

İstemsiz Hareketler

Sara Zarko BAHAR - Edip AKTİN

İstemsiz hareketler çok heterojen bir grup oluşturlar. Bir bölümü santral sinir sisteminin birbirinden çok farklı yapılarının hastalığı sonucudur. Bazılarından sorumlu nöral mekanizmalar ise iyi bilinmemektedir. Büyüğe bir bölümü beyin derinliklerinde yer alan ve bazal ganglionlar adı verilen gri madde adacıklarının dejeneratif, kalıtsal, vasküler, iltihabi ve doğum travmasına bağlı hastalıklarının sonucudur. Parkinson hastalığının tremoru, kore, atetoz ve bazı tip distoniler bu gruba girer. Yine bu bölümde ele alınacak olan intansiyonel tremor, serebellumun değişik etyolojik nedenlerle hastalanmasına bağlıdır. Miyokloniler serebral korteksten m.spinalis'e kadar uzanan çok geniş bir bölgedeki farklı anatomik yapıların lezyonuyla ilgilidir. Klonik fasyal spazmın ise n.facialis'teki iritativ olaylardan kaynaklandığı ileri sürülmektedir. Tortikolis gibi bazı istemsiz hareketlerin nöral mekanizmalarına ait bilgiler halen çok yetersizdir. Nöroleptiklerin yaygın şekilde kullanılmağa başlanmasından sonra görülen akut ve tardiv diskinezilerle L-Dopa tedavisindeki Parkinson hastalarında ortaya çıkan istemsiz hareketler de konunun sinaptik düzeyde tartışılmasına yol açmıştır. Psikojen kaynaklı istemsiz hareketler de vardır.

İstemsiz hareketlerin büyük bölümü uykuda kaybolur. Emosyonel gerginliklerde artar. Aşağıda bu hareketlerin en sık görülenleri deskriptiv bir yaklaşımla ele alınacaktır.

Tremor

Tremor, birbirine antagonist kasların istemsiz kasılmasına bağlı az veya çok ritmik bir harekettir. Üç tipi vardır:

- İstirahatte görülen tremor. İstirahat tremoru, statik tremor veya Parkinson tremoru adları da verilir.
- Bir amaca yönelik hareket sırasında ortaya çıkan tremor. İntansiyonel tremor da denir.
- Yerçekimine karşı bir postürün devamı sırasında ortaya çıkan tremor. Gergin bir şekilde öne doğru

uzatılmış ellerde görülür. Postüral tremor veya aksiyon tremoru olarak adlandırılır.

Statik Tremor

Parkinson hastalığında görülür. Saniyede 4-7 frekansıdır. Ellerde hap yapma, para sayma hareketine benzetilir. Ayaklarda olduğu zaman pedal hareketi görünümündedir. Bazen dil, dudaklar ve çene de görülür. Heyecanla şiddetlenir, yani amplitüdü artar. İstemli hareket sırasında bir süre için kaybolur.

İntansiyonel Tremor

Serebellum hastalıklarında görülür. İstemli hareketin özellikle son aşamasında, yani hedefe yaklaşırken ortaya çıkar. Örneğin parmağın buruna dokunacağı sırada veya dolu bir bardağa uzanıp tutarken iki yana doğru oldukça kaba osilasyonlar şeklindedir. İstirahatte kaybolur. Bazen de baş ve gövdede öne arkaya sallanmalar görünümündedir. Başın bu hareketine *titübasyon* denir.

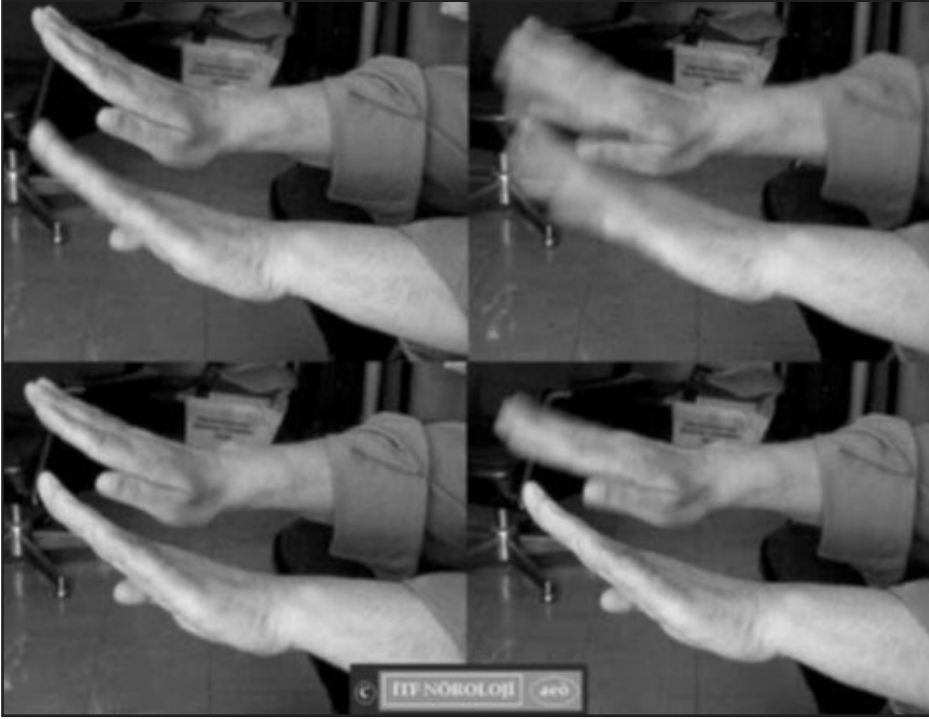
Postüral Tremor

Normal insanlarda da yer çekimine karşı bir postürü sürdüren kaslarda ince bir tremorun varlığı ortaya konmuştur. Buna fizyolojik tremor adı verilir. Frekansı saniyede 10-12 dir. Heyecan, ruhi gerginlik, korku, yorgunluk, hipoglisemi, egzersiz ve tirotoksikozda amplitüdü artar, gözle görünür hale gelir.

Esansiyel Tremor

Postüral veya aksiyon tremorunun oldukça sık görülen patolojik bir şeklidir. Kalıtsal yönü olduğu zaman "*familiyal tremor*", yaşlılıkta ortaya çıktığı zaman "*senil tremor*" adını alır. Genç yaşlarda ve familiyal özellik olmadan görülen şekline ise "*esansiyel tremor*" adı verilir. Postüral tremorun bu üç tipi muhtemelen birbiriyle ilişkili tablolardır. Bazı yazarlar her üç tipi birden esansiyel tremor adı altında toplanmaktadır.

Esansiyel tremorun başlıca belirtisi ellerdeki titremedir. Genellikle tek elden başlar ve yıllar içinde çok



Şekil 6.1: Asteriksiz. Her iki eldeki istemsiz hareketi gösteren videodan kaydedilmiş durağan görüntüler.

yavaş ilerler. Hasta ellerini uzattığında belirgin hal alır. İlerlemiş olgularda yazı bozulur, fakat Parkinson hastalığında olduğu gibi mikrografi görülmez. Tanı bakımından önemli bir nitelik alkol alındığında tremorun azalıp kaybolmasıdır.

Hastaların bir bölümünde ellerdeki tremora ek olarak veya bağımsız şekilde başta tremor görülür. Bu titreme vertikal veya horizontal plandadır. Bazı hastaların seslerinin titredığı dikkati çeker. Gövde ve bacaklarda titreme nadirdir.

Asteriksiz

Hasta elini ve parmaklarını gergin bir şekilde tutarak kollarını öne uzattığında bileğin ekstensor kaslarındaki tonik kontraksiyonun geçici olarak ortadan kalkmasıyla (periyodik inhibisyon) eller aşağı doğru düşer ve hızla ilk pozisyonuna veya onun biraz üstündeki bir plana çıkar (Şekil 6.1). Kas kontraksiyonunun inhibisyonu sonucu olan ellerin yere doğru düştüğü sırada ekstensor kasların EMG'sinde elektrofizyolojik bir

sessiz periyod görülür (Şekil 6.2). Bu hareketler bir dakika içinde birçok kez tekrarlar. İlk olarak hepatik ensefalopatisi olan hastalarda tanımlanan bu istemsiz harekete, kanat çırpıma benzetildiğinden “flapping tremor” adı verilmiştir. Üremide, seyrek olarak bazal ganglionların lokal hastalıklarında ve Wilson (*) hastalığında da görülebilir.

