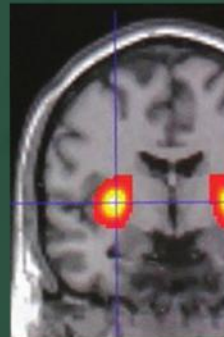
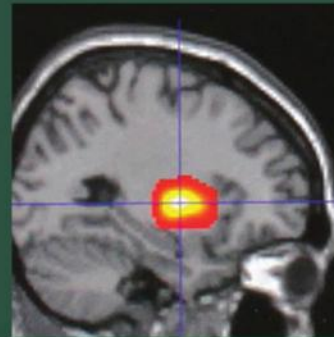
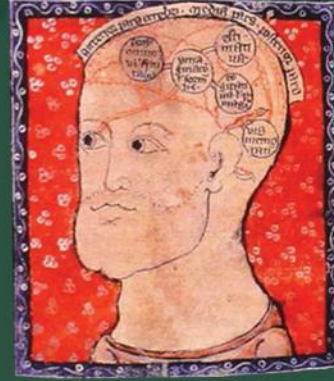


NÖROLOJİDE KLİNİK LOKALİZASYONLAR

ALTINCI BASKI

PAUL W. BRAZIS
JOSEPH C. MASDEU
JOSÉ BILLER

ÇEVİRİ EDITÖRLERİ
REMZİ YİĞİTER
MEHMET ALİ ELÇİ



GÜNEŞ TIP
KİTABEVLERİ



Wolter Kluwer | Lippincott
Health | Williams & Wilkins

NÖROLOJİDE KLİNİK LOKALİZASYONLAR

ALTINCI BASKI

Paul W. Brazis

Professor of Neurology
Consultant in Neurology and Neuroophthalmology
Mayo Clinic—Jacksonville
Jacksonville, Florida

Joseph C. Masdeu, MD, PhD

Senior Staff Physician and Scientist
Section on Integrative Neuroimaging
National Institutes of Health
Bethesda, Maryland
Adjunct Professor of Neurology
New York Medical College
Valhalla, New York

José Biller, MD, FACP, FAAN, FAHA

Professor and Chairman
Department of Neurology
Loyola University Chicago
Stritch School of Medicine
Maywood, Illinois

Çeviri Editörleri

Doç. Dr. Remzi Yiğiter

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi
Nöroloji Anabilim Dalı

Uzm. Dr. Mehmet Ali Elçi

Hatay Kırıkkhan Devlet Hastanesi
Nöroloji Bölümü



GÜNEŞ TIP KİTABEVLERİ

Nörolojide Klinik Lokalizasyonlar

Türkçe Telif Hakları 2016

ISBN: 978-975-277-619-7

Orijinal Adı: Localization in Clinical Neurology

Yayınevi: Lippincott Williams & Wilkins

Yazarlar: Paul W. Brazis, Joseph C. Masdeu ve José Biller

Çeviri Editörleri: Doç. Dr. Remzi Yiğiter ve Uzm. Dr. Mehmet Ali Elçi

Orijinal ISBN: 978-1-60913-281-1

Kitabın 5846 ve 2936 sayılı Fikir ve Sanat Eserleri Yasası Hükümleri gereğince (kitabın bir bölümünden alıntı yapılamaz, fotokopi yöntemiyle çoğaltılamaz, resim, şekil, şema, grafik v.b.'ler kopya edilemez) tüm hakları Güneş Tıp Kitabevleri Ltd. Şti.'ne aittir.

Yayıncı ve Genel Yayın Yönetmeni: Murat Yılmaz

Genel Yayın Yönetmeni Yardımcısı: Polat Yılmaz

Yayın Danışmanı ve Tıbbi Koordinatör: Dr. Ufuk Akçıl

Dizgi-Düzenleme: İhsan Ağın

Kapak Uyarlama: İhsan Ağın

Baskı: Ayrıntı Basım ve Yayın Matbaacılık Hiz. San. Tic. Ltd. Şti.

İvedik Organize Sanayi Bölgesi 28. Cad. 770 Sok. No: 105-A Ostim/ANKARA

Telefon: (0312) 394 55 90 - 91 - 92 • Faks: (0312) 394 55 94

Sertifika No: 13987

UYARI

Medikal bilgiler sürekli değişmekte ve yenilenmektedir. Standart güvenlik uygulamaları dikkate alınmalı, yeni araştırmalar ve klinik tecrübeler ışığında tedavilerde ve ilaç uygulamalarındaki değişikliklerin gerekli olabileceği bilinmelidir. Okuyuculara ilaçlar hakkında üretici firma tarafından sağlanan ilaca ait en son ürün bilgilerini, dozaj ve uygulama şekillerini ve kontrendikasyonları kontrol etmeleri tavsiye edilir. Her hasta için en iyi tedavi şeklini ve en doğru ilaçları ve dozlarını belirlemek uygulamayı yapan hekimin sorumluluğundadır. Yayıncı ve editörler bu yayından dolayı meydana gelebilecek hastaya ve ekipmanlara ait herhangi bir zarar veya hasardan sorumlu değildir.

GÜNEŞ TIP KİTABEVLERİ

ANKARA

M. Rauf İnan Sokak No:3

06410 Sıhhiye/Ankara

Tel: (0312) 431 14 85 • 435 11 91-92

Faks: (0312) 435 84 23

İSTANBUL

Gazeteciler Sitesi Sağlam Fikir Sokak

No: 7/2 Esentepe/İstanbul

Tel: (0212) 356 87 43

Faks: (0212) 356 87 44

KARTAL ŞUBE

Cevizli Mahallesi Denizler Cad.

No: 19/C Kartal/İstanbul

Tel&Faks: (0216) 546 03 47

www.guneskitabevi.com

**Bu kitap, bize klinik nörolojide lokalizasyonun değerini ve becerilerini
ilk öğreten Drs. Frank Rubino ve Sudhansu Chokroverty anısına ithaf
edilmiştir.**

Önsöz

Klinik Nörolojide Lokalizasyonlar eserinin bu yeni baskısı yine, nörolojik hastalık sürecinde olan hastalara bakan ve nörolojik rahatsızlıkların nereden kaynaklandığı sorusu ile karşı karşıya olan, ilk müdahale noktasındaki klinik hekimlere yönelik yazılmıştır. Bu baskıda çok sayıda güncellenmiş bilgi, klinik vakaların ayırıcı tanıları ile ilgili bazı yeni grafikler ve nörolojik lokalizasyona yardımcı olacak bazı ileri görüntülerle birlikte otonom sinir sistemi lezyonlarının lokalizasyonu ile ilgili yeni bir bölüm yer almaktadır. Bu eserin, nörolojik problemi olan hastalara daha doğru ve en az maliyetle tanı koyma noktasında klinik hekime yardımcı olmasını umut ediyoruz.

Dr. Brazis özellikle Jacksonville, Scottsdale ve Rochester'daki Mayo Clinics bünyesinde çalışan meslektaşlarına teşekkürlerini ve hocalarına ve arkadaşlarına şükranlarını sunmaktadır: Drs. Neil Miller, Andrew G. Lee, Frank

A. Rubino, Jonathan D. Trobe, James J. Corbett, James Boling, ve Michael Stewart.

Dr. Masdeu, isimleri tek tek burada sayılamayacak kadar çok sayıda olan, bilhassa New York Tıp Fakültesi, Navarra Üniversitesi Tıp Fakültesi ve Ulusal Sağlık Enstitüleri Bütünleyici Nöro-Görüntüleme Birimi'ndeki meslektaşlarının ve arkadaşlarının kıymetli yardımlarından ötürü teşekkür etmektedir.

Dr. Biller, aralıksız destekleri ve sabırları için Chicago Loyola Üniversitesi'ndeki meslektaşlarına, özellikle eşi Rhanda'ya, evlatlarına ve torunu Selim'e minnettarlığını sunmaktadır.

***Paul W. Brazis
Joseph C. Masdeu
José Biller***

Çeviri Editörü Önsözü

Sinir sistemi, anatomik ve fizyolojik olarak belirli bir sistematığa göre çalışır. Ayrıca sinir sisteminin işlevlerinin bozulması da yine bu sistematığa göre olur. Diğer tıp disiplinlerinden farklı olarak klinik nörolojide sendromik tanı ve topografik lokalizasyon özel önem taşımaktadır. Farklı işlevleri üstlenen sinir sistemi yapılarının dar bir alanda yakın komşuluğu, etkilenen yapıların lokalizasyonunun yapılmasına daha fazla gereklilik göstermektedir.

Son zamanlardaki teknolojik gelişmeler ve görüntüleme yöntemlerinin daha ayrıntılı bilgiler vermesinden dolayı topografik lokalizasyon eskiye oranla daha az ilgi uyandırmaktadır. Buna rağmen iyi bir topografik lokalizasyon ile yardımcı tanı yöntemlerinin daha gerçekçi kullanılması sağlanabilir. Bu durum maliyet-etkinlik noktasında lokalizasyona büyük önem kazandırır.

Elimizde yeni baskısı olan bu kitap, nörolojide klinik lokalizasyonları sistematik olarak ele alıp ayrıntılı bir şekilde gözden geçirmektedir. Lokalizasyonun temel ilkelere irdelendiği girişten sonra; periferik sinir sistemi, spinal kord, kranial sinirler, beyin sapı, serebellum, orta ve önbeyin, bazal ganglionlar, bilinç bozuklukları ve yüksek kognitif fonksiyonların etkilenmesiyle ortaya çıkan belirti

ve bulguların anatomik, fizyolojik ve etiyolojileri içerecek şekilde sunulmuştur. Ayrıca önceki baskılardan farklı olarak birçok güncellenmiş bilgi, klinik vakaların ayırıcı tanılarını ile ilgili bazı yeni tablolar ve nörolojik lokalizasyona yardımcı olacak görüntülerle birlikte, "Otonom Sinir Sistemi Lezyonlarının Lokalizasyonu" ile ilgili yeni bir bölüm de bu baskıda yer almaktadır.

Klinikte ortaya çıkan tabloya lokalizasyon temelinde doğrudan yaklaşım olanağı verdiği için kitabın klinik pratikte ve vakaya ilk yaklaşım noktasındaki hekimlere yönelik çok yararlı olacağı kanaatindeyiz.

Bu bağlamda çok sayıda akademisyenin çeviriye katılımı ile ortaya çıkan bu kitabın öğrenciler, asistanlar ve her seviyede uzmanlara yararlı olmasını diliyor, emeği geçen tüm arkadaşlarımıza, düzeltmelerde emeği geçen Sezen Elçi'ye ve desteklerini esirgemeyen Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı öğretim üyeleri ve çalışanlarına ve kitabın hazırlanmasının her kademesinde özveri ile çalışan Güneş Tıp Kitabevleri çalışanlarına teşekkür ederiz.

Doç. Dr. Remzi Yiğiter
Uzm. Dr. Mehmet Ali Elçi

İçindekiler

Önsöz	iv
Çeviri Editörleri Önsözü	v
Çeviriye Katkıda Bulunanlar	ix
1 Nörolojik Lokalizasyonun Temel İlkeleri	1
Çeviri: Dr. Sırma Geyik	
2 Periferik Sinirler	25
Çeviri: Dr. Murat Çetkin	
3 Servikal, Brakial ve Lumbosakral Pleksuslar	73
Çeviri: Dr. Mustafa Yılmaz	
4 Spinal Sinir ve Kökleri	89
Çeviri: Dr. Suat Kamışlı, Dr. Mehmet Tecellioğlu	
5 Spinal Kord	99
Çeviri: Dr. Burcu Gökçe Çokal, Dr. Tahir Kurtuluş Yoldaş	
6 I. Kranial Sinir (Olfaktor Sinir)	127
Çeviri: Dr. Mehmet Ali Elçi, Dr. Remzi Yiğiter	
7 Görme Yolları	133
Çeviri: Dr. Erdal Kaydu	
8 Oküler Motor Sistemi Etkileyen Lezyonların Lokalizasyonu	173
Çeviri: Dr. Samiye Kuzudışlı, Dr. Emine Petekkaya, H. İbrahim Petekkaya, Dr. Tuncer Demir, Mehmet Bostancıkıoğlu	
9 V. Kranial Sinir (Trigeminal Sinir)	305
Çeviri: Dr. Haluk Gümüş	
10 VII. Kranial Sinir (Fasial Sinir)	321
Çeviri: Dr. Lütfi Özel, Dr. Hızır Ulvi	
11 VIII. Kranial Sinir (Vestibülokoklear Sinir)	341
Çeviri: Dr. Burcu Ekmekçi	
12 IX. ve X. Kranial Sinirler (Glossofaringeal ve Vagus Sinirleri)	361
Çeviri: Dr. Emine Cengiz	
13 XI. Kranial Sinir (Spinal Aksesuar Sinir)	369
Çeviri: Dr. Hakan Bozkurt	
14 XII. Kranial Sinir (Hipoglossal Sinir)	377
Çeviri: Dr. Erman Altunışık	
15 Beyin Sapı	385
Çeviri: Dr. Abdurrahman Neyal, Dr. A. Münife Neyal	

16	Serebellum <i>Çeviri: Dr. Yasemin E. Fırat</i>	403
17	Hipotalamus ve Hipofiz Bezi Lezyonlarının Lokalizasyonu <i>Çeviri: Dr. Ali Zeynel Abidin Tak</i>	419
18	Talamustaki Lezyonların Anatomik Lokalizasyonu <i>Çeviri: Dr. Sadullah Sağlam</i>	435
19	Bazal Ganglionlar <i>Çeviri: Dr. Mehmet Yaman, Dr. Serdar Oruç, Dr. Ceren Günebakan</i>	455
20	Serebral Hemisferleri Etkileyen Lezyonların Lokalizasyonu <i>Çeviri: Dr. Recep Dokuyucu</i>	493
21	Otonom Sinir Sistemi Lezyonlarının Lokalizasyonu <i>Çeviri: Dr. Aylin Akçalı</i>	557
22	Önbeyin, Beyin sapı ve Serebellumun Vasküler Sendromları <i>Çeviri: Dr. Murat Gönen</i>	567
23	Komaya Neden Olan Lezyonların Lokalizasyonu <i>Çeviri: Dr. Mehmet Uğur Çevik, Dr. Sefer Varol, Dr. Hasan Hüseyin Özdemir</i>	603
	İndeks <i>Çeviri: Dr. Mehmet Ali Elçi</i>	631

Çeviriye Katkıda Bulunanlar

Doç. Dr. Aylin Akçalı

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi
Nöroloji Anabilim Dalı

Dr. Erman Altunışık

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi
Nöroloji Anabilim Dalı

Mehmet Bostancıoğlu

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi
Fizyoloji Anabilim Dalı

Uzm. Dr. Hakan Bozkurt

Özel Medikal Park Hastanesi/Gaziantep
Nöroloji Bölümü

Uzm. Dr. Emine Cengiz

Şanlıurfa Mehmet Akif İnan Eğitim ve Araştırma
Hastanesi Nöroloji Kliniği

Dr. Murat Çetkin

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi
Anatomi Anabilim Dalı

Doç. Dr. Mehmet Uğur Çevik

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı

Uzm. Dr. Burcu Gökçe Çokal

Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi Nöroloji Kliniği

Doç. Dr. Tuncer Demir

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi
Fizyoloji Anabilim Dalı

Yrd. Doç. Dr. Recep Dokuyucu

Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi
Fizyoloji Anabilim Dalı

Yrd. Doç. Dr. Burcu Ekmekçi

Adıyaman Üniversitesi Tıp Fakültesi
Nöroloji Anabilim Dalı

Uzm. Dr. Mehmet Ali Elçi

Hatay Kırıkkhan Devlet Hastanesi Nöroloji Bölümü

Dr. Yasemin E. Fırat

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi
Nöroloji Anabilim Dalı

Yrd. Doç. Dr. Sırma Geyik

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi
Nöroloji Anabilim Dalı

Yrd. Doç. Dr. Murat Gönen

Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı

Uzm. Dr. Haluk Gümüş

Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Nöroloji Kliniği

Dr. Ceren Günebakan

Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Nöroloji Anabilim Dalı

Doç. Dr. Suat Kamışlı

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı

Uzm. Dr. Erdal Kaydu

Mardin Nusaybin Devlet Hastanesi
Göz Hastalıkları Bölümü

Yrd. Doç. Dr. Samiye Kuzudişli

Zirve Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı

Prof. Dr. Münife Neyal

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi
Nöroloji Anabilim Dalı

Uzm. Dr. Abdurrahman Neyal

Dr. Ersin Arslan Devlet Hastanesi Nöroloji Bölümü

Yrd. Doç. Dr. Serdar Oruç

Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Nöroloji Anabilim Dalı

Yrd. Doç. Hasan Hüseyin Özdemir

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı

Yrd. Doç. Dr. Lütfi Özel

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi
Nöroloji Anabilim Dalı

Yrd. Doç. Dr. Emine Petekkaya

Zirve Üniversitesi Tıp Fakültesi Anatomi Anabilim Dalı

Uzm. Dr. H. İbrahim Petekkaya

Dr. Ersin Arslan Devlet Hastanesi
Tıbbi Onkoloji Bölümü

Yrd. Doç. Dr. Sadullah Sağlam

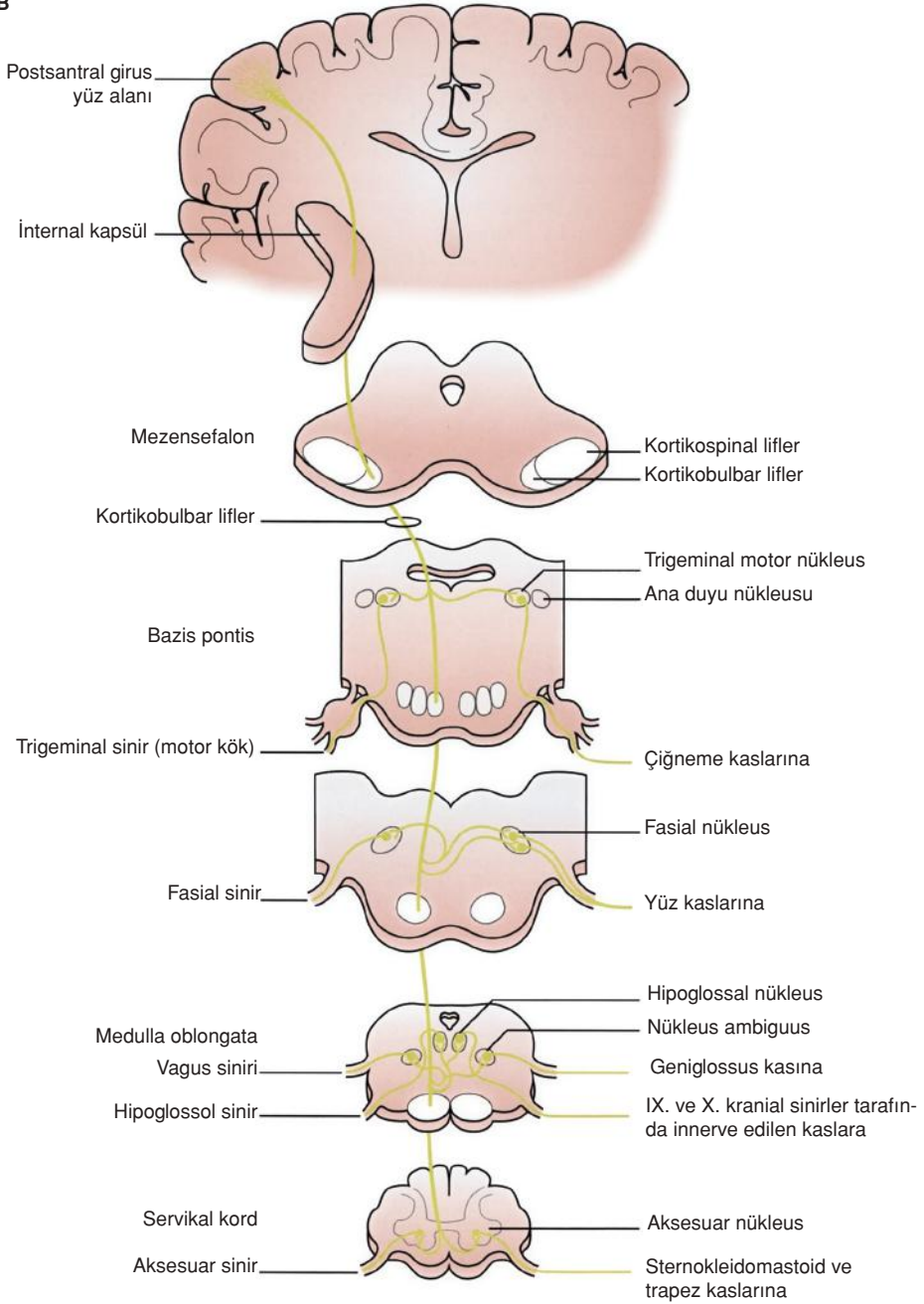
Adıyaman Üniversitesi Tıp Fakültesi
Nöroloji Anabilim Dalı

Yrd. Doç. Dr. Ali Zeynel Abidin Tak

Adıyaman Üniversitesi Tıp Fakültesi
Nöroloji Anabilim Dalı

Uzm. Dr. Mehmet Tecellioğlu*Malatya Devlet Hastanesi Nöroloji Bölümü***Prof. Dr. Hızır Ulvi***Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi**Nöroloji Anabilim Dalı***Yrd. Doç. Sefer Varol***Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı***Prof. Dr. Mehmet Yaman***Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi**Nöroloji Anabilim Dalı***Prof. Dr. Mustafa Yılmaz***Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi**Nöroloji Anabilim Dalı***Doç. Dr. Remzi Yiğiter***Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi**Nöroloji Anabilim Dalı***Prof. Dr. Tahir Yoldaş***Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi Nöroloji Kliniği*

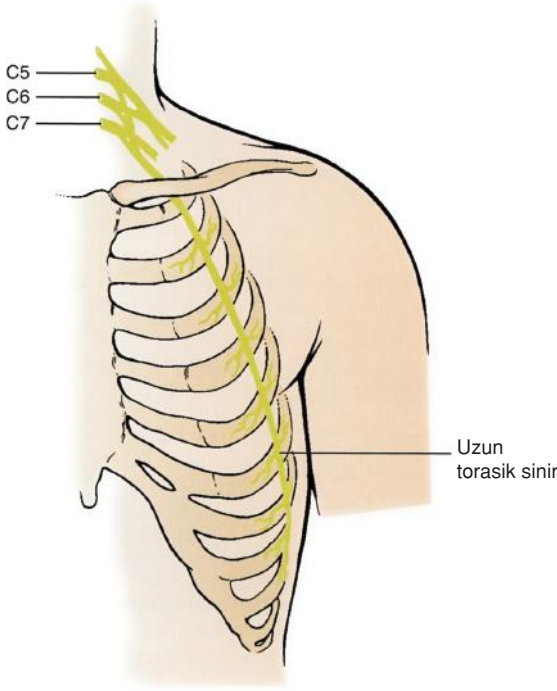
B



ŞEKİL 1.2. (Devamı) **B:** Kortikobulber yol.

raz yapmayan lifler ipsilateral ventral funikulusta bulunan *ventral veya anterior kortikospinal traktusta (Türk demeti)* aşağı inerler. Bu liflerin çoğu daha aşağıdaki düzeylerde, medulla spinaliste anterior kolonda inerken çap-

raz yaparlar. Bu nedenle inen kortikospinal yolların ancak %2'si gerçekten ipsilateral kalır ve *Barnes demeti* adını alır [2]. Bu ipsilateral inen yollar gövdenin aksiyal kaslarını ve proksimal ekstremita kaslarını kontrol ederler.



ŞEKİL 2-1. Uzun torasik sinir.

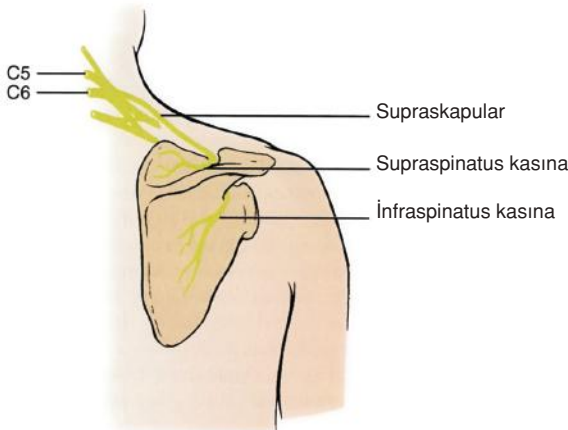
Sinirin felci, kol istirahat pozisyonundayken skapulada deformiteye genellikle neden olmaz. Fakat hastaya kolunu dirence karşı öne ittirilmesi veya kollarını vücudun önünde olacak şekilde tutması söylenirse skapula kanatlanır (*kanat skapula veya skapula alata*). Bu kanatlanma özellikle alt 2/3'lük bölümde daha belirgindir. Hasta, sıklıkla omuzundaki güçsüzlükten ve kolunu başın üzerine kaldırırken hissettiği yorgunluktan yakınır. Fiziksel aktiviteler sırasında

aşırı sinir gerilimine bağlı gelişen yaralanmalarda, omuzdaki keskin ağrı boyun ve kolun üst kısmına yayılabilir.

Supraskapular Sinir (C5–C6)

ANATOMİ

Bu saf motor sinir (Şekil 2.2), brakiyal plexus üst trunkusunun bir dalıdır. Sinir, trapez kasının altında skapulanın üst kenarına kadar aşağıya doğru ilerler ve supraskapular



ŞEKİL 2-2. Supraskapular sinir.

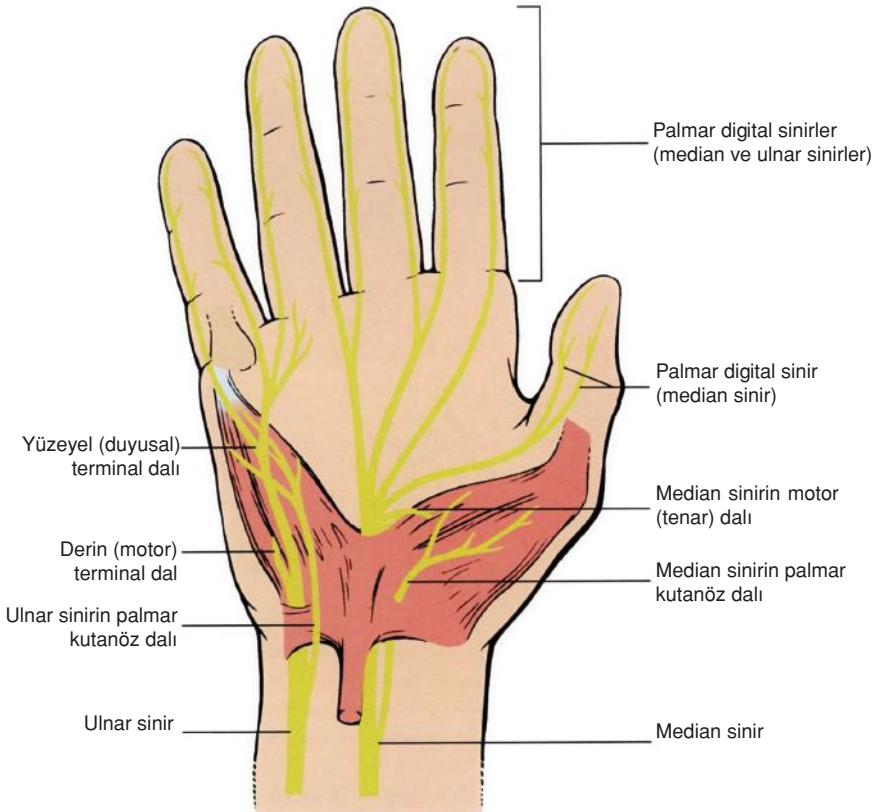
abduktör pollicis brevis kasında güçsüzlüğe neden olabilir (*vibrasyon nedeniyle oluşmuş median nöropati*) [176].

Median Sinir Palmar Digital Dallarının Lezyonları. Palmar digital sinirler, median ve ulnar sinirlerin terminal dallarıdır (Şekil 2.6). Median sinir, karpal tünelin distalinden geçer ve çok sayıda dala ayrılır. Genellikle, median sinir iki esas dala bölünür, bu dalların her biri *bileşik digital sinirlere* bölünür, onlar da iki adet *özel digital dallara* ayrılır. Başparmağa giden iki palmar digital dal ve ikinci parmağın lateral kısmına giden dal genellikle median sinirin lateral terminal bölümünden köken alır. Median sinirin diğer digital dalları, medial bölümden çıkar ve bu dallar lateral üç buçuk parmağı inerve eder, fakat dördüncü parmağın tamamı median veya ulnar sinir tarafından inerve edilebilir.

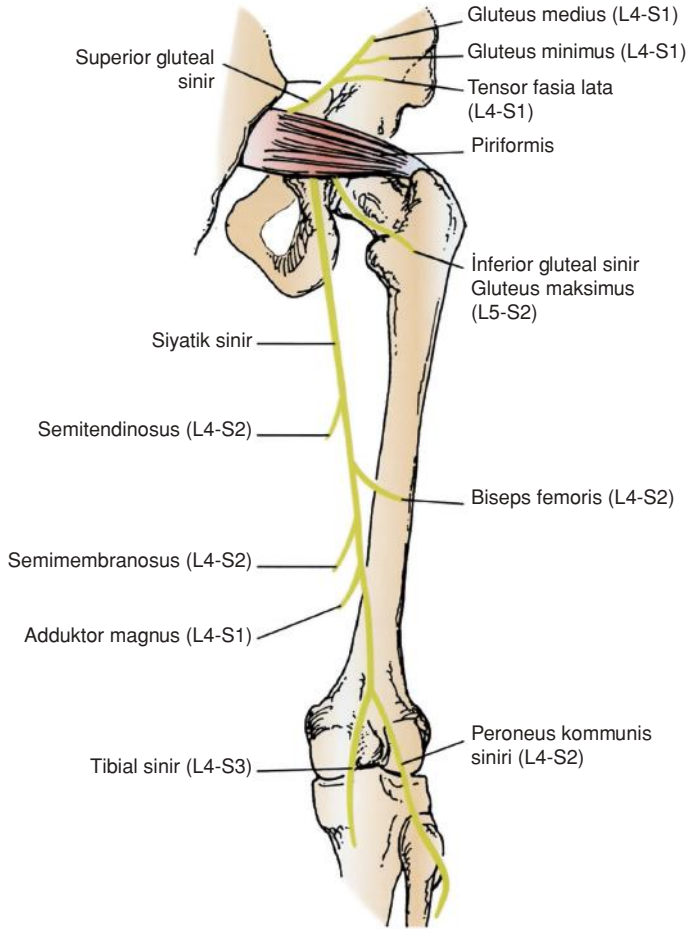
Bileşik palmar digital sinirin eldeki lezyonları, sinirin dağılımına bağlı olarak genellikle iki parmağın komşu yüzlerinde duyuusal belirtilere ve duyu kaybına neden olur.

Tek bir özel digital dalın hasarı parmağın bir tarafıyla sınırlı duyu kaybı ve paresteziye neden olur. Sinir lezyonu oluşumunun sebepleri arasında travma (örneğin, yaralanmalar, parmak kırık ve çıkıkları), müzik aletlerinin yaptığı baskı (örneğin, *fiiliit çalanların nöropatisi*), tendon kılıfı kist ve tümörleri, tenosinovit, sinir iskemisi (diabette görülen) ve sinir tümörleri bulunur [26,79,296].

Digital nöropati, bir digital sinirin saf duyuusal nöropatisidir. Bu durum akut-kronik lokal travma veya basınç ile oluşabileceği gibi romatoid artrit, leprosi, Raynaud hastalığı, disproteinemi veya diyabetes mellitus gibi eşlik eden bir sistemik hastalık nedeniyle de oluşabilir [137]. Median ve ulnar sinirlerin digital nöropatisi Dupuytren kontraktürü nedeniyle oluşabilir [137]. Dupuytren doku, digital sinirlerin yüzeyinde genellikle palmar fasyayı etkilerken, parmaklardaki spiral kordu nadiren etkiler. Bir spinal kord, digital sinirlerin sıkışmasına bağlı olarak duyu kaybına neden olabilir veya palmar digital sinirler, Dupuytren doku ve



ŞEKİL 2-6. Sağ elin palmar görünümünde median ve ulnar sinirlerin palmar digital dallarının seyri.



ŞEKİL 2.12. Ana siyatik sinir, superior gluteal sinir ve inferior gluteal sinir.

piriformis kasının altında (*infrapiriform foramen*) büyük siyatik çentikten geçerek terk eder ve perineye ulaşır. Bu mikst sinir motor dalları ile perineal kasları ve eksternal anal sfinkteri, duyuşal dalları ile perineum, penis (veya klitoris), skrotum (veya labia majus) ve anüs derisini inerve eder.

Pudendal sinir kalça bölgesine yapılan enjeksiyonlara, pelvik kırıklara, kalça eklemi cerrahisine ve uzun süreli bisiklete binmeye (*pedal çevirenlerin penisi*) bağlı olarak yaralanabilir [128,145,234]. Pelvik varislere bağlı oluşan sinir basısı da tanımlanmıştır [248]. Bu sinirin lezyonları, sinirin dallarının inerve ettiği kutanöz alanlarda duyuşal bozukluklara, erektil impotansa, mesane ve bağırsak kontrolünde zorluğa neden olur. Vajinal cerrahi sırasında pudendal sinirin yaralanması genellikle vajinal kaf prolapsusu nedeniyle yapılan sakrospinal ligament fiksasyonuna bağlı olarak oluşur [160]. Pudendal sinir pelvisten büyük siya-

tik foramen yoluyla çıkarken, küçük siyatik forameninden pelvise tekrar girmek için dönüşünden önce sakrospinöz ligamentin lateral 1/3'lük kısmının direkt arkasından geçer. İşte bu noktada cerrah, vajinanın apeksini ipsilateral sakrospinöz ligamente tutturmak için attığı dikişin içerisinde pudendal siniri katıp farkında olmadan siniri sıkıştırabilir. Pudendal sinirin bu dikişin içerisine dahil edilmesi hemen veya gecikmiş cerrahi sonrası gluteal ağrı ve bu duruma eşlik eden perineal anestezi veya paresteziye neden olur [160]. Motor bozukluk genellikle yoktur.

Siyatik Sinir (L4–S3) ve Dalları

ASIL SİYATİK SINİR

Mikst bir sinir olan siyatik sinir (Şekil 2.12) vücuttaki en büyük sinirdir, dördüncü ve beşinci lomber spinal segmentler ile birinci ve ikinci sakral spinal segmentlerden kaynakla-

veya santral venöz kateter yerleştirmenin bir komplikasyonu olarak hasarlanabilir [4,109]. Bir olguda servikal masajla tedavi uygulamasını takiben ve diğerinde bir motorsiklet kazası sonrası olmak üzere iki hastada minor servikal travma sonrası frenik sinir yaralanmasına bağlı tek taraflı diafragma felci gelişti [96].

Genellikle meme kanseriyle oluşan boyun metastazları, sempatik zincir ve rekürren laringeal sinir ile birlikte frenik siniri tutabilir, bu aynı tarafta Horner sendromu (miyoz, pitöz) ve aynı tarafta vokal kord paralizisi (*Payne sendromu*) ile birlikte frenik felce yol açabilir [104]. Muhtemelen hipotermi, sinir gerilmesi veya internal mamillar arterin disseksiyonu veya kesilmesi ile uyarılan frenik siniri hasarı (tek veya iki taraflı), koroner arter bypass cerrahisini zorlaştırabilir [12,27,79,142]. Karaciğer transplantasyonu sırasında, dikkatsizce inferior vena kava ile birlikte klemplendiğinde, frenik sinir travmatize olabilir [12]. Frenik nöropatinin diğer sebepleri; amiotrofik lateral skleroz, diabetes mellitus, mediastinal radyasyon tedavisi, sarkoidoz, tüberküloz, herpes zoster, Lyme hastalığı, Charcot Marie Tooth hastalığı tip 2C, multifokal motor nöropati, kritik hastalık polinöropatisi, kronik enflamatuvar demiyelinizan poliradikülönöropati (CIDP) ve Guillain-Barré sendromunu kapsar [12,13,28,46,58,120,123,151]. Keza; sarkoidoz ile oluşan akut, izole bir bilateral frenik nöropati, büyük mediastinal lenf nodları ve BOS'da anormal sayıda beyaz kan hücrelerine sahip bir hastada tanımlanmıştır [110].

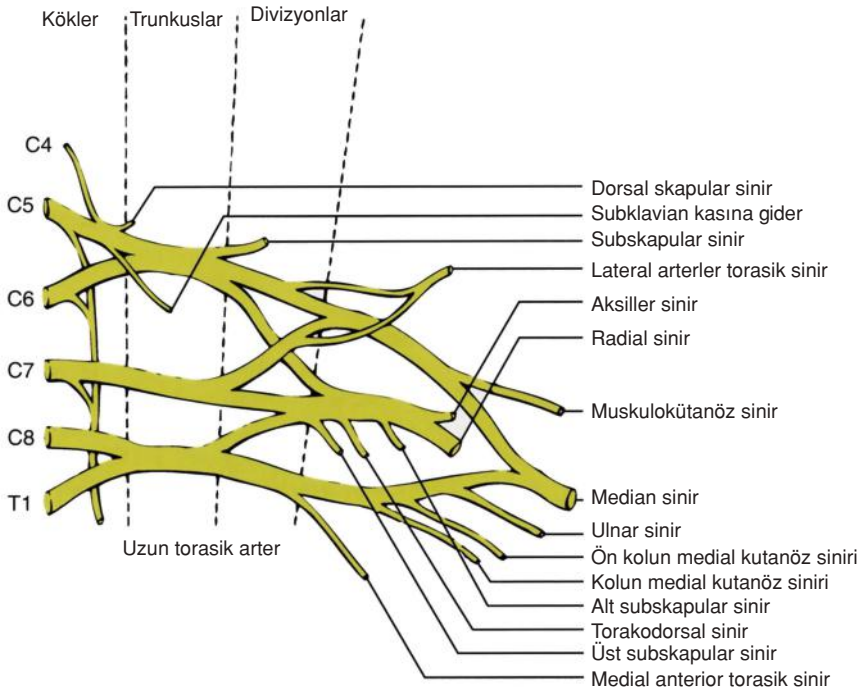
Brakial Pleksus

Anatomi

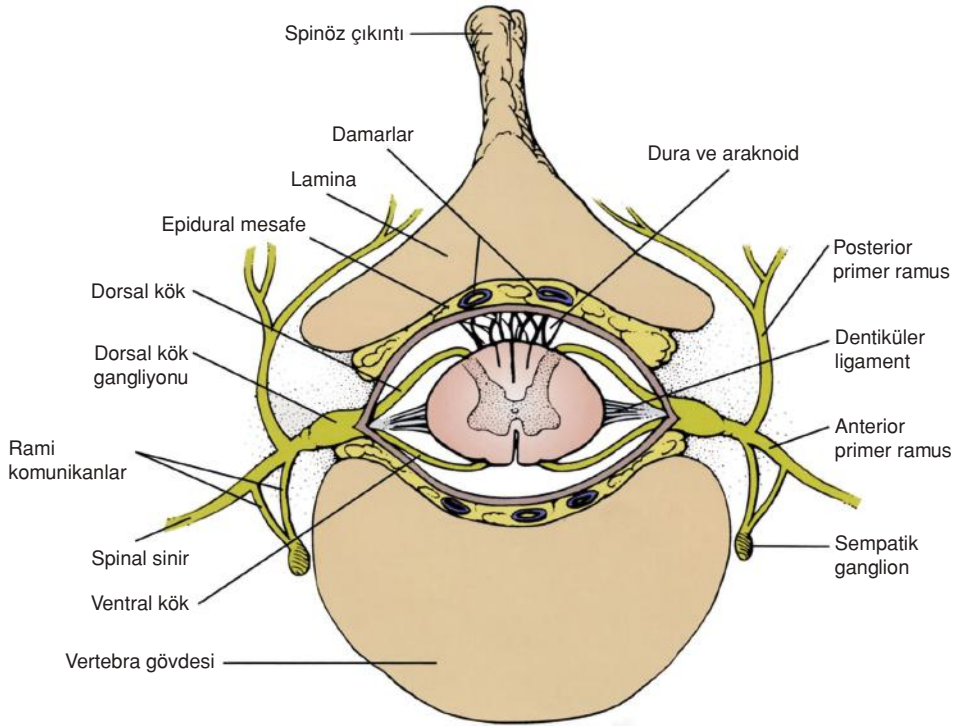
Brakial pleksus (Şekil 3.3) C4, C5, C6, C7, C8 ve T1 segmentlerin primer ön köklerinden oluşur [53]. Keza; T2 kökü ve brakial pleksus arasında bağlantı dalı yaygındır [87]. Bu pleksus erişkinlerde yaklaşık 15 cm uzunluğundadır ve spinal kolondan aksillaya uzanır. Beş ana kısma ayrılmıştır (proksimal – distal yönde): rootlar (kök), trunkuslar (gövdeler), divizyonlar (kısımlar), kordlar ve branşlar (dallar) (*Robert Taylor Drinks Cold Beer* başharfleri bu kısımların isim ve sırasını hatırlatıcıdır).

Beşinci ve altıncı servikal kökler skalen medius ve anterior kaslarının arasından aşağı seyreder ve pleksusun üst trunkusunu oluşturmak için birleşir. Keza; yedinci servikal kök skalen kaslarının arasından ve skalen anteriorun lateral kenarında aşağı doğru yönelir, pleksusun orta trunkusu olarak açığa çıkar. Sekizinci servikal ve birinci torasik spinal kökler bir fasial kılıf (*Sibson fasiası*) arkasında birleşerek subklavian arter altında pleksusun alt trunkusunu oluşturur.

Bu üç trunkus kendi seyirleri boyunca servikal ve skalen kasları ile korunan supraklavikular fossayı geçer. Aksiller arterin arkasında yerleştiği yer olan ilk kaburganın lateralinde, *üç ön ve üç arka divizyona* ayrılır. Üç arka divizyon *arka kordu* oluşturmak için aksiller arterin arkasında birleşir. Üst ve orta trunkuslar (C5–C7) *lateral*



ŞEKİL 3.3. Brakial pleksus.



ŞEKİL 4.1. Spinal sinir ve kökün anatomisi.

prolapsusu ile sinir köklerinin irritasyon veya hasarının neden olduğu nörolojik belirti ve bulgular Tablo 4-1'de sunulmuştur.

Epidural analjezi veya anestezi komplikasyonu olarak lumbosakral radikulopati (en sık olarak L2 seviyesinde tutulum) ve poliradikülönöropati gelişebilir [39]. Başta testis kanseri olmak üzere neoplazmi olan hastalarda paraaortik lenf nodlarına yönelik uygulanan radyasyon terapilerinden yıllar sonra lumbosakral radikulopati gelişebilir [4]. Bu hastalarda özellikle bacaklarda baskın motor bozukluk ile hafif duyu ve sfinkter anormallikleri gelişir.

Guillian barre sendromu gibi bazı jeneralize periferik sinir sistemi hastalıklarında spinal kök tutulumuna eğilim vardır. Herpes zoster tipik olarak en sık torasik bölgede duyu dermatomlarının dağılımında görülür [5,34]. Lyme hastalığında özellikle C5 dermatom veya alt torasik seviyeleri etkileyen tek taraflı veya bilateral radikulopatiler gelişebilir [7,8,21]. Diabet, torasik kök ağrısına [10] veya torakoabdominal nöropatiye [32,33] neden olabilir ve buna bağlı sıklıkla radiküler tarzda olmayan şiddetli karın veya göğüs ağrısı görülebilir. Bu diabetik nöropatilerin tanısında dizestezi varlığı ve gövdedeki duyu muayenesine ait anormal bulgular yardımcı olur. Diabetik trunkal nöropati tam bir dermatom kuşağında, multipl dermatom seviyelerinde

veya ramusların dallarının dağılımında değişik kombinasyonlarında duysal değişikliklere neden olur [32]. Diabetik trunkal nöropati nadiren fokal, karın duvarının tek taraflı protrüzyonuna (psödohermi) neden olabilir. Bununla birlikte spontan, yanıcı karın ağrısı ve hiperpati görülebilir veya ağrısız olabilir [22,36].

Kazanılmış immün yetmezlik sendromu olan hastalarda hızlı progresif gevşek paraparezi ve arefleksiden oluşan kendine has bir sendrom gelişebilir ve sıklıkla bunlara sfinkter bozuklukları eşlik eder [31]. Bu akut lumbosakral poliradikülöpatinin sitomegalovirus enfeksiyonu, sistemik lenfoma metastazı veya bilinmeyen nedenler gibi birçok nedeni olabilir [2,6,19,29,31].

Sinir Kökü Sendromlarının Lokalizasyonu

Servikal Kökleri Etkileyen Lezyonlar

Spinal sinir ve kökleri etkileyen lezyonlar motor ve duysal segmental defektlere ve derin tendon reflekslerinde tipik bozukluklara yok açabilir [37,38]. Her bir servikal segment bu kısımda ayrıntılı olarak ele alınacaktır. Klinik pratikte mul-

neden olur. Bunlar analjezik eklemlerdir ve kronik travma sonucu deforme olurlar. Çoğu hastada ağrı duyusunda azalma görülür. Aşıl tendonu sıkılınca hastanın duyarlılık göstermesi ile tespit edilir (Abadie belirtisi). Çoğu kez Hit-zig bölgelerinde (yüzün orta kısmı, meme başı, kolda ulnar taraflar, bacaklarda peroneal taraflar ve perianal bölge) hafif dokunma duyusu bozulmuştur. Tabes dorsalisli çoğu hastada küçük, miyotik ve irregüler pupiller vardır ve ışığa yanıt vermezler ancak akomodasyona normal yanıt vardır (Argyll Robertson pupili). Optik atrofi, pitoz ve oftalmopleji de olabilir. Servikal bölgede arka kolon disfonksiyonunda, boyun fleksiyonu ile sırta ve kollara doğru inen ani elektrik hissi oluşabilir (Lhermitte belirtisi veya berber koltuğu sendromu). Miksiyon disfonksiyonu bozulmuş mesane duyusu ve detrusor kasını innerve eden sakral ve suprasakral lezyonlar nedeni ile meydana gelir [44]. Merritt ve Adams [85] bulgular triadına ek olarak (Argyll-Robertson pupili, arefeksi, ve propriyosepsiyon kaybı) bir semptomlar triadi tariflemişlerdir (şimşek çakar tarzda ağrı, ataksi ve dizüri).

Propriyoseptif bozukluklar olmaksızın (örn. diz topuk testi normal) spinal kord lezyonlarında (örn. kord basısına neden olan metastatik tümör) trunkal ve yürüyüş ataksisi meydana gelebilir. Bu trunkal ataksi, dorsal spinoserebellar traktustaki ileti bozulmasına ve ventral spinoserebellar traktus bilgisinin ve dorsal spinoserebellar traktustan (afferent trunkal geri bildirim) gelen bilgilerin yanlış integrasyonuna bağlı olabilir [41].

Epidual spinal kord basısının primer belirtisi olarak ataksi görülebilir. Bu hastalarda alt ekstremité dismetrisi, yürüyüş ataksisi, veya her ikisi birden tek nörolojik belirti olabilir. Hastalarda genellikle torasik spinal bası mevcuttur. Spinoserebellar traktusların kompresif iskemiye muhtemel selektif duyarlılığının buna neden olduğu düşünülmektedir [41]. Arka kolon ile ilişkili belli başlı hastalıklar Tablo 5.5 de özetlenmiştir.

TABLO 5.5**Posterior Kolon Sendromu**

Tabes dorsalis
Servikal spondilozis
Posterior spinal arter infarktı
Posterior kolon ataksisi-retinitis pigmentosa (AXPC1)-Ch 1q31-q32

TABLO 5.6**Ön Boynuz Hücre Sendromları**

Poliomiyelit
Tip I infantil SMA (Werdnig-Hoffman)
Tip II Intermediate SMA
Tip III Juvenil SMA (Kugelberg-Welander)
Progresif SMA (motor nöron hastalığı)
X'e bağlı erişkin başlangıçlı bulbuspinal müsküler atrofi (Kennedy sendromu)
Flail arm/Flail leg (Vulpian-Bernhardt sendromu) motor nöron hastalığı varyantı
Heksozaminidaz eksikliği
Postpolio sendromu
Postradyasyon sendromu
Üst distal ekstremitelerin nonprogresif juvenil SMA'sı (Hirayama hastalığı)
Tangier Hastalığı

Ön Boynuz Hücre Sendromları

Bazı hastalıklar (Tablo 5.6) spinal kordun ön boynuz hücrelerini selektif olarak tutabilir [135]. Kranial motor nükleuslar da etkilenebilir. Bu diffüz ön boynuz hücre tutulumuna en iyi örnek otozomal resesif spinal müsküler atrofilerdir. Bunlar; (a) tip 1 infantil progresif spinal müsküler atrofi tip-I, Werdnig-Hoffman hastalığı (b) intermediate spinal müsküler atrofi veya tip-II spinal müsküler atrofi, (c) tip-III juvenil progresif spinal müsküler atrofi veya Kugelberg-Welander hastalığı ve (d) progresif spinal müsküler atrofi. Erişkin başlangıçlı spinal müsküler atrofi proksimal ve distal kasları tutabilir veya kronik asimetrik monomelik paternde olabilir. Saf alt motor nöron sendromları heksozaminidaz eksikliği, poliomiyelit (postpolio sendromu), postradyasyon sendromu, Tangier hastalığı ve distal üst ekstremitelerin nonprogresif juvenil spinal müsküler atrofi olarak da bilinen Hirayama hastalığı ve özellikle boyun fleksiyonuyla ilişkili C7 ve C8'de ön boynuz hücrelerini tutan servikal miyelopatide görülür [47].

Diffüz ön boynuz hücresi tutulduğunda gövde ve ekstremité kaslarında yaygın kuvvetsizlik, atrofi ve fasikülasyon görülür. Kas tonusu genellikle azalmıştır ve derin tendon refleksleri azalmıştır veya alınmaz. Duyu traktusları etkilenmediği için duyu bozukluğu görülmez.

Bir motor nöron hastalığı varyantı olan Vulpian-Bernhardt sendromu'nda (fıçıldaki adam sendromu veya progresif amiotrofik brakial dipleji) kollarda simetrik atrofi ve kuvvetsizlik, minimal alt ekstremité veya bulber tutuluş

funikulusta medial ve anterior olarak lokalize) yolu ile aşağı iner ve sakral gri maddenin (S2-S4) intermediolateral hücre kolonlarındaki detrusor motor nöronlara ulaşır. Kortikal ve subkortikal miksiyon merkezlerinden efferentler, piramidal traktuslar yolu ile aşağı iner ve sakral spinal kordda (S2-S4) bulunan pudendal nükleuslara (Onuf nükleusu) ulaşır. Motor nöronları sakral segmentlerin (S2-S4) ön boynuzlarında yer alan pudendal sinirler, üretra etrafındaki çizgili kasi innerve eder.

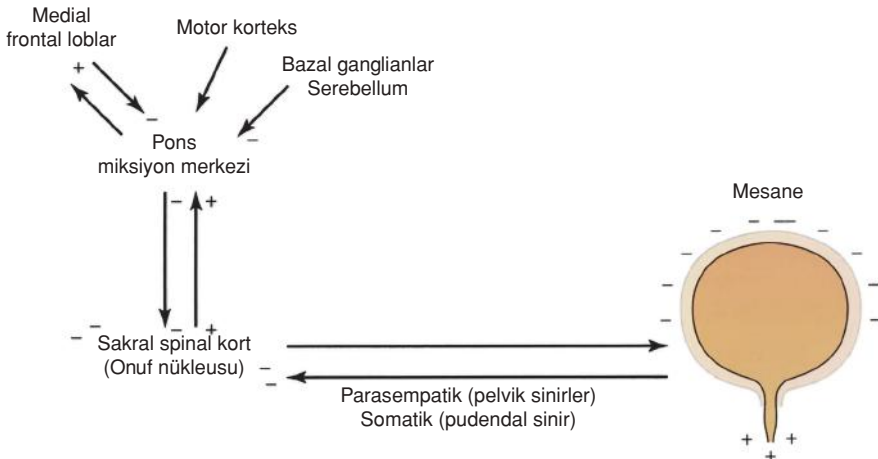
Miksiyon ve sfinkter kontrolü ile ilgili santral sensori-motor yollar aşağıdaki gibi özetlenebilir [112]:

1. Sfinkterlerin ve pelvik tabanın istemli kontrolü ile ilgili kortikospinal yollar (motor korteksten pudendal motor nöronlara).
2. Detrusor inaktif iken sfinkter tonusunu sağlayan üretral refleks arkı (üretral afferentlerden pudendal motor nöronlara).
3. Detrusor aktif iken sfinkter relaksasyonuna neden olan detrusor refleks arkı (pudendal motor nöronlara giden detrusor afferentler).
4. Detrusor ve sfinkter kontraksiyonunu ve relaksasyonunu koordine eden kord arkı (beyin sapından konus medullarise).
5. Mesanenin dolumunu ve boşaltımını, başlatan ve inhibe eden serebral ark (beyin sapı, serebral korteks ve bazal gangliyon yapıları).

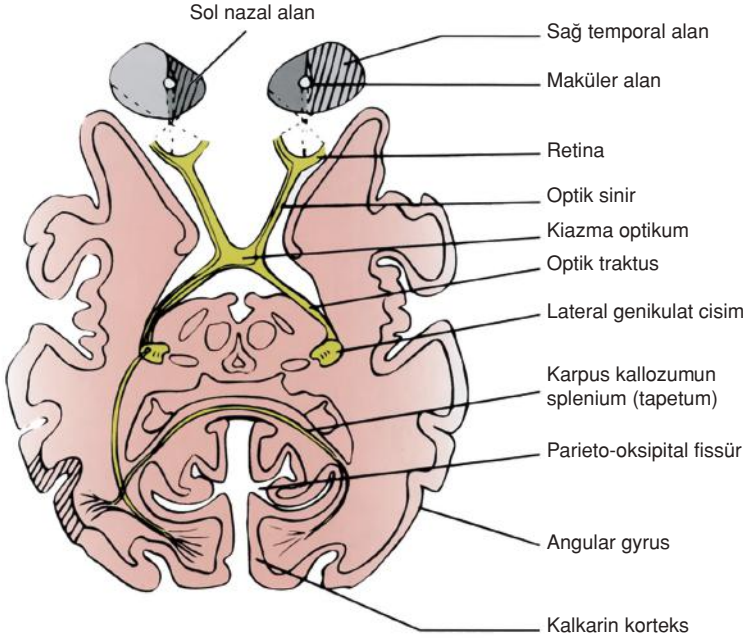
Normal mesane dolunca ve idrar depolanınca (Şekil 5.5), detrüör kasın kontraksiyonu inhibe olur. Bu inhibisyon sakral kord ve pontin miksiyon merkezi arasındaki

yolakların sağlamlığını gerektirir [32]. Doluş sırasında çizgili üretral sfinkter aktivitesinin fasilitasyonu da meydana gelir. Kontinans hem pasif hem de refleks aktiviteler ile sağlanır. İntravezikal basınç pasif dolma fazında, düz kasın elastik özelliği ve mesane duvarındaki bağ doku nedeni ile başlangıçta minimal olarak artar; proksimal üretral basınç mesane basıncını aştığından dolayı bu düşük basınçta retansiyon devam eder. İntravezikal basınç üretral orifisteki basıncı aşmaya başladığında kontinans refleksler görülür. Mesane distansiyonu ile frontal miksiyon merkezlerinin stimülasyonu, hipogastrik sinirler yoluyla sempatik aktiviteyi ve pudendal sinirler yoluyla da somatik aktiviteyi artırır. Sempatik aktivite ile detrusor kasın inhibisyonu ve internal üretral sfinkterin kontraksiyonu görülür. Somatik aktivite ile de, eksternal sfinkterin kontraksiyonu meydana gelir.

Miksiyon üretral sfinkterin relaksasyonu ve detrüörün kontraksiyonu ile koordineli olarak oluşan istemli bir eylemdir (Şekil 5.6). Mesane doluluğu pontin miksiyon merkezini aktive eden afferentleri gerer, detrusor refleksini aktive eder ve sfinkteri inhibe eder; pontin merkez detrüör ve sfinkterin karşılıklı ilişkisini ve dolma ve boşaltmanın refleks organizasyonunu koordine eder [112]. Pontin merkez ve sakral kord arasındaki lezyonlar detrüörü inhibe eden ve normal sfinkter-detrüör aktivitesini koordine eden yolakları kesintiye uğratar [25,135]. Bu bozukluklar tek başına veya kombinasyon halinde meydana gelir ve hiperefleksik mesane (refleks veya spastik), detrüör-sfinkter dissinerjisi, zayıf ve sürekli detrüör kontraksiyonu ve artmış postmiksiyon rezidüel volümü içerir [34].



ŞEKİL 5.5. İdrar depolanmasının nöral yolları (+= eksitator; -= inhibitör).



ŞEKİL 7.3. Lateral genikülat cisimleri seviyesinden geçen şematik yatay kesit optik yolları göstermektedir. Sağ görme alanı taranmıştır ve ilgili retinadan gelen lifler çizilmiştir.

ince bir bazal membran ile ayrılır. Sinir lifi tabakasındