AF varsa (INR:2.5)

verilmesi, nonkardiyoembolik olaylar için antiagregan tedavi, klopidogrel ve ASA kombinasyonunun kullanılmaması gerekir.

Akut inmede akut tedavi basamakları: Hasta stabilizasyonu, inme tedavisi, sekonder hasarı önlemek, rekürrensi önlemek, KEA, antikoagülan tedavi ve/veya antiagregan tedavi, risk faktörlerini tanımlamak, hasta ve yakınlarının eğitimi.

Akut inme tedavisi: A,B,C, D basamakları uygulanır, ağızdan beslenme durdurulur, bulantı - kusma semptomatik tedavi edilir, ağrıyı semptomatik tedavi edilir, sedasyondan kaçınılır, konvülsiyonu durdurulur, nörolojik durum sürekli değerlendirilir. Herniasyon şüphesinde kafaiçi basıncını düşürücü tedavi başlatılır. Entübe veya mekanik olarak ventile edilen hastada hiperventilasyon (pCO2 25-30 mmHg olacak şekilde) yapılır. Mannitol %20'lik solüsyondan 0,5-1g/kg 20-30 dakika içinde hızlı infüzyon, daha sonra 0,25-0,5 g/kg 6 saatte bir idame olarak verilir. Nöroşirürji konsültasyonu ve gerekirse eksternal ventriküler drenaj ve dekompressiv kraniektomi yapılır.

Akut iskemik inmede spesifik medikal tedaviler: ***Trombolitik tedavi:*** doku plasminojen aktivatörü ile intravenöz yolla yapılan trombolitik tedavi iskemik inmenin ilk 3 saatinde uygulanırsa hastaların prognozlarında iyileşmeye yol açar. Bu tedavinin uygulandığı hastalarda 3. ayda sakatlık oranı azalır. Ancak bu tedavi erken dönemde beyin kanaması riskini ve buna bağlı ölüm riskini arttırmaktadır. Bu nedenle yalnızca inme konusunda uzman ve iyi organize edilmiş kurumlarda indikasyon ve kontrendikasyonları ayrıntılı bir şekilde gözden geçirildikten sonra uygulanmalıdır. Tedavi indikasyonunun inmenin ilk 3 saati olması erken dönemde inme ön tanısı olan hastaların hastaneye hızlıca ulaştırılmasının ne kadar önemli olduğunu göstermektedir. ***Antikoagülan tedavi:*** iskemik inmeli hastada inmenin akut döneminde rutin ve etkin dozda heparin veya düşük molekül ağırlıklı heparinlerle antikoagülan tedavinin yararlı olmadığı gösterilmiştir. Bunun nedeni antikoagülan tedavilerin serebral ve sistemik kanama riskini arttırması ve prognozu kötüleştirmesidir. ***Antiplatelet tedavi:*** akut iskemik inmede Aspirin tedavisinin etkinliği gösterilmiştir. Aspirin tedavisi, herhangi bir kontrendikasyon olmadıkça, inmenin ilk 48 saatinde BT'de hemorajik inme dışlandıktan sonra 160-300 mg dozunda uygulandığında küçük de olsa anlamlı bir yarar sağlamaktadır. Tedavi edilen hastalarda ilk haftalarda ölüm veya ölümcül olmayan inme sıklığı azalmaktadır. Birkaç hafta veya birkaç aylık bir izleme dönemi sonunda bu tedavi ile ölüm veya sakatlık riski azalmaktadır.

Neuroprotection: önceki çalışmalar ümit kırıcıdır. Halen araştırma ve geliştirilme aşamasında olan ajanlar bulunmaktadır. GABA agonistleri, glutamat antagonistleri, iyon kanal modulatörleri, antioksidanlar verilebilir. ***Diğer akut stratejiler:*** antiinflamatuvar ajanlar, parenteral antiplatelet ajanlar (GPIIBIIIA antagonistleri) verilebilir. ***Akut iskemik inmede cerrahi tedaviler:*** iskemik inmede cerrahi tedavi indikasyonları çok sınırlıdır. Geniş serebellar infarktlar beyin sapına basıya yol açarak ölüme yol açabilir. Bu nedenle bu tip infarktları olan hastalar yakın nörolojik takibe alınmalı, uyanıklığı bozulan hastalarda beyin cerrahisi konsültasyonu yapılarak arka çukur dekompresyon cerrahisi indikasyonları açısından hızlıca değerlendirilmelidir. Bu tip hastalarda cerrahi müdahale hayat kurtarıcıdır.

