Felçler

Sara Zarko BAHAR - Edip AKTİN

Genel Bilgiler

Vücudun bir bölümünde kas kuvvetinin azalması veya tam kaybı sinir sistemi hastalıklarında en sık görülen belirtidir. Nörolojide bunlardan birincisine *parezi*; ikincisine, yani felç durumuna ise *paralizi* veya *pleji* diyoruz. Sinir hastalıkları kliniklerinde en sık kullanılan deyimlerin hemipleji, hemiparezi, paraparezi gibi kas gücünün azaldığını veya kasların hiç kasılmadığını ifade eden terimler olduğu derhal dikkati çeker.

Hemipleji denince bir vücut yarısının tutmadığını, hastanın kolunu ve bacağını oynatamadığını anlarız. Kuvvetsizlik tek bir kol veya bacakta ise buna *monoparezi* diyoruz. Üç ekstremitedeki kuvvetsizlik *triparezi*, her iki kol ve bacaktaki kas zaafı *kuadriparezi* ya da *tetraparezi* diye adlandırılır. İki bacağın beraberce tutulduğu tablo ise *parapleji* terimiyle ifade edilir.

Benzer terminoloji kranyal ve periferik sinirler için de geçerlidir: Yüz felci, okulomotor sinir felci, nervus radialis felci gibi.

Kas zaafı tesbit edilen bir hastada bozukluk sinir sisteminin şu yapılarında olabilir: 1- Birinci motor nöron 2- İkinci motor nöron 3- Sinir-kas bağlantısı 4-Doğrudan doğruya çizgili kas. Buna bir de bu ünitelerin hepsinin sağlam olmasına karışın ruhsal nedenlerle ortaya çıkan histerik felçleri eklemek gerekir.

Birinci Motor Nöron

İstemli hareketi sağlayan yolun ilk nöronudur. Buna üst motor nöron, santral motor nöron da denir. Bu nöronların yaptığı yola *piramidal yol* veya *kortikospinal yol* adı da verilir. Bu yol Rolando yarığının hemen önündeki motor kortekste yer alan hareket hücrelerinin aksonlarından oluşur. Piramidal demet capsula interna ve beyin sapından geçerek aşağıya doğru iner. Aksonların büyük kısmı bulbusun alt ucunda çaprazlaşıp medulla spinalis'in karşı tarafına geçerler ve ön boynuzdaki II. motor nöronlarla sinaps yaparlar.

Piramidal sistemin m. spinalis'e uzanan bu bölümü karşı taraftaki ekstremite ve gövde kaslarının istemli hareketiyle ilgilidir. Birinci motor nöronların başka bir bölümü ise korteksten aşağıya inerken beyin sapında (*mezensefalon, pons, bulbus*) değişik düzeylerde çaprazlaşarak kranyal sinirlerin motor çekirdeklerine varıp sinaps yaparlar. Birinci motor nöronun bu bölümüne *kortikobülber yol* denir.

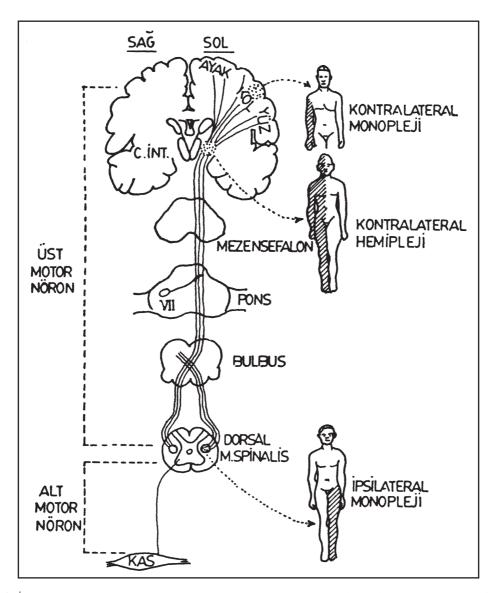
Piramidal yolların çaprazlaşması nedeniyle beynin örneğin sol hemsferinin lezyonunda ortaya çıkan hemipleji karşı tarafta, yani sağdadır. Buna karşılık, piramidal yol m. spinalis'te hastalanırsa, aksonlar çaprazlaşmalarını daha evvel yaptıkları için, felç lezyon tarafında görülür (Şekil 3.1).

Yutma, dil ve fonasyonla ilgili kaslar bilateral inervasyonludur. Yani her iki hemisferden de kortikobülber aksonlar alırlar. Bu nedenle kortikobülber yolların tek taraflı lezyonunda bu fonksiyonlar bozulmaz. Buna karşılık bu yollar iki taraflı tutulmuşsa hastanın yutması ve konuşması bozulur. Bunun tipik örneği ilerde ele alınacak olan psödobülber paralizidir.