Kore

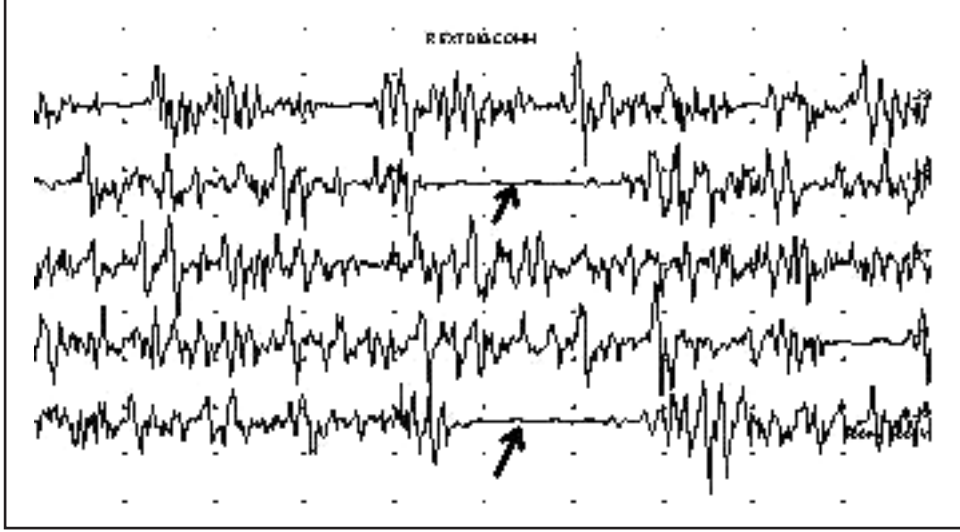
Amaçsız ve düzensiz ani ve hızlı hareketlerdir. Ellerde ayaklarda oranla daha sık görülür. Bazen de dil, dudak, yüz ve omuz hareketleri görünümündedir. Ağır şekillerinde hastanın yazı yazma, yemek yeme gibi günlük aktiviteleri etkilenebilir.

Sydenham (**) Koresi

Akut eklem romatizmasının major belirtilerindendir. Kızlarda daha sık olmak üzere çocukluk yaşlarında ortaya çıkar. Tekrarlamalar nadir değildir.

* **Samuel Alexander Kinnier Wilson** (1878-1937): Amerika Birleşik Devletlerinde doğdu. Tıp öğrenimini İskoçya da yaptı. Hayatının büyük bölümünü Londra'daki National Hospital for Nervous Diseases'de geçirdi. Wilson Hastalığı olarak bilinen progressiv lentiküler dejenerasyonu otuz üç yaşında tanımladı. Ekstrapiramidal sistem terimini ortaya atan Wilson'dur.

** **Thomas SYDENHAM** (1624-1689): On yedinci yüzyılın ünlü İngiliz hekimi. Adıyla anılan chorea minor'u, ayrıca gut, kızamık, kızıl ve malarya hastalıklarını etraflı olarak tanımlamıştır.



Şekil 6.2: Kolunu öne uzatmış hastada önkol ekstensör kasları üzerine konan yüzeyel elektroddan kaydedilen EMG aktivitesinin Asteriksiz sırasında kayboluşu görülmekte (oklar).

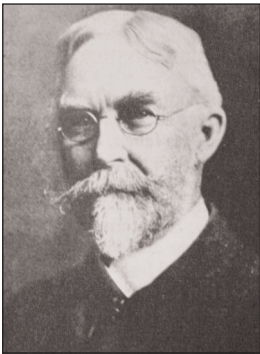
Huntington (*) Koresi

Otosomal dominan geçişli kalıtsal bir kore şeklidir. Çoğunlukla 20-50 yaşları arasında başlar. Özelliği, koreik hareketlere ilerleyici bir demansın eşlik etmesidir. Mental belirtiler sinirlilik, geçimsizlik, kavgacılık gibi kişilik değişiklikleriyle başlayabilir (Bkz: Bölüm 25-2).

Atetoz

Çoğunlukla ellerde ortaya çıkan, birbirini izleyen kıvrılma hareketleri şeklindedir. Ayaklar ve yüzde de görülebilir. Bu yavaş ve dalgalanan hareketler Cavali dansözlerin kol ve el hareketlerine benzetilir. Koreik hareketlerden ani ve hızlı olmayışlarıyla ayrılırlar. Bununla beraber, bazı istemsiz hareketlerin hem koreye hem de atetozla benzebileceğini unutmamak gerekir. Bu durum da koreatetozdan söz edilir.

Doğuştan beyin hasarlı çocuklarda kernikterusta ve bazı dejeneratif bazal ganglion hastalıklarında görülür.



* **George Sumner HUNTINGTON** (1850-1916): New York eyaletinde East Hampton'da doğdu. Büyükbaba ve babası da aynı yerde hekim olarak çalışmışlardı. Nörolojiye katkısı o bölgede görülün, kalıtımla geçen ve demansla birlikte giden, kendi adıyla anılan koreyi tanımlamasıdır. Bin altıyüz otuz yılında İngiltereden göçen iki kardeşin soyundan gelenlerde görülen bu hastalığa tutulanlar bir zamanlar "Hazreti İsa'nın çarmıha gerildiği zaman yaptığı hareketleri alaylı bir şekilde taklit ettikleri gerekçesiyle mahkemeye verilip cezalandırılmışlardır. Huntington akademik ünvanı olmayan bir pratisyendi. Bütün ömrünü hastalarına ve onların sorunlarına vermişti. Flüt çalmayı, resim yapmayı sever, ormanlarda uzun uzun dolaşmaya bayılırdı.

Hemibalismus

Vücudun bir yarısında görülen, kol ve bacağı tümüyle tutan, geniş amplitüdlü, şiddetli istemsiz hareketlerdir (**Şekil 6.3**). Hareketin şiddetinden hasta kolunu-bağasını duvara çarpıp kendini yaralayabilir, yatak yüzeyine sürtünme sonucu derileri soyulabilir.

Torsiyon Spazmı

Dystonia musculorum deformans, torsiyon distonisi adları da verilir. Ekstremiteler, gövde ve boynun uzun aksları üzerinde geniş amplitüdlü yavaş kıvrılma hareketleri şeklindedir. Baş bir tarafa döner ve hasta vücudunun torsiyon hareketleriyle bükülüp garip bir postür alır. Torsiyon hareketlerine katılan kasların zamanla hipertrofik bir görünüm aldığı dikkati çeker.

Spazmodik Tortikolis

Boyun kaslarının ve özellikle sterno-mastoid kasın zaman zaman ortaya çıkan spazmodik kasılmalarıyla başın karşı tarafa doğru dönme hareketidir. Bazı has-



Şekil 6.3: Solda hemiballismus (videodan alınan durağan görüntü dizisi).

talarda ise boynun geriye doğru büküldüğü görülür. Bu tabloya da retrokolis adı verilir.

Nedeni çok iyi bilinmemektedir. Bazılarının, torsiyon spazmının parsiyel bir şekli olduğu, bir bölümünün de psikojen nedenlerden kaynaklandığı ileri sürülmektedir. Ayrıca boyun vertebraları ve sterno-mastoid kasın lokal patolojilerine bağlı sürekli tortikolis olguları da vardır.

İlaçlara Bağlı İstemsiz Hareketler

Nöroleptiklerin hekimlikte yaygın şekilde kullanılmasıyla birçok akut ve kronik diskinezi ve distoni tabloları bildirilmiştir. Özellikle, fenotiazin ve butirofenon gruplarından ilaç alanlarda görülen bu yatrogenik istemsiz hareketlerin birkaç tipi vardır.

Akut Distoniler

Bunlar ilaca karşı bir tür idyosenkrazi belirtisi olarak tedavinin ilk günlerinde ve hatta tek bir doz almakla ortaya çıkarlar. Yüz, boyun, dil ve çenede ağır distoniler şeklindedir. Tortikolis, çenenin bir tarafa kayması, dilin dışarıya çıkması gibi istemsiz hareketler sık görülür. Bazen de göz kürelerinin bir yöne doğru zorlu deviyasyonu dikkati çeker. Buna *akut okülojir distonik kriz* adı verilir. Bütün bu hareketlere hastada büyük bir huzursuzluk ve panik hissi eşlik eder.

İlaca Bağlı Parkinson Sendromu

Bazı hastalarda nöroleptik tedavisinin genellikle ilk ayı, bazen de ilk haftası içinde akinezi, rigor ve tremordan oluşan yatrogenik bir parkinsonizm tablosu ortaya çıkabilir.

Tardiv Diskinezi

Aylarca süren, genellikle yüksek dozda nöroleptik tedavisi sırasında veya tedavi bittikten sonra ortaya çı-

kan istemsiz hareketlerdir. Başlıca ağız ve dili tutan çiğneme ve yalanma hareketleri şeklindedir. Ekstremitelerde koreik ve koreatetoid hareketler görülebilir. Antiparkinson ilaçlarla daha da şiddetlenirler. Nöroleptik arttırılınca geçici olarak durmaları tanı koydurucudur. Nöroleptik tedavisi devam ederken ortaya çıkanlar genellikle kalıcı niteliktedir.

L-dopa Tedavisinde Görülen Diskineziler

L-Dopa tedavisi sırasında ortaya çıkan diskineziler ayrı bir grup oluşturur. Kol ve bacaklarda koreik, atetoid veya karışımı hareketler dikkati çeker. Ayaklarda pedal hareketi, omuz oynatmalar, dil ve çene hareketleri görülür. Hareketler, ilacın etkisi ortadan kalkınca kaybolur. L-Dopa dozunun azaltılmasıyla kontrol altına alınabilir.

Miyokloni

Miyokloni veya miyoklonus bir kasın veya bir kas grubunun ani ve şimşekvari kasılmasıyla ortaya çıkan genellikle aritmik sıçrayıcı harekete verilen addır. Miyoklonus bazen çok küçük bir hareket şeklindedir. Bazen de hastanın elindekini düşürmesine veya yere yıkılmasına neden olacak amplitüdde bir hareket doğurur. Miyoklonusların bir bölümü ani ses, ışık, dokunma gibi uyarılarla provoke edilebilir. Bazen de aktif bir hareket sırasında ortaya çıkarlar (*action myoclonus*).

Uykuya dalarken bacaklarda birkaç miyoklonik kasılma görülmesi fizyolojik sınırlar içinde kabul edilir. Fakat bunlar bazen hastanın uykuya dalmasını engelleyecek düzeye erişirler (*nocturnal myoclonus*).

Miyokloniler bazen epileptik bir fenomendir. Miyokloni ile birlikte konvülsiv nöbetler de görülebilir. Bunlardan bir bölümünde nörolojik bozukluk yoktur. Bir bölümü ise sinir sisteminde ilerleyici dejeneratif değişiklikler ve demansla birlikte giderler. Familial

progresif miyoklonus epilepsisi (*Unverricht-Lundborg*) buna örnektir. Burada uyarana duyarlı miyoklonus ve epilepsi nöbetleri bir arada bulunur.

Sinir sisteminin bazı yavaş virüs infeksiyonları ve prion hastalıklarının seyrinde de miyoklonik sıçramalar ortaya çıkar. Bunlardan biri çocukluk yaşlarında görülen ve kızamık virüsüne bağlı olduğu düşünülen *subakut skerozan panensefalit* (SSPE). Diğerleri de ilerleyici bir demans tablosu olan *Creutzfeldt Jacob hastalığı*'dır (Bölüm 25.1'e bakınız).

Yumuşak damak miyoklonisi (*palatal myoclonus*) palatumun sürekli kasılmalarına verilen addır. Özelliği, ritmik oluşu ve kesintisiz bir şekilde uykuda da devam etmesidir.

Miyokloni *üremik ve anoksik ensefalopatilerde* de görülür. Anoksik ensefalopati kalp durması gibi ağır hipoksi veya anoksileri izleyen bir tablodur. Buradaki miyokloniler aktif hareket girişimi sırasında ortaya çıkar ve bazen ardarda tekrarlayarak jeneralize konvülsiv bir nöbetle sonlanabilirler.

Tik

Sıklıkla yüzde, boyun ve omuzda görülen istemsiz hareketlerdir. Göz kırpma, alın kırıştırma, burun çekme, omuz silkme sık görülür. Çocukluk yaşlarında ve gerilimli durumlarda ortaya çıkar. Kompülsiv bir yönü vardır. Yani, hasta tikini kontrol altında tutmak isterse gerilim artar, tiki ortaya çıkması ise geçici bir rahatlık sağlar. Tikler genellikle stereotipe hareketler halindedir. Fakat bir dönem aynı tiki tekrarlayan çocuğun bir zaman sonra bunu terkedip yeni bir tike başladığı görülür.

Gilles de la Tourette Sendromu

Bu sendromda, multipl tiklere küfür ve ayıp sözler söyleme (*koprolali*) eşlik eder. Tiklerin bir bölümü

homurtu, boğaz temizleme gibi solunum tikleri niteliğindedir. Familial yönü vardır.

Klonik Fasyal Spazm (Hemifasyal Spazm)

Yüzün bir yarısına zaman zaman gelen kasılma nöbetleridir. Birden başlayıp birden biter. Ağız komisürü bir tarafa çekilmiş, *m.orbicularis oculi*'nin kontraksiyonu ile göz kısalmıştır (Şekil 6.4). Bu spazmodik zemin üzerinde kasların kesikli (klonik) kasılmaları dikkati çeker. Heyecan ve gerginlik durumlarında artar. N. Facialis üzerindeki irritatif bir olaya bağlı olduğu düşünülmektedir.

Blefarospazm

Bazı ağrılı göz hastalıklarında görülen refleks blefaro-spazmdan ayrı olarak hiçbir lokal neden olmadan ortaya çıkan blefarospazm olguları da vardır. Bunlara esansiyel blefarospazm adı verilmektedir. Hastalar, gözlerinin zaman zaman istemsiz olarak kapandığından; okuma, yemek yeme ve hatta yürümenin imkansız hale geldiğinden yakınırırlar. Nedeni iyi bilinmemektedir. Bir bölümünün ağız, çene ve dildeki istemsiz hareketlerle birlikte bulunduğu dikkati çeker. *Meige sendromu* veya *blefarospazm-oromandibüler distoni* adı verilen bu tablo hakkında bilinenler de yetersizdir. Bazı blefaro-spazm olguları ise psikojen kaynaklıdır.

Fasikülasyon

Kas fasiküllerinin dil mukozası veya deri üzerinden seçilebilen hızlı, soluncası hareketleridir. Spontan olarak görülmediği durumlarda kaslara kısa darbelerle vurarak provoke etmek mümkündür. Ön boynuz hücresinin (II. motor nöron) kronik hastalığını gös-



Şekil 6.4: Sağda hemifasyal spazm (videodan alınmış durağan görüntü dizisi).

teren önemli bir belirtidir. Dildeki fasikülasyon da n. hypoglossus nukleusunun hastalığına işaret eder. Fasikülasyonun yaygın bir ön boynuz hastalığı olan motor nöron hastalığında sık görülen ve tanı değeri taşıyan bir bulgu olduğundan söz edilmişti (*Bölüm 3* ve *5'e* bakınız). Bu grubun içindeki bir hastalık olan amiyotrofik lateral sklerozda kaslardaki erime ve fa-

sikülasyonların yanısıra I. motor nöron lezyonu sonucu çene ve tendon refleksleri artar, Babinski ve Hoffmann delili gibi patolojik refleksler de ortaya çıkar.

Fasikülasyon, ön radiksin bazı iritatif lezyonlarında da görülebilir.