

## Kas Erimesi

Sara Zarko BAHAR - Edip AKTİN

Çizgili kasların erimesi primer kas hastalıklarında görüldüğü gibi II. motor nöronun değişik kademelerindeki lezyonlarda da ortaya çıkar. Bu bölümde bu iki büyük grup ancak ana çizgileriyle ele alınacak ve ayırıcı tanıdaki klinik özelliklere öncelik verilecektir. Tanıda büyük yardımı olan laboratuvar bulgularından (EMG, kas enzimleri, kas biyopsisi) söz edilmeyecektir.

## 1. Primer Kas Hastalıkları

Bu gruptaki hastalıklarda kas erimesi miyojendir. Yani hastalık kasın kendisindedir, sinir sistemindeki bir bozukluğa bağlı değildir. Bunların başlıcalarını şöyle özetleyebiliriz.

## a. İlerleyici Kas Distrofileri

Primer kas hastalıklarının en sık görülen alt grubunu oluştururlar. Büyük bölümü, çocuklukta veya genç yaşta başlayan famiyal hastalıklardır. Kas zaafi ve erimesi simetrik olup kol ve bacakların proksimalindedir, yani kavşak kaslarındadır. Bununla birlikte, değişik

tiplerinde lokalizasyon farklılıkları olabilir. Örneğin, fasyo-skapulo-humeral kas distrofisinde (*Landouzy (\*) -Déjerine (\*\*) tipi*) erime yüz ve omuz-skapula çevresindeki kaslardan başlar. *Duchenne (\*\*\*)* tipi distrofi’de ise zaaf ve erime ilkin kalça kavşağı kaslarındadır. Doğal olarak, klinik görünüm ve belirtiler buna göre birbirinden farklıdır. Duchenne tipinde erimiş kasların yanı sıra özellikle baldır kasları, yağ ve bağ dokusu artışı nedeniyle, hacimli ve iyi gelişmiş görünümlüdür. Fakat bu bir gerçek hipertrofi olmadığından kasın fonksiyonel kapasitesi yetersizdir. Bu aldatici görünüme *psödohipertrofi* adı verilir (**Şekil 5.1**). Psödohipertrofik kas distrofisinin tanımlanmasında Duchenne’in yanı sıra Erb (\*\*\*\*)’in de önemli katkıları olmuştur.

## b. Miyotonik Distrofi (Steinert Hastalığı)

Erime temporal, maseter ve sterno-kleido-mastoid kaslarında belirgindir. Gözkapaklarının ptozuyla birlikte bu kaslardaki erime ve frontal bölgedeki saçların dökülmesi hastaya tipik bir görünüm verir (**Şekil 5.2**). Bu

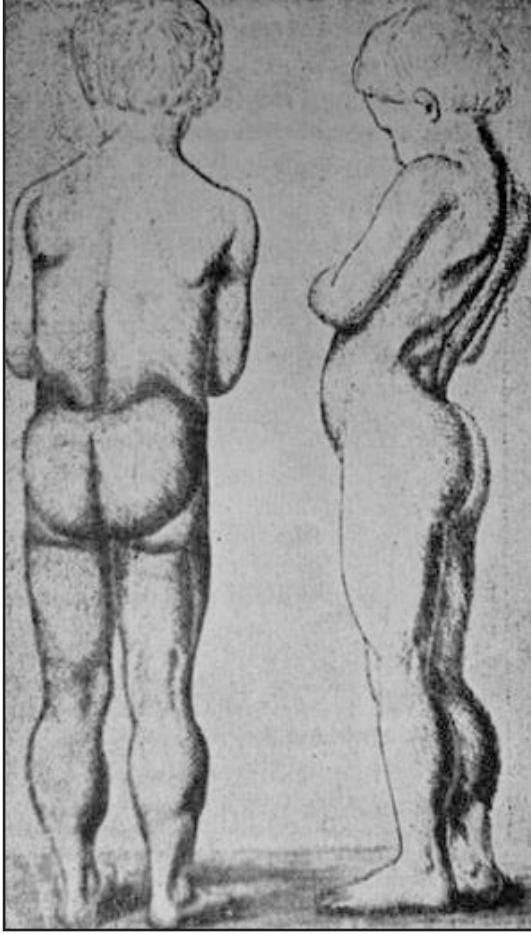
\* **Louis Theophile Joseph LANDOUZY** (1845-1917): Fransız hekimi. Bir tıp profesörünün oğludur. Dejerine ile birlikte, ikisinin adını taşıyan kas distrofisini tarif etmişlerdir. Balneoloji ve fizyoterapi konularıyla da ilgilenmiştir. Asıl çalışma alanı tüberküloz hastalığıdır. Konunun medikal olduğu kadar sosyal yönüyle de uğraşmıştır.