İkinci Motor Nöron

Alt motor nöron veya periferik motor nöron da denir. Bunlar m. spinalis boyunca uzanan ön boynuzda veya beyin sapındaki motor kranyal sinirlerin (III., IV., V., VI., IX., X., XI., ve XII. Kafa çiftleri) nukleuslarında yerleşmişlerdir. Ön boynuz hücrelerinin uzantıları spinal periferik sinirleri yaparak aynı taraftaki kol, bacak ve gövde kaslarının hareketini sağlar. Kranyal sinirlerin aksonları ise ipsilateral göz, yüz, dil, çiğneme, yutma, vb kaslarına giderler.

Buradan anlaşılıyor ki motor kranyal sinir çekirdekleriyle m. spinalis'in ön boynuzu anatomi ve fonksiyon bakımından birbirinin analogudurlar. Aynı benzerlik, her ikisi de birer periferik sinir olan, örneğin, n. facialis ve n. radialis için de söz konusudur.



Şekil 3.1. İstemli hareket yolları ve piramidal sistemin değişik düzeylerdeki lezyonlarında ortaya çıkan felç tipleri.

İkinci motor nöron çaprazlaşmadan aynı taraftaki çizgili kasa giden son yol olduğundan gerek motor kranyal sinir nukleuslarının ve ön boynuzun, gerekse bunlardan kalkan kranyal ve spinal periferik sinirlerin hastalıklarındaki felç aynı taraftadır.

Sinir - Kas Bağlantısı

Motor sinirlerin uç dalları çizgili kas telleriyle sinaps yaparlar (miyo-nöral plak). İkinci motor nöronla aşağı inen impuls sinir uçlarındaki vezikülleri patlatır. Bunların içindeki asetilkolinin sinaptik yarığa dökülmesi sonucu kas membranının depolarizasyonuyla kas teli kasılır. Asetilkolin, kolinesteraz adı verilen bir enzim tarafından parçalanır.

Sinir-kas iletisinin bozulması da değişik kas gruplarında kuvvetsizliğe yol açar. Myastenia gravis bunun iyi bir örneğidir.

Çizgili Kas

İstemli hareketin ortaya çıkmasını sağlayan son organdır. Kas distrofisi veya polimiyozit gibi hastalıklar sonucu çeşitli hareket bozuklukları ortaya çıkabilir.

Kas Gücü Azalmasında Ayırıcı Tanı

Yukarda söylenenlerden, istemli hareketi sağlayan bu dört kademeden herhangi birinin hastalığında kas gücünde azalma veya felç görülebileceği anlaşılmaktadır. Bu tabloları birbirinden ayırmak, yani lezyonun hangi kademede olduğunu tayin etmek için bazı özelliklerini dikkate almak gerekir. Kas zaafı tiplerinin ayırıcı tanısı **Tablo 3.1**'de gösterilmiştir. Klinik nörolojide büyük önem taşıyan bu konuda aşağıda bazı açıklamalar yapılacaktır.

1. Kas Zaafının Dağılımı

Birinci motor nöron hastalıklarında, örneğin bir hemiparezide, kas zaafı üst ekstremitede ekstensor kaslarda, bacakta ise fleksor kaslarda belirgindir.

İkinci motor nöron hastalıklarında lezyon ön boynuzda, ön kökte veya periferik sinirde olabilir. Ön boynuz veya ön radiks lezyonunda zaaf aynı medulla segmentinden inerve edilen kaslarda (*miyotom*) görülür.

Periferik sinir lezyonunda ise zaaf o sinirin dağıldığı kaslardadır (*Bölüm 32*'ye bakınız). Birden fazla periferik sinirin hastalığı olan polinöropatilerde ise zaaf, az çok simetrik olarak, ekstremitelerin uçlarında belirgindir.

Miyo - nöral plak hastalığının örneği myasthenia gravis'tir. Burada zaaf başlıca beyin sapı inervasyonlu kaslardadır. Yani göz hareketleri, çiğneme, yutma ve fonas-

yonla ilgili kaslar özellikle tutulmuştur. Bu hastalıkla kas zaafının bir özelliği de yorulunca ortaya çıkmasıdır.

Çizgili kas hastalığına örnek olarak kas distrofileri ve polimiyozitler gösterilebilir. Buradaki zaaf, II. motor nöron hastalıklarından farklı olarak segmanter veya periferik sinir dağılımına uymaz. Ekstremitelerin köklerinde belirgindir ve sıklıkla iki yanlıdır. Bu nedenle, hasta oturduğu yerden ayağa kalkarken elleriyle kademeli bir şekilde bacaklarına tutunarak doğrulmak zorunda kalır (**Şekil 11.4**).

2- Tonus

Birinci motor nöron hastalıklarında tonus artar. Bu hipertoni kolda fleksor, bacakta ise ekstensor kas grubunda baskındır. Bir kas grubunda daha belirgin olan bu tip hipertoniye *spastisite* denir.

İkinci motor nöron hastalıklarında ise tonus azalır (hipotoni). Ekstremitelerin pasif hareketi sırasında kasların gevşek olduğu hissedilir. M. Gravis'te kas tonusu değişmez. Primer kas hastalıklarında bazen hipotoni görülebilir.