Komplikasyonların tedavisi: Beyin ödemi, transtentorial herniasyon, inme rekürrensi, inme progresyonu, hemorajik transformasyon, epileptik nöbetler (ilk bir yılda %5), hidrosefali, konfüzyon, kognitif disfonksiyon, baş ağrısı, psikiyatrik bozukluklar, venöz tromboembolizm (ilk iki haftada %50), bası yaraları.

Tüm bireyler strok riski açısından değerlendirilmeli. Değiştirilebilir risk faktörleri agressif tedavi edilmeli. Değiştirilemeyen risk faktörlerine sahip olan bireyler tanımlanmalı ve değiştirilebilir risk faktörleri varsa tedavi edilmeli.

21 - Subaraknoid Kanama

Damar içindeki kanın, beyin-omurilik sıvısının dolaştığı subaraknoid aralığa açılmasıdır. Tüm serebrovasküler olayların (SVO) yaklaşık %5 ini oluşturur.

Epidemiyoloji: İnsidans; spontan subaraknoidal kanamaların (SAK) ortalama yıllık insidansı 6-8/100.000. En sık 35-60 yaş grubu arasında görülür. İnsidans ortalama 50 yaşta pik yapıyor. Hastalığın yıllık görülme sıklığı; 25-34 yaş grubunda 3/100.000, 65 yaş üzerinde 37/100.000. İnsidansta en yüksek oranlar Japonya ve Finlandiya'dan bildirilmiş. Kadın/erkek: 3/2. Bu oran 5. dekadda eşitlenir. Prevelans; büyük otopsi serilerine göre genel populasyonun %1-6 sında intrakranial anevrizma bulunur. Anevrizma kökenli SAK olanların birinci derece yakınlarında hastalığın görülme sıklığı 4 kat daha fazladır. Hastaların beşte birinde birden fazla anevrizma vardır.

İntrakranial anevrizmalar: Aterosklerozu olanlarda, otozomal dominant (OD) polikistik böbrek hastalığı, Ehler danlos sendromu tip IV, marfan sendromu, nörofibramatozis tip I, aort koarktasyonu, fibromuskuler displazi, orak hücreli anemi tanısı alanlarda daha sık görülür. Bütün serebrovasküler ölümlerin dörtte biri subaraknoid kanamayla ilişkilidir. Görüntüleme yöntemleri, etkili medikal yaklaşımlar, mikrocerrahi, endovasküler yaklaşım hastalığın fatal sonuçlanma hızını son otuz yılda %50 den %33e düşürebilmiştir.

Subaraknoidal kanama nedenleri: Sakküler anevrizma %85, non-anevrizmal perimezensefalik %10, diğer nedenler % 5; arter diseksiyonu, AVM, dural fistül, spinal sakküler anevrizma, mikotik anevrizma, kardiak miksoma metastazı, kokain, orak hücreli anemi, koagülasyon bozuklukları, pituiter apopleksi, spinal menengiom, beyinsapı sirkumferensiyal arter rüptürü. Subaraknoid kanama olgularının yaklaşık %85'inde kanama nedeni anevrizmadır. Kanamaya yol açan anevrizmaların çok büyük bir çoğunluğu, ana damara bir boyunla bağlanmış olan kese biçimindeki sakküler anevrizmalardır. Bunlarda anevrizmanın çeperi genellikle gerilmiş "adventisya-intima" tabakalarından ibarettir ve kolayca yırtılabilir. Diğer anevrizma formlarından, fuziform, difüz ve globüler olanlar daha çok aterosklerotik damar deformiteleri niteliğindedir.

Anevrizma: Serebral anevrizmalar genellikle Willis Poligonu ve onu oluşturan büyük boy damarların proksimal dallanma bölgesinde yerleşir. Distal yerleşimli olanlara çok daha az rastlanır. Sakküler anevrizmaların çapları 2mm ile 2 veya 3 cm arasında değişir, ortalama 7.5 mm. Yırtılanlar genellikle 10 mm veya daha geniş çaplı olanlardır. Genel popülasyonuna göre hipertansiyon daha sık bulunmasına rağmen anevrizmalar daha sıklıkla normal basınçlı kişilerde meydana gelir. Fuziform anevrizmalar, genellikle yaygın ateromatöz vasküler hastalıklarla birlikte olduğundan aterosklerotik anevrizmalarda denir. Bu tip anevrizmalar çoğunlukla karotid, baziler veya vertebral arterleri tutar. Fuziform anevrizmaların yırtılması nadirdir. Mikotik anevrizmalar, sıklıkla bakteriyel endokardit gelişen aseptik embolilerin neden olduğu anevrizmalardır. Özellikle orta serebral arter ile pial damarların distalinde ortaya çıkma eğilimindedir. Bu anevrizmalar yırtıldığında fatal sonuç olasılığı yüksektir.

Risk faktörleri: SAK olasılığı 10 mm den büyük anevrizmalarda, 10 mm den küçük olanlara göre 5 kat fazladır. Sigara kullanan kişilerin anevrizma rüptür riski, kullanmayanlara göre 3-10 kat yüksektir. ***Anlamlı olabilecek risk faktörleri:*** hipertansiyon, alkol kullanımı, posterior dolaşım lokalizasyonu, kokain ya da amfetamin benzeri ilaç kullanımı, oral kontraseptif kullanımı, antikoagülan ilaç kullanımı (subaraknoid kanamanın göreceli riski %1.9).——-Perimezensefalik kanamalarda kanıtlanmış bir etyolojik faktör yok. Burada kanamanın sadece mezensefalon ve pons çevresindeki sisternalara sınırlı kalması, başağrısının klasik anevrizmal SAK'a göre daha yavaş başlaması gibi nedenler, venöz bir etyolojiyi düşündürmektedir. Bu tür kanamaların çok iyi bir prognozu olduğu için etyolojiyi aydınlatacak otopsi bulguları elde edilememiştir.

Fizyopatoloji: Sakküler anevrizmaların, arterlerin kas ve elastik dokusunda konjenital defektler ya da damar duvarında kazanılmış dejeneratif değişiklikler sonucunda oluştuğuna inanılır. Özellikle internal laminadaki dejeneratif değişiklikler ve fragmentasyonun hemodinamik zorlanmayla ilişkili olduğu düşünülmektedir.

Klinik tablo: Baş ağrısı %95, ense sertliği %85, konfüzyon %48, bulantı ve kusma %45, mental değişiklik %43, fokal motor bulgu %20, koma %14, nöbet %10, kranial sinir paralizisi %13, papil ödemi %13.

Subaraknoid kanamada klinik evreleme (hunt ve hess ölçeği): Evre I: asemptomatik veya hafif başağrısı. Evre II: kranial sinir paralizisi, şiddetli baş ağrısı. Evre III: uykuya eğilim, konfüzyon, hafif nörolojik bulgu. Evre IV: stupor, ılımlı ya da ağır hemiparezi. Evre V: koma, deserebre postür.

Tanı: ***Kranial BT:*** ilk başvurulacak tanı yöntemidir. BT nin duyarlılığı ilk 48 saatte %95 ten daha yüksektir, duyarlılık kanmayı izleyen günlerde düşer, 1.haftanın sonunda %50 olur. Bazal sisternelarda, slyvian ve interhemisferik fissürlerde, ventriküler sistemde ve konveksiteler üzerinde bulunan kanı gösterir. Slyvian fissürdeki kan MCA anevrizmasını düşündürür. Ventrikül içindeki kan anterior komminikan arter (AKA) veya baziler arter anevrizmasını akla getirir. Silvien fissürdeki kan orta serebral arter anevrizmasını düşündürür. AKA anevrizmaları frontal ve MCA anevrizmaları temporal loblarda kanamaya neden olabilir. ***Lomber ponksiyon (LP):*** BT de kanama görülmeyen olgularda SAK şüphesi varsa LP yapılması zorunludur. LP SAK için en duyarlı testtir. Travmatik girişim ile yalancı pozitif olabilir. Travmatik LP kuşkusu, BOS santrifüj edilerek dışlanmalıdır. SAK da BOS kanlı görünümdedir ve birkaç tüpte toplandığında rengi açılmaz. Olaydan 12 saat sonra ortaya çıkan ve kan hücrelerin lizisine bağlı açık sarı BOS rengi ksantokromi 2-3 hafta sürer. BOS proteininde ılımlı artış görülebilir. SAK dan sonra proteinüri ve glukozüriye eğilim vardır.———-Kanda lökositoz saptanabilir. BT ile subaraknoid kanama tanısı konulmuş olgularda LP gereksizdir. MRG kanamadan sonraki ilk 24 saatte duyarlı değildir. FLAİR MRG SAK gelişmesinden 24-72 saat içinde BT kadar duyarlıdır, 4. günden sonra BT den daha fazla bilgi verir. ***Konvansiyonel serebral anjiografi:*** SAK olgularında vital bulguların stabil olduğu en erken dönemde yapılmalıdır. Rüptüre anevrizmayı ortaya koyma duyarlılığı yaklaşık %80-85'tir. Anevrizmanın ortaya konulmasının yanında, lokalizasyonun tam olarak belirlenmesi, anatomik ayrıntıların tanımlanması ve varsa radyolojik vazospasmın gösterilebilmesi açısından üstünlük taşır. Ortamda bulunan kan, serebral arterlerde daralma, tromboz ya da kötü teknik uygulama nedeniyle ilk anjiografide anevrizma saptanmayabilir. Yanlış negatif radyolojik tanı olasılığı nedeniyle işlem 1-2 hafta sonra tekrarlanmalıdır. ***Manyetik rezonans anjiografi (MRA):*** MRG anjiografi ile 3 mm'den büyük anevrizmaları ortaya koymak %86 duyarlılıkla mümkündür. ***BT anjiografi:*** BT Anjiografide 2.2 mmden büyük anevrizmaların %95 duyarlılıkla gösterilebildiği bilinmektedir. Üç boyutlu görüntüler sağlaması ve kemik yapı ile anevrizmanın ilişkisini ortaya koyabilmesi üstün olduğu yönlerdir. ***Transkranial doppler ultrasonografi:*** vazospazmın izlenmesinde değerlidir. TKD usgrafide saptanan akım hızları, subaraknoid kanamadan sonraki 11-18. günlerde doruğa çıkar ve yaklaşık dört haftada normale döner.

Komplikasyonlar:

Komplikasyonlar; yeniden kanama, vazospazma bağlı geç serebral iskemi, hidrosefali, nöbet, hiponatremi, kardiyak fonksiyon bozuklukları, pulmoner ödem.

Yeniden kanama: SAK'ın en yıkıcı komplikasyonu. Yeniden kanama görülen olguların yaklaşık yarısı hemen,%30 u ise diğer komplikasyonlardan kaybedilir. Tekrar kanamanın olası nedeni,ilk yırtılmanın çevresindeki pıhtının, fibrinoliz ve arteriyel kan basıncındaki fluaktasyonlara bağlı olarak çözülmesidir. Yeniden kanama riski ilk 24 saate %4,ilk iki haftada %15-20 kadardır. Anevrizmaya yönelik girişim yapılamayan hastalarda yeniden kanama olasılığı 6. ayın sonunda da %50 dir. Yeniden kanama yaşlı hastalarda, kadın cinsiyette ve kan basıncı yüksek olanlarda daha fazladır.

Vazospazm: Vazospazma bağlı geç serebral iskemi, SAK da mortalite ve morbiditeyi en çok artıran faktörler arasında 2. sırayı alır. İntraserebral arterlerin bazal segmentlerinde lümen daralmasına yol açan geçici bir bozukluk söz konusudur. SAK olguların yaklaşık 3/4ünde, kanamadan sonra 3. gününde ilerleyici arteryel daralma başlar. Fisher ve arkadaşları, BT'deki kan miktarını derecelendirmiş ve artan dereceler ölçüsünde vazospazm gelişme riskininde arttığını ortaya koymuştur. Vazospazmın 4-14. günler arasında doruğa çıkması, 3. haftadan sonra azalması beklenir. SAK sonrası ilk 3 günde görülen kötüleşmeler vazospazmla açıklanamaz. Anjiografide ve TKD USG'de vazospazm saptanan hastalarda klinik bozulma kural değildir. SAK olguların %30-70 inde anjiografik olarak vazospazm saptanır. Tüm olguların %20-30

unda klinik belirtiler görülür. SAK olguların %7 sinde vazospazma bağlı kalıcı defisit ve %7 sinde ölüm görülür. SAK sonrası görülen arteryel daralma, basit vasküler düz kontraksiyonuna bağlı olmaktan çok, damar duvarında subintimal ödem ve lökosit infiltrasyonu gösteren arteriyopati ile ilgilidir. Vasküler düzeyde lipooksijenazın vazokonstriktör ürünleri, özellikle hidroperoksieicosatetraenoik asit, arteryel spazmdan sorumlu olabilir. Endotelin ailesinden güçlü vazokonstriktör olan ET-1 ve ET-3 vazospazm sürecinde rol oynar. TKD USG'da akım hızında 175 cm/sn yi geçen ilerleyici artış fokal vazospazmı düşündürür. Semptomatik geç iskemi, genellikle TKD usg ya da anjiografide vazospazmın belirlenmesinden 1-2 gün sonra gelişir.

Hidrosefali: Başlangıç BT sinde sisternalarda görülen kan miktarının büyüklüğü ve ventriküllere kan geçişinin olması, hidrosefaliden sorumlu olan temel faktörlerdir. SAK'ın akut dönemde hastaların yaklaşık %15-20 inde hidrosefali görülür. Hidrosefali kendisini yakın bellek bozukluğu, uykuya eğilim, psikomotor yavaşlama, miyozis, gözlerin aşağı deviasyonu gibi bulgularla ortaya koyar. Geç hidrosefali, SAK dan 3-21 gün sonra yürüyüş bozukluğu, idrar inkontinansı ve demanstan oluşan ve normal basınçlı hidrosefaliye benzer bir tablo ile tanınır. SAK dan sonra yaklaşık 5 olgudan 1 inde görülen kronik hidrosefali asemptomatik olabilir.

Diğer komplikasyonlar: ***Nöbetler:*** SAK olguların yaklaşık %10 unda görülür ve genellikle ilk 24 saatte ortaya çıkar. ***Hiponatremi:*** SAK olguların %33 hastada görülür. Uygunsuz ADH sekresyonuna bağlıdır. Bazı olgularda görülen gerçek natriürezle birlikte ortaya çıkan serebral tuz kaybı sendromunda intravasküler volümde azalma, hematokritte artma, taşikardi ve postural hipotansiyon görülebilir.——-Ağır SAK hastalarda katekolamin düzeyindeki artış, kardiyak fonksiyon bozuklukları ve nörojenik pumoner ödeme yol açabilir. Pulmoner emboliyle birlikte tromboflebit ve duodenal ülser perforasyonu hastalığın spesifik olmayan komplikasyonlarındandır.

Prognoz: SAK olguları ilk 2 hafta içinde %15 ve ilk 3 ay içinde %40 kadarı kaybedilir. Spontan SAK olgularında anjiografik olarak anevrizma ya da AVM gösterilemeyenlerde genel olarak prognoz iyidir.

Kötü prognoz: Başlangıç BT'lerinde büyük ve yaygın kanaması görülen, anjiografilerinde saptanan anevrizma boyutu büyük olanlar, posterior sistemde anevrizması olanlar, anevrizma öncesi haberci baş ağrıları olan, hastaneye ulaştıklarında ya da anjiografi sırasında bilinç bozukluğu gösteren hastalarda prognoz kötüdür. SAK'a ek olarak intraserebral ya da subdural hematomu görülen hastaların %90'ı da ilk üç günde kaybedilir. Hastaneye ulaştıklarında 15000 üzerinde BK olan ve 37.5 C üzerinde ateşi olan olguların mortalite hızı daha yüksektir. Kadın cins ve 65 yaş üzeri SAK da kötü potansiyel taşır. Venöz kökenli olduğu düşünülen perimezensefalik hemorajili hastalarda klinik sonuç genellikle iyidir ve ilk anjiografide lezyon saptanmamışsa ikinci inceleme yapılmayabilir.

Tedavi:

SAK olgusunda kanama nedeni olan anevrizmayı ortaya çıkarmak ve dolaşımdan çıkaracak cerrahi girişimi planlamak tedavinin temel noktasıdır. SAK'ın en çok korkulan komplikasyonu olan yeniden kanamayı önlemenin tek rasyonel yolu budur. SAK da en önemli prognositik faktörler; hastanın bilinç durumu, nörolojik muayenesi, yaşı ve BT deki kan miktarıdır. Kötü prognoza katkıda bulunan diğer faktörler; serebral enfarktüs, ateş, semptomatik vazospazm. SAK olguları yoğun bakıma yatırılmalıdır. Hastalara laksatif verilir. Baş yükseltilerek yatak istirahatinde tutulur. Transkranial doppler (TCD) ultrasonografi ölçümleri alınır ve hastanın tedavi ile iyileşmesinde kullanılır, seri TCD vazospazmı izlemek için kullanılır.

Bilinç bulanıklığı olan hastalarda nazogastrik tüple beslenme, aspirasyonun olası risklerinden korur. Anevrizma tedavisinden önce DVT profilaksisi amacıyla kompresyon çorapları kullanılır. Anevrizma tedavi edilir edilmez DVT profilaksisi için günde 3 kez subkutanöz fraksiyone olmayan heparin 5000 IU eklenebilir. SAK sonrası tüm antikoagüan, antiagregan tedavi kesilir. K vitamini, taze donmuş plazma, faktör IX kompleksi gerektiğinde verilebilir. Antifibrinolitik tedavi yeniden kanamayı azaltır fakat vazospazm gelişme riskini arttırır. SAK standart tedavisinde üç H olarak bilinen; hemodilüsyon -

hipervolemi - hipertansiyon yaklaşımı yer alır. Oksijen taşıma kapasitesi ve vizkosite dengesi için optimal hematokrit değeri %30-35 dir.

İntrakranial basınç (İKB) ve kan basıncı: SAK'lı hastalarda İKB artmasıyla serebral perfüzyon bozulabilir. Serebral perfüzyon basıncı = ortalama arteryel basınç - İKB. SAK'lı hastalarda kan basınıcını düşürmek kanama riskini azaltsada serebral enfarktüs riski artmakta. Ciddi bir kan basıncı yükselmesi olmadıkça antihipertansif tedaviden sıklıkça kaçınılmalı. Bilinç durumu ile hasta takip edilebilir. Bilinç durumu iyi olan hastalarda serebral perfüzyon basınç yeterlidir. Bunlarda kan basıncını düşürmek yeniden kanama riskini azaltır ve sistolik kan basınıcını 140 mm Hg altında tutmak gerekir. Bilinçte kötüleşme olan hastalarda düşük serebral perfüzyon basınıcından olabileceğinden antihipertansif tedaviden kaçınılmalı. Kan basıncı kontrolü gerektiğinde nitroprusid ve nitrogliserin gibi vazodilatörlerin kullanımı, serebral kan akımını artırmasından ve oluşacak intrakranial basınç yüzünden kullanılmamalı. Labetalol tercih edilmelidir. Nimodipin kalsiyum kanal antagonisti. SAK sonrası ortaya çıkan vazospazmı önlemek için kullanılır. Nimodipinin etkisi olasılıkla hücre içine kalsiyum girişini azaltarak iskemik süreci yavaşlatma ve mikrokollateral akımı iyileştirmesine bağlıdır. Nimodipin SAK da ilk 4 gün içinde uygulanır. Tipik doz ağızdan veya nasogastrik tüp ile her 4 saatte bir 60 mg dır. Nimodipin oral verilmelidir. IV verilişinde ölüm dahil ciddi riskler görülebilir. Nimodipin verilirken sık kan basıncı takibi yapılmalı, hipotansiyondan kaçınılmalı.

SAK sonrası: Hipoksemi; arterio-alveolar gradient >125 mmhg. Metabolik asidoz; serum NaHCO3 <20 mmol/. Hiperglisemi; serum glukoz>180 mg/dl. Kardiyovasküler instabilite diffüz beyin hasarına yol açtığı için tedavi edilmeli. Antiepileptik ilaçlar SAK'ı takiben akut bir nöbet (7 gün içinde) geçiren hastalarda 6 ay devam ettirilemelidir. Tipik olarak feniton, karbamazepin ve fenobarbital gibi ajanlar kullanılmaktadır. SAK'lı hastalarda steroid kullanımı tartışmalı. Serebral ödem,vazospazmı önleme ve gecikmiş hidrosefali üzerinde etkileri ne olumlu ne de olumsuz olarak net değil.

Statinler: Statinler vazospazmı önlemede faydalı. Yapılan çalışmalarda mortaliteyi azalttığı görülmüş. SAK da 48 saat içinde statin tedavisine başlanılması ve yoğun bakımdan taburcu olana kadar önerilmekte. SAK öncesi statin almakta olan hastalar SAK sonrası statin tedavisine devam edilmesi önerilmekte.

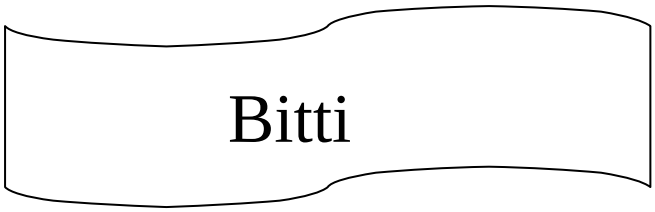
Araştırılan yaklaşımlar: Endotelin reseptör antagonistleri, magnezyum sülfat, uzatılmış salınımlı nicardipin implantları. Endotelin güçlü bir vazokonstriktör madde. Vasküler düz kas hücresinde bulunmakta. Araştırılmakta olan clazosentan ET-A ya spesifik bir endotelin reseptör antagonisti. Vazospazmı önlemede etkinliğinin görülmesi için geniş çaplı araştırılmalar devam etmekte. Magnezyum sülfat yapılan bir çalışmada vazospazmı önlediği SAK'lı hastalarda iyileşme görüldüğü tespit edilmiş.

Vazospazm: Klinik olarak anlamlı vazospazm anevrizmal SAK'lı hastaların yaklaşık %20-30'unda meydana gelmektedir ve subaraknoid kan pıhtılarının lizisi sırasında oluşturulan spazmojenik maddelerle ilişkili olacağı düşünülmektedir. Tipik olarak 7.-8. günlerde pik yaparken, hemorajiden sonraki 3 günden önce başlamamaktadır. Anevrizmal oklüzyonu takiben, ılımlı hemodilusyon içeren hiperdinamik tedavi, indüklenmiş hipertansiyon (fenilefrin veya dopamin gibi kan basıncını artırıcı ajanlar ile) ve hipervolemi ("3-H" tedavisi denen) vazospazmı önlemeye çalışmak için kullanılmıştır. Çalışmalarda semptomatik vazospazm ve mortalitedeki 3-H tedavisinin bazı yararlarını ortaya koyduğu sonucuna varmışlardır. İntrakranial anevrizma rüptürünü takiben cerrahi zamanlama çelişkili bir alandır. Erken cerrahi (hemorajinin 48. ila 72. saatleri içinde) yenidenen kanamayı ve vazospazmı önlemekte.

İyi evre anevrizmalı hastalarda erken anevrizma tamiri (Hunt ve Hess 1-3 evreleri) ile iyi sonuçlar elde edilmekte. %1.7-8 lik mortalite oranıyla hastaların %70-90 ı iyi bir nörolojik iyileşmeye sahiptir. SAK sonrası yedinci günde gerçekleştirilen anjiyogramların %30-70' inde görülen anjiyografik vazospazm ile hastaların %20-30'unda görülen klinik veya semptomatik vazospazm görülmekte. Semptomatik vazospazm daha kötü prognoza işaret etmektedir ve serebral anjiyografide belirlenemeyebilir; SAK sonrası hidrosefaliye kan ürünleri ve adezyonlar ile serebrospinal sıvı (BOS) akımı obstruksiyonunun veya araknoid granulasyonlardaki BOS emiliminin azalmasının neden olduğu düşünülmektedir. Bilinç seviyesinde

kötüleşme olan hastalarda 24 saat içinde hidrosefalide iyileşme olmayan hastalarda drenaj düşünülmeli. Eksternal BOS drenajı özellikle drenaj 3 günden fazla devam ettirildiğinde enfeksiyon riski artmakta.

Gebelerde anevrizmal rüptür son iki trimester ve doğumda ortaya çıkma eğilimindedir. %35 gibi çok yüksek bir mortaliteye sahip. Fetal hipoperfüzyonu engellemek için hipotansiyondan kaçınılmalıdır. 26 haftadan küçük gebelerde saptanan anevrizmalar tedavi edilmelidir. Rüptüre olmamış anevrizmaların otopsi serilerinde sıklıkları 0.6-4.2 arasındadır. Bu anevrizmalarda, anevrizmanın çapı, lokalizasyonu, önceden başka bir anevrizmadan kanama geçirilmiş olması, sigara kullanımı, HT, yaş ve aile öyküsü rüptür için risk oluşturmaktadır. 10 mm den küçük anevrizmaların rüptüre olma riski yılda %0.05. 10-25 mm ise potansiyel kanama riski %1, 25 mm den büyük ise kanamaya yol açma riski yılda %6'dır, 10 mm üzerindeki anterior kommunikan arter ve posterior sirkulasyondaki anevrizmaların rüptür riski daha yüksektir. Kavernöz segment anevrimalarında izlem yeterlidir. Rüptüre olmamış anevrizmalarda artan yaşla birlikte risk de çoğalır. 45 yaş altı mortalite ve morbidite oranı %6.5, 65 yaş üzerinde ise bu oran %32.



Linkler:

www.tipnotlari.wordpress.com

www.enesbasak.wordpress.com

www.facebook.com/tipnotlari

www.facebook.com/enesbasak42

E-mail: enesbasak42@hotmail.com

http://childscience.org/html/jpn/editor.html

http://www.medikalakademi.com.tr/uyeler/drenes.

http://habercimedya.com

Enes Başak, MD

Assistant Editor
Journal of Pediatric Neurology

Necmettin Erbakan University,

Meram Medical Faculty

Departments of Pediatrics

4208 Konya, Turkiye

E-mail: enesbasak42@hotmail.com

http://www.childscience.org

http://www.iospress.nl

Enes Başak'tan bir yazı…

Bir Hekim, Bir Hayat

Gözyaşlarını siliyordu mendiliyle, yaşama gücünü kaybetmiş solgun bir ifadesi vardı. Birkaç günlük varlığında yaşadığı mutluluğu gitmiş, yeri doldurulamaz bir acı çökmüştü yüreğine. Elini yumruk yapıp vurduğu göğsü artık dayanamaz olmuştu buna. Her şey birkaç gün önce başlamıştı. Birazdan yapayalnız çıkmak zorunda olduğu bu kapıdan, büyük ümitlerle ve yaptığı sayısız planla beraber girmişti on gün önce. Ona vereceği adı bile düşünmüştü oysa. Renkli patikler çoktan yapılmıştı, mendillerin her oyasını gönlüyle, yüreğiyle, bebeğine duyduğu sonsuz aşkla yapmıştı. Şuan içinde ufak bir bedenin yattığı kundağı, çapa yaparak kazandığı parayla almıştı.

Yeter teyze on gün önce sancılar içinde gelmişti, umutlarını soğuk duvarların yuttuğu hastaneye. Hemen doğum çalışmalarına başlamıştı köyün doktoru. Kaza geçirdiği yeri kan içindeydi Yeter teyzenin, merdivenden düşmüş ve sol yanına darbe almıştı, bu sebeple artık vaktinin geldiğini de düşünen komşuları alelacele sağlık ocağına getirmişlerdi onu. Doktor epey ter dökmüş ve başarılı bir doğum yaptırmıştı. Ama bir huzursuzluk vardı. Birkaç saat sonra kendine gelen Yeter teyze, içinde garip bir hissin olduğunu söylemişti. Belki de bir rüya görmüştü ve hala onun etkisindeydi. Sanki ayrılması kolay olsun diye sürekli bebeğini öpüp kokluyor, sıkı sıkıya göğsüne bastırıyordu.

Dayanamamıştı yeter teyze, duyduğu şüpheleriyle bir anda soruvermişti doktora: ‘‘İyi değil mi doktor, bir sıkıntı yok değil mi?’’ demişti. Düşünceli gözleri yorgunluktan çökmüştü doktorun, bu soru hiç sorulmamış olsaydı keşke, umutların biteceği bir yerde olmasaydı keşke… ‘‘Yaşayacak inşallah.’’ dedi doktor, ‘‘Yaşayacak inşallah...’’ dedi titrek, kendine güveni olmayan bir ses tonuyla.

Sırtını döndü ve odasına gitti doktor, yaşlı gözlerini bu şekilde gizlemişti. Kendini koltuğuna attı. Masasında duran bir fotoğrafa bakıyordu, birkaç yıl önce çekilmiş evlilik fotoğrafıydı bu. Bu çerçeveye her baktığında yaptığı şeyi yaptı yine, çekmeceyi açtı ve bir yüzük çıkardı. Parmağındaki yüzüğün eşiydi bu. Sahibi şuan karşısında duruyordu, bir fotoğraftan kendisine bakıyordu. Kim bilir, belki de cennetten bakıyordu, kendisine el sallıyordu, ne olur ağlama diyordu…

Oysa ne çareydi. Giden gidiyordu işte. Ardına bakmadan, kim bilir belki de ardına bakamadan. Ne sual olur gidene ne de gitmek isteyene. Yürek bu, kimi barındıracağı alın yazısıysa boşunaymış ağlamak bir yokluğun ardından. ‘‘Sen şimdi gittin ya…’’ dedi doktor. Hıçkırıklar boğazına düğümlenmişti. Tamamladı sözünü ve belki duyan olur diye haykırdı sahipsiz bir yüzüğe: ‘‘Sen şimdi gittin ya, seni kaybettiğimi sanıyorken anlıyorum ki kaybolan benim. Hasretinde yatan bir sahipsiz cenazeyim. Bari sen oku dualarımı ta cennetten, belki duyan olur beni bugün yüreğimden. Ey gidenim; ben kalanım senin ardından, tüm yaşanmamış ve yarınsız umutlara…’’


Geçen nedir dünden, değişenler neler
Sade alın çizgilerim biraz daha derin...
Enes Başak