\*\* **Joseph Jules DEJERINE** (1849-1917): Fransız nörologu Cenevre’de doğdu. 1871 yılında Alman harbi sırasında Paris’e yerleşti. Landouzy-Déjerine tipi kas distrofisi, hipertrofik interstisyel nevrit, olivo-ponto-serebellar atrofi ve talamik sendromu tanımlayanlar arasındadır. Çalışmalarında, kendisi de hekim olan eşinin büyük yardımı olmuştur.



\*\*\* **Guillaume Benjamin Amand DUCHENNE** (1806-1875): Fransız hekimi. Denizci bir ailenin çocuğudur. Memleketi olan Boulogne’da pratisyen olarak çalışırken karısının doğum sırasında ölmesi üzerine 11 yıl süreyle hekimliği bıraktı. Okumak, keman çalmak ve deniz kıyısında gemicilerle gevezelik etmekten başka bir şey yapmak istemiyordu. Sonra Paris’e döndü ve kasların elektrikle uyarılması konusunda çalışmaya başladı. Progresif spinal müsküler atrofi (Aran-Duchenne Sendromu) ve psödo-hipertrofik müsküler distrofi onun adını taşır. Kas biopsisini bir metod olarak Duchenne ortaya atmıştır. O zamana kadar “çocukluğun esansiyel felci” denen poliomiyelitin bir m. spinalis hastalığı olduğunu ileri sürmüştür. Akademik bir ünvanı, bir hastaneyle bağlantısı yoktu. Beyin kanamasından ölmüştür.

\*\*\*\* **Wilhelm Heinrich ERB**: Bkz. Sayfa 32 ➔

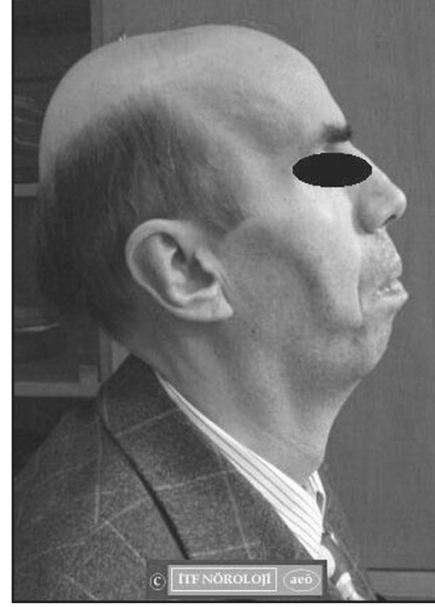


**Şekil 5.1.** Duchenne tipi kas distrofisi (Resmin orijinali Duchenne tarafından çizilmiştir).

hastalarda kasların dekontraksiyonunda güçlük vardır. Yumruk yaptıktan sonra hasta avucunu kolay açamaz. Bu olaya *miyotoni* denir.

#### c. Polimiyozit

Kasın iltihabi hastalığıdır. Yutma ve boyun kaslarındaki güçsüzlükle birlikte ekstremitelerde proksimal



**Şekil 5.2.** Miyotonik distrofi (Steinert hastalığı).

zaaf ve atrofi görülebilir. Bazen klinik tabloya deri bulguları da eklenir. Bu durumda dermato-miyozitten söz edilir. Otoimmün mekanizma bozukluğu sonucu ortaya çıkan polimiyozit olguları steroid tedavisine genellikle iyi cevap verir.

## 2. Nörojen Kas Erimeleri

Kastaki atrofi II. motor nöronun hastalanması sonucudur.

### a. Ön Boynuz Hastalığı

Poliomiyelit ön boynuz hastalığının akut şeklidir. Asimetrik felçlerle kendini gösterir. Sekel olarak bölgede zaaf ve atrofi kalır. Atrofik kaslarla ilgili tendon refleksleri kaybolur. Duyu kusuru ve fasikülasyon yoktur. Çocuklukta geçirilen poliiodan sonra ekstremitelerde küçük ve kısa kalabilir.



→ \*\*\*\* **Wilhelm Heinrich ERB** (1840-1921): Alman nörologu. Bir ormancının oğludur. Akademik kariyerine iç hastalıkları doçenti olarak başladı. Nörolojiyle ilgilenmesi Friedreich'in telkiniyle olmuştur. Çalışmalarının büyük bölümünü Heidelberg Üniversitesinde yapmıştır. Klinik nöroloji alanında Fransa'da Charcot'nun, İngilterede Gowers'in öncü rolünü Almanyada Erb'in üstlendiğini görüyoruz. Memleketinde nörolojinin bir uzmanlık dalı olarak tanınması ve tıp fakültelerinin programına girmesi onun gayretiyle olmuştur. Duchenne'in ismiyle de anılan psödohipertrofik kas distrofisi, ayrıca sifilitik spinal parapleji, brakyal plexus felçleri, myasthenia gravis üzerinde çalıştığı başlıca konulardır. Periferik sinirlerin stimülasyonu ile ilgili araştırmalarıyla da tanınır. Erb giyim-kuşamına çok dikkatli, "sakalı son teline kadar taralı" bir centilmendi. Öfkesiyle de ün yapmıştır. Kızdığı zaman ağzına geleni söylemekten çekinmediği bilinmektedir. Ömrünün son yılları evlat acılarıyla doludur. Dört oğlundan ikisi ölmüş, bir tanesini de Birinci Dünya Savaşında cephe- de kaybetmiştir. Bin dokuzyüz yirmi bir yılında Beethoven'in Eroica'sını dinlerken bir kalp krizi sonucu hayata gözlerini yumdu.



**Şekil 5.3.** Motor nöron hastalığında el kaslarında atrofi.

Ön boynuzun kronik hastalığına örnek, motor nöron hastalığıdır. Atrofi özellikle ellerin ince kaslarında ve simetriktrir (**Şekil 5.3**). Hastalığın ileri dönemlerinde kol ve bacakların diğer kaslarına da yayılır. Bütün vücutta yaygın fasikülasyon dikkati çeker. Hastalık bülber bölgeyi tutarsa yutma güçlüğü ve dizartriyle birlikte dilde de atrofi ve fasikülasyonlar görülür. Duyu kusuru yoktur. Motor nöron hastalığı genellikle I. ve II. motor nöronun kombine lezyonuna bağlı olduğundan kas atrofisine karşın refleksler artmıştır, patolojik refleksler alınır (*Bölüm 3'e* bakınız).

#### b. Ön Kök Hastalığı

M. Spinalis'in motor köklerinin hastalığında radiksin inerve ettiği kaslarda (*miyotom*) zaaf ve atrofi görülür. Duyusal kök olan arka radiks de birlikte hastalanırsa motor bulgulara, ağrı ve kökün duyusunu sağladığı vücut bölgesinde (*dermatom*) duyu kusuru eklenir. Hastalanan kök üzerinden işleyen tendon refleksi azalır veya kaybolur. Radiküler sendromlar genellikle intervertebral disk fıtıklaşması ve tümör basısına bağlıdır.

#### c. Polinöropati

Kas güçsüzlüğü ve atrofi ekstremitelerin uçlarında belirgindir. Refleksler azalmış veya kaybolmuştur.

Mikst polinöropatide ağrı ve parestezilerle birlikte eldiven ve çorap tarzında duyu kusuru görülür.

#### d. Periferik Sinirlerin İzole Lezyonları

Kas zaafı ve atrofisi sinirin inervasyon alanındadır. Buna periferik sinir tipinde duyu kusuru ve hastalanan sinirle ilgili refleks kaybı eklenebilir (*Bölüm 3, 7 ve 10'a* bakınız).

### 3. Diğer Kas Erimleri

#### a. Büyüme Asimetrisi (Growth Asymmetry)

Çocukluk yaşlarında geçirilmiş paryetal lob lezyonlarından sonra görülür. Kol ve/veya bacağın sağlam ekstremiteye oranla ince; el ve ayağın daha küçük olduğu dikkati çeker. Burada gerçek anlamda bir kas atrofisi yoktur, bir vücut parçasının büyüme ve gelişme kusuru söz konusudur.

#### b. İnaktivasyon Atrofisi (Disuse Atrophy)

Uzun süren hemipleji ve parapleji gibi piramidal sistem hastalıklarından sonra da felçli ekstremitelerde kas erimelerinin ortaya çıktığı görülür. Bunların inaktivasyona bağlı olduğu düşünülmektedir.