3-Tendon Refleksleri

Piramidal yol hastalıklarında artar. Bunun nedeni, pi-

Tablo 3.1: Kas zaafı tiplerinin ayırıcı tanısı.

	I. Motor Nöron	II. Motor Nöron	M. Gravis	Kas Hastalığı
Kas zaafının dağılımı	Kolda abduktor ve ekstensor, bacakta fleksor kas grupla- rında egemen	Segmanter veya peri- ferik sinir tipinde	Başlıca oküler, bulber ve boyun kasları	Proksimal kas grupları
Tonus	Artar (spastisite)	Azalır	Değişmez	Değişmez veya azalır
Tendon refleksleri	Artar	Azalır veya kaybolur	Değişmez	Değişmez veya azalır
Patolojik refleksler	Var	Yok	Yok	Yok
Kas atrofisi	Yok	Var	Yok	Var
Fasikülasyon	Yok	Lezyon ön boynuzda ise var	Yok	Yok
Duyu kusuru	Yok	Lezyon ön boynuzda ise yok, periferik sinirde ise var	Yok	Yok
Diğer özellikler	-	EMG özellikleri	EMG'de miyas- tenik cevap,	EMG özellikleri,
			Kas zaafı antikoli- nesterazla düzelir	Kas enzimleri artar

EMG: Elektromiyografi

ramidal sistemin spinal refleks kavsi üzerindeki inhibitör etkisinin kalkmış olmasıdır.

İkinci motor nöron lezyonunda ise refleks kavsinin eferent kolu hastalandığı için tendon refleksleri azalmış veya kaybolmuştur.

M. Gravis'te tendon refleksleri normaldir. Primer kas hastalıklarında belirgin bir kas atrofisi olmadıkça normal kalabilir.

4- Patolojik Refleksler

Kortikospinal yol hastalıklarında Babinski (*), Hoffmann (**) delilleri ve klonus gibi patolojik refleksler ortaya çıkar. Alt motor nöron, M. Gravis ve primer kas hastalıklarında ise patolojik refleks yoktur.

5- Kas Atrofisi

Birinci motor nöron hastalıklarında felçli kol ve bacakta atrofi yoktur. Sadece inaktiviteye bağlı global bir incelme görülebilir.

Alt motor nöron hastalıklarında ise kaslar atrofiktir.

M. Gravis'te atrofi yoktur. Kas distrofisi ve polimiyozit ise genellikle kas erimesiyle birlikte gider.

6- Fasikülasyon

Piramidal yol hastalıklarında kaslarda fasikülasyon görülmez. Buna karşılık II. motor nöron hastalıklarında lezyon ön boynuz hücrelerinde ise kaslarda fasikülasyonlar dikkati çeker. Bunlar deri altında seğirmeler şeklindedir. Spontan olarak görülebilir. Bazen de ortaya çıkarmak için kaslara elle veya çekiçle vurmak gerekebilir.

7- Duyu Kusuru

Tek başına kortikospinal yol ve ön boynuz hastalıkla-



rında duyu kusuru yoktur. Lezyon periferik sinirde ise kas zaafı ile birlikte duyu kusuru bulunabilir. Mi-yo-nöral plak ve çizgili kasın primer hastalıklarında da duyu kusuru görülmez.

8- Diğer Özellikler

Kas zaaflarının ayırıcı tanısında elektromiyografi ve benzeri tekniklerin yardımı olabilir. İkinci motor nöron. M. Gravis ve primer kas hastalıklarının spesifik elektrofizyolojik bulguları vardır.

Kas distrofisi ve polimiyozitlerde kas dokusu yıkımını yansıtan kreatin fosfokinaz (CPK) ve laktik dehidrogenaz (LDH) gibi enzimlerin artması ayırıcı tanıda yardımcı olabilir.

Dikkat Edilecek Bazı Noktalar

Farklı anatomik kademelerdeki kas zaaflarının arasındaki ayırıcı tanı yukarda sayılan bulguların tümü veya birkaçı birlikte bulunduğunda kolaydır. Fakat bu yapıların lezyonuna bağlı bazı tablolarda bulgu sayısı az olabilir. O zaman aşağıdaki noktalara dikkat edilmesi tanıya gitmede yardımcı olabilir:

- Piramidal yol hastalıklarında en sık rastladığımız bulgular tendon reflekslerin artması ve Babinski delilidir. Bu bulguların tesbit ettiğimiz bir kişide kas kuvveti normal olsa bile-piramidal yol hasta demektir. Kas zaafı, hastalığın ilerlemesiyle refleks değişikliklerine eklenebilir.
- Tek başına Babinski delili bile piramidal yol hastalığını gösteren çok önemli ve yeterli bir bulgudur.
- Buna karşılık, diğer piramidal belirtilerle birlikte olmayan, Hoffmann delilinin değeri çok sınırlıdır.
- Piramidal yolun akut hastalanmasında başlangıçta bir süre hipertoni yerine hipotoni ve refleks kaybı görülebilir (Bölüm 4 ve 10'a bakınız). Ama, böyle bir hastada Babinski delili bulunuyorsa bu bulgu olayın I. motor nöron hastalığına bağlı olduğunun yeterli kanıtıdır.
- * Joseph François Felix BABINSKI (1857-1932): Polonya asıllı Fransız nörologu. 1848 yılında Polonyadan kaçıp Fransaya yerleşen bir ailenin çocuğu olarak Paris'te doğdu. Tıp öğrenimini orada tamamladı. Titiz bir klinisyen, bulguları değerlendirmede dikkatli bir nörologdu. Adını taşıyan belirtiyi 1896 yılında tanımladı. Babinski delili tıp alanında bilinen belirtilerin en güvenilirlerinden biridir. Babinski Fransız nöroşirürjisinin gelişmesine de büyük katkıda bulunmuştur. Bin dokuzyüz otuz iki yılında Parkinson hastalığından ölmüştür.

** Johann HOFFMANN (1857-1919): Heidelberg'li nörolog

Sözü edilen belirtilerin bulunmadığı ya da şüpheli kaldığı durumlarda kuvvet azalmasının dağılım şekli yol gösterici olabilir. Örneğin, bir II. motor nöron hastalığının hemipleji yapması olasılığı yok gibidir. Hemipleji, hemen daima piramidal yolun hastalanmasına bağlıdır.

KAS KUVVETİNDE AZALMAYA GİDEN BAŞLICA NÖROLOJİK TABLOLAR

HEMİPLEJİ

Hemipleji veya hemiparezi en sık görülen sinir sistemi hastalığıdır. Beyin damar hastalıklarında olduğu gibi akut olarak yerleştiği zaman ilk dönemde felçli tarafta kas tonusu ve tendon refleksleri azalmış olabilir (Flask =Gevşek hemipleji). Böyle bir felç tablosunda piramidal yol hastalığı kanıtı olarak sadece Babinski delili bulunabilir. Zamanla kasların tonusu artar, spastisite ortaya çıkar. Spastisite kolda fleksor, bacakta ekstansor tonusun artması şeklindedir. Bu devrede tendon refleksleri artmıştır, patolojik refleksler kolayca ortaya çıkabilir. Yavaş yavaş yerleşen hemiplejilerde ise (örneğin beyin tümörüne bağlı hemipleji) kuvvetsizlik genellikle bir bölgeden başlar, zamanla vücudun yarısını içine alacak şekilde ilerler. Flask bir dönem olmadığından tonus ve refleksler baştan itibaren artmıştır.

Hemiplejilerin en büyük bölümü beyin infarktı ve kanaması gibi damar olaylarının sonucudur. Bunlar dakikalar, saatler ve nadiren günler içinde yerleşirler. Yavaş gelişen hemiplejiler ise beyinde yer kaplayan olayları düşündürmelidir. Travma ve beyin iltihabı hastalıkları da hemiplejiye sebep olabilir.

Piramidal sistemin değişik düzeylerdeki lezyonlarında ortaya çıkan hemipleji lezyonun lokalizasyonunu mümkün kılan özellikler gösterirler:

- Piramidal sistemin kapladığı geniş alan nedeniyle korteks veya kortekse yakın bir lezyon bu yolların tümünü birden hastalandırmayabilir. Böylece lezyon çok geniş olmadıkça felç, yüz, kol ve bacağı beraberce tutmaz, daha ziyade monoplejiler görülür. Olay major hemisferde ise (insanların büyük bir kısmında sol hemisfer) afazi bulunabilir. Epileptik nöbetler de ortaya çıkabilir (Şekil 3.1).
- Capsula interna'da piramidal yol kompakt bir demet halini aldığından buradaki küçük bir lezyon

- karşı vücut yarısına eşit şekilde dağılan bir hemiplejiye neden olur. Biraz arkada bulunan duyu yolları da lezyon alanına giriyorsa hemiplejiye duyu bozuklukları eşlik eder (**Şekil 3.1**).
- Beyin sapı (mezensefalon, pons, bulbus) lezyonuna bağlı hemiplejilerin karşı tarafında kranyal sinir felçleri görülebilir. Lezyon düzeyine göre göz hareketleri, yüz, yumuşak damak, ses telleri ve dil yarısında felçler tesbit edilir. Bunlara çapraz felçler denir. Oluş mekanizmalarının temelinde aynı taraftaki kranyal sinir çekirdeğinin ve çaprazlaşmasını henüz yapmamış olan piramidal yolun aynı lezyonla tahribi bulunur. Çapraz felçlere çeşitli duyu kusurları, serebellar bulgular, ve gözlerin konjüge hareket bozuklukları gibi beyin sapı anatomisinin özelliklerinden kaynaklanan değişik belirtiler de eşlik edebilir.
- Kortikospinal yolun m. spinalis'teki lezyonlarında görülen felç, lezyonla aynı taraftadır. Bunun nedeni piramidal yolun bulbusun alt ucunda çaprazlaşmış olmasıdır. Yüzde felç görülmez. Lezyon servikal bölgede ve tek yanlı ise aynı taraftaki kol ve bacakta hareket kusuru görülür. Servikal bölgenin altındaki olaylarda ise aynı taraftaki bacağın hareketi bozulur (Şekil 3.1). M. Spinalis'te piramidal yollar birbirine yakın olduğundan ikisinin birden hastalanması olasılığı fazladır. Bu nedenle ortaya çıkan tablo, lezyonun seviyesine göre, genellikle kuadriparezi veya paraparezi şeklindedir.

PARAPLEJİ

Parapleji veya paraparezi ile iki bacaktaki kuvvet kaybına verilen isimdir. Böyle bir tablonun sinir sisteminin değişik düzeylerde lezyonlarında ortaya çıkabileceği aşikardır. Örneğin kortekste bacakların motor merkezlerini iki taraflı hastalandıran olaylar, periferik nöropatiler ve kas hastalıklarında da hasta, bacaklarındaki güçsüzlükten yakınır. Fakat en sık görülen paraparezi tabloları kortikospinal yolların m.spinalis'teki bilateral lezyonuna bağlı olan piramidal paraparezilerdir. Olay piramidal yolların dışına taşmıyorsa paraparezi saf motor tiptedir. Duyu yolları da birlikte hastalanırsa lezyon seviyesinin altında duyu kaybı da görülür. Bu tabloya motor-duyusal paraparezi denir.

Bir hastada bacaklardaki kuvvetsizlikle birlikte gövdede belirli bir yüksekliğe kadar çıkan hipoestezi de varsa lezyon medulla spinalis'te demektir. Böyle bir hastada genellikle sfenkter kusuru da bulunur. Bu, miksiyon ve defekasyon güçlüğü (*retansiyon*) veya kaçırma (*enkontinans*) şeklinde olabilir.

Bazı durumlarda lezyon m. spinalis'in bir yarısını hastalandırır. Şekil 7.6'da 3/B'nin incelenmesinden anlaşılacağı gibi, o zaman şu belirtiler görülür: 1- Lezyon tarafında piramidal tipte felç (kortikospinal yollar daha önce çaprazlaştığı için), 2- Lezyonun karşı tarafına ağrı ve ısı duyusunda bozukluk (spinotalamik duyu yolları m. spinalis'te daha aşağıda çapraz yaptığı için), 3- Lezyon tarafında vibrasyon, pozisyon ve pasif hareket duyusu gibi derin duyu bozukluğu (arka kordondaki derin duyu yolları çaprazları henüz yapmadıklarından). Bu tabloya Brown-Séquard (*) sendromu denir.

Spinal paraplejilerde bazı bulgular m. spinalis'teki lezyonun düzeyini göstermek açısından değer taşır:

- Duyu kusurunun üst düzeyi lezyonun üst sınırını gösterir. Örneğin, hasta bacaklarındaki duyu kusuru göbek hizasına kadar çıkıyorsa -bu yükseklik m. spinalis'in D₁₀ segmentine uyduğundan- lezyonun üst sınırı burada demektir.
- Radiküler ağrılar: Lezyon, bazı medulla basılarında olduğu gibi, duyusal kökleri de bastırıyorsa, o köklere uyan bölgede tek veya çift taraflı kök ağrıları bulunabilir. Örneğin, meme hizasında çember şeklinde ağrılar D3-D4 düzeyinde bir lezyonu gösterir.
- Kaybolan tendon refleksleri de lezyonun düzeyine işaret eder. Bir piramidal paraparezide bacaklarda artmış tendon reflekslerine karşılık kollarda refleksler alınamıyorsa lezyonun servikal bölgede olduğu düşünülmelidir (Servikal medulla basısı veya sirengomiyeli gibi)

Piramidal parapareziler medulla basısı, tümoral veya enfeksiyöz vertebra hastalıkları, travma, miyelit ve demiyelinizasyon yapan hastalıklar (mültipl skleroz) gibi değişik nedenlere bağlı olabilir. Özellikle akut yerleşen paraplejiler acil nörolojik-nöroşirürjikal problemler sayılır. Bunların bir kısmında bası ve travma gibi hemen cerrahi girişimi gerektirecek bir nedenin bulunabileceğini unutmamalıdır. Zamanında müdahaleyle yardım edebilecek bir hasta aksi halde ömrü boyunca paraplejik kalabilir.

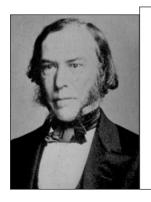
HISTERIK FELÇLER

Histerilerde hemipleji, parapleji, monopleji gibi çeşitli felçler görülebilir. Bunlara, sinir sistemi anatomisine ters düşen garip duyu kusurları eklenebilir. Bu felçlerde refleks değişikliği ve patolojik refleks gibi organik kanıtlar bulunmaz. Olayın çevrenin dikkatini çekecek bir ortamda ortaya çıkması ve ruhsal travma değerli ipuçlarıdır.

PSÖDOBÜLBER PARALİZİ

Genellikle yüksek kan basıncı ve aterosklerozu olan kişilerde kortikospinal ve kortikobülber yollar üzerinde beynin derin bölgelerinde, iki taraflı, ufak, laküner infarktların ortaya çıkardığı bir tablodur. Hastada yutma güçlüğü, dizartri ve ufak adımlarla yürüme dikkati çeker. Tendon refleksleri artmıştır. Babinski delili görülebilir. Bunlara, sıklıkla, idrar kaçırmaları ile yersiz ağlama ve gülmeler (spastik ağlama ve gülme) eşlik eder. Demansiyel belirtiler bulunabilir.

Psödobülber paralizide yutma güçlüğü ve dizartri aşağıda sözünü edeceğimiz amiyotrofik lateral sklerozdan farklı olarak bulbustaki motor kranyal sinir çekirdeklerinin hastalanmasına değil de bu çekirdeklere gelen kortikobülber yolların bilateral lezyonuna bağlıdır. Yani bu tablo gerçek bir bülber felç değildir. Dilde atrofi ve fasikülasyon da görülmez. Psödobülber paralizi deyimi de bu özellikten kaynaklanmaktadır.



* Charles Edouard BROWN-SEQUARD (1817-1894): Fransız bir anneyle Amerikalı bir denizcinin oğlu olarak 1817 yılında Hint Okyanusunda Mauritius Adasında doğdu. Babası, Charles'in doğumundan önce ölmüştü. Annesine derinden bağlıydı. Öyle ki, büyük uğraşılardan sonra isminin sonuna babasının soyadının (Brown) yanısıra annesininkini de (Sequard) ekleme iznini aldı. Arkadaşlarının parasal desteğiyle tiyatro ve edebiyat öğrenimi için gittiği Paris'ten doktor olarak döndü. Hayatı, çok sevdiği adasıyla Fransa, İngiltere, İsviçre ve A.B.D. gibi değişik ülkeler arasında çoğu kez kısa süreli öğretim görevlerinde geçti. Buralarda fizyoloji ve nöroloji hocası olarak görev yaptı. En uzun süre kaldığı görev, kuruluşuna katıldığı Londradaki ünlü National Hospital for Nervous Diseases'de geçirdiği dört buçuk yıllık süredir. Garip, yerinde duramayan, günde 18-20 saat çalışan, bir çok denemeleri kendi üzerinde yapan bir hekimdi. Koleranın tedavisinde morfinin etkisini incelemek için hastaların kusmuğunu içtiği, mide özsuyu araştırmaları sırasında bir ipin ucuna bağladığı sünger parçalarını yutarak kendi mide özsuyunu alıp çalışmalar yaptığı bilinmektedir.

Kortikobülber yolları iki taraflı tutan başka hastalarda da psödobülber paralizi ortaya çıkabilir. Multipl skleroz bunun bir örneğidir.

MOTOR NÖRON HASTALIĞI

Birinci ve/veya II. nöronun sebebi bilinmeyen yaygın ve ilerleyici bir hastalığıdır. Her iki nöron birlikte tutulduğunda *amiyotrofik lateral skleroz* veya *Charcot* (*) Hastalığı adını alır. Yutma kusuru, dil hareketlerinde güçlük, dizartri, kol ve bacaklarda kuvvetsizlik dikkati çeker. Tabloda tendon reflekslerinin artması, Hoffmann ve Babinski delili gibi piramidal sistem hastalığı bulgularına dilde ve el kaslarında atrofi ve yaygın fasikülasyonlar şeklinde II. motor nöron belirtileri eşlik eder. Duyu kusuru yoktur (**Şekil 3.2**).

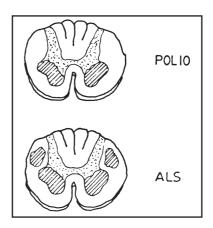
Piramidal bulguların bütün vücuda yaygın fasikülasyonlarla birlikte bulunduğu bir hastada akla ilk önce amiyotrofik lateral skleroz gelmelidir.

YÜZ FELCİ

İki tip yüz felci vardır. 1- Santral, 2- Periferik yüz felci.

Santral Yüz Felci

Piramidal yol hastalıklarında görülür. Piramidal yolun korteksten ponstaki n. facialis çekirdeğine kadar herhangi bir noktada hastalanması santral yüz felcine sebep olur. Bu tip yüz felcinde zaaf, yüzün alt yarısını



Şekil 3.2: Poliomiyelit ve amiyotrofik lateral sklerozda m. spinalis kesiti. Lezyonun polioda ön boynuza, amiyotrofik lateral sklerozda ön boynuzla birlikte kortiko-spinal yola yerleştiği görülüyor.

ilgilendirir. Ağız sağlam tarafa doğru kayar. Hasta dişlerini gösterirken bu daha belirgin hal alır. Buna karşılık yüzün üst yarısı sağlam kalır. Yani hasta gözünü kapatabilir, alnını kırıştırabilir. Hemiplejilerde gördüğümüz, felcin bulunduğu taraftaki ağız komisürü zaafı santral yüz felcinin tipik örneğidir.

Periferik Yüz Felci

Lezyonun n.facialis çekirdeği veya sinirin kendisinde olduğu durumlarda görülür. Kas zaafı yüzün hem üst, hem de alt bölümündedir. Hasta gözünü kapatamaz (lagoftalmi), alnını kırıştıramaz. Gözünü kapatmaya çalıştığında göz küresi yukarı doğru kayar (Bell (**) fe-



* Jean Martin CHARCOT (1825-1893): Fransız nöropsikiyatristi. Bir araba yapımcısının oğludur. Parlak bir tıp öğreniminden sonra 1848'de Paris'te Salpêtriére Hastanesinde patolog olarak çalışmaya başladı. Orada bulunan binlerce sinir hastasının klinik gözlemini yapmak ve nörolojik hastalıkların anatomo-patolojik korelatını incelemek firsatını buldu. Böylece nörolojinin en önde gelen kurucuları arasında yer almak şerefini kazandı. Amiyotrofik lateral skleroz, bir çeşit periferik nöropati olan peroneal müsküler atrofi ve tabes dorsalisteki eklem değişiklikleri Charcot'nun adıyla anılır. Ayrıca mültipl skleroz ve beyin kanamasının patolojisiyle ilgili önemli buluşları vardır. Histeriyle ilgili incelemeleriyle devrinde büyük ilgi toplamıştı. Freud'un Charcot'nun yanında çalışmak üzere Viyana'dan Paris'e geldiğini biliyoruz. Charcot, bilimsel yönünün yanısıra etkileyici kişiliği, parlak hitabeti ve artistik yetenekleriyle de çevresini sürükleyip götürmesini bilen bir insandı. Salpetriere'de verdiği Salı dersleri büyük ün kazanmış ve cok geniş bir topluluk tarafından izlenmiştir.



** Sir Charles BELL (1774-1842): İngiliz anatomist ve cerrahı. Londra Üniversitesi fizyoloji hocası. M. Spinalisin ön köklerinin motor, arka köklerinin duyusal olduğunu gösteren deneysel çalışmalar yapmıştır. N.Trigeminusun motor dalını tanımlamıştır. İdyopatik periferik yüz felci Bell'in adıyla anılır.



Şekil 3.3: Sağda periferik yüz felci. Hastadan aynı zamanda gözlerini sıkması ve dişlerini göstermesi istenmiştir.

nomeni). Felç tarafında nazo-labyal oluk silinir. Ağız sağlam tarafa doğru çekilmiştir. Islık çalamaz (**Şekil 3.3**).

Periferik yüz felci, nukleus veya sinirin yolu üzerindeki tümör, iltihap, travma sarkoidoz vb gibi değişik lezyonlara bağlı olabilir. Klinikte en sık rastlanan periferik yüz felci ise idyopatik tipte olanıdır. Bell felci adını da alır. Sinirin intrakranyal bölgede ekstraaksiyal segmentinin muhtemelen viral infeksiyonuna (herpes virus) bağlı olarak ortaya çıkar. Bir zamanlar, soğukla ilgili olabileceği düşünülerek afrigorik yüz felci adı da verilmiştir. Saatler içinde veya 1-2 günde yerleşir. Başlangıçta kulak arkasında ağrı olabilir. Hızla yerleşen bu tablo hasta ve çevresinde panik yaratır. Fakat prognozu genellikle çok iyidir.

Günler veya haftalar içinde yavaş yavaş yerleşen periferik bir yüz felcini idyopatik fasyal felç (Bell felci) olarak kabul etmek doğru değildir. Bu durumda diğer etyolojik faktörler aranmalıdır.

MULTIPL SKLEROZ

Santral sinir sisteminde miyelin kılıfı harabiyetinden ileri gelen bir hastalıktır. Genç yaşlarda başlar. Periventriküler ak madde, beyin sapı, medulla spinalis ve optik sinirler demiyelinizasyon plaklarının en sık yerleştiği

bölge ve yapılardır. Hemiparezi, paraparazi, monoparazi şeklinde piramidal bulgular sık görülür. Serebellar yolların tutulmasına bağlı dengesizlik, inkoordinasyon, dizartri ve nistagmus da klinik tablonun önemli bir bölümünü oluşturur. Dikkati çeken diğer bulgular arasında optik ve retrobülber nevrit, oküler motor sinir felçlerine bağlı diplopi, çeşitli paresteziler, derin duyu bozuklukları ve sfinkter kusurları sayılabilir.

Tipik bir mültipl sklerozun en büyük özelliklerinden biri tablonun iyileşme ve kötüleşme devreleriyle seyretmesidir. Oldukça akut yerleşen bir kas zaafı, dengesizlik, diplopi veya vizyon kusuru haftalar içinde ileri bir düzelme gösterir. Aradan aylar veya yıllar geçince hastalık yeni bir alevlenmeyle tekrar ortaya çıkar. Hastalığın ikinci bir özelliği de her kötüleşme devresinde ortaya çıkan belirtilerin genellikle farklı anatomik yapıların tutulduğunu düşündürecek şekilde dağınık olmasıdır. Örneğin bir retrobülber nevrit tablosunu yıllar sonra beyin sapı lokalizasyonu telkin eden diplopi ve serebellar bulgular izler. Bir süre sonra da piramidal bir paraparezi ve sfinkter kusuru m. spinalis'in hastalandığına işaret eder. Sonuç olarak, her puseden arta kalan ufak veya büyük sekeller üstüste eklenek nörolojik bir maluliyet tablosu yaratır.

POLIOMYELITIS ANTERIOR ACUTA

Ön boynuz hücresinin akut iltihabi bir hastalığıdır (Şekil 3.2). Genellikle ateşli bir devreyi izleyen asimetrik kol ve bacak felçleri görülür. Bazı vakalarda beyin sapındaki motor çekirdeklerin tutulması sonucu yumuşak damak, farinks, larinks ve dil felçleri ortaya çıkabilir. Solunum kaslarının zaafı hayatı tehdit edebilir. Felçler akut yerleşir ve II. motor nöron tipindedir. Yani tendon refleksleri kaybolmuştur, patolojik refleks yoktur, tutulan kaslarda atrofi görülür. Hastalığın önemli bir özelliği duyu kusuru bulunmamasıdır.

POLINÖROPATI

Birden fazla periferik sinirin toksik, metabolik, beslenme bozukluğu, vaskülit, infeksiyon vb nedenlerle simetrik bir şekilde hastalanmasına bağlıdır. Başlıca motor, başlıca duyusal veya mikst nöropatiler vardır. Kas zaafı ekstremitelerin uçlarında belirgindir. Kranyal sinirler de tutulabilir. Felç II. motor nöron tipindedir. Refleksler alınmaz, patolojik refleks yoktur. Distal kaslarda atrofi dikkati çeker. Duyu kusuru ellerde eldiven, ayaklarda çorap şeklindedir (Şekil 7.6).

MYASTHENIA GRAVIS

Miyonöroal ileti bozukluğuna bağlı olarak kaslarda kolay yorulma ve kuvvetsizlikle karekterizedir. Çift görme, ptoz, çiğneme ve yutma güçlüğü, fonasyon bozuklukları, boyun kaslarında kuvvetsizlik en sık görülen belirtilerdir. Bazen de kol ve bacakların proksimal kaslarını da içine alan genel bir güçsüzlük şeklindedir. Hastalar genellikle sabahları kendilerini daha iyi hissederler. Akşama doğru ise şikayetlerde artma görülür. Bazen de çiğneme ve konuşma başlangıçta rahattır, ama bir süre sonra güçleşir, hastanın söyledikleri anlaşılmaz olur.

Kas güçsüzlüğündeki bu dalgalanmalar güvenilir şekilde tesbit edilebilirse tanı bakımından önem taşır. Edrophonium (Tensilon) ve neostimin (Prostigmine) gibi sinir-kas iletisini kolaylaştıran ilaçların parenteral yoldan verilmesiyle şikayetlerin geçici olarak azalıp kaybolması da tanıya yardım eder.

KAS HASTALIKLARI

Kas Distrofileri

Bu gruptaki hastalıkların büyük bölümü familyal ve ilerleyici niteliktedir. Atrofi ve kuvvetsizlik simetriktir. Kol ve bacakların genellikle proksimal kaslarını tutar. Bazı tipleri yüz kaslarını da içine alır. Hasta yerden ayağa kalkarken kademeli bir şekilde elleriyle

bacaklarına tutunmak zorunda kalır. İki tarafa sallanarak yürür (Ördek yürüyüşü). Bazı tiplerinde atrofik kasların yanısıra hipertrofik görünümlü, fakat fonksiyonel bakımdan yetersiz kas grupları da görülür (Psödohipertrofi). Bazı kas distrofilerinde de miyotoni denilen kasın geç ve güç gevşemesi fenomeni görülür. Tenar çıkıntısına çekiçle vurulduğunda bu kas grubu kasılır ve başparmak dik durumda kalır. Tendon refleksleri genellikle normal, bazen azalmıştır. Patolojik refleks yoktur.

Tiroid hastalıklarında ve uzun süre kortikosteroid kullananlarda görülen, familyal yönü olmayan miyopatiler de vardır.

Polimiyozit-Dermatomiyozit

Kasın otoimmün kökenli iltihabi hastalıklarıdır. Zaaf burada da başlıca proksimal kaslardadır ve haftalar, aylar içinde artan subakut bir seyir gösterir. Kanser ve kollagen doku hastalıklarıyla birlikte giden olgular görülebilir.

Gerek kas distrofisi, gerekse polimiyozitleri periferik nöropatilerden ayıran en büyük klinik özelliklerden biri duyu kusuru bulunmasıdır.

Periyodik Paralizi Sendromları

Potasyum metabolizması bozukluğuna bağlı, genellikle birkaç saat süren geçici felçlerdir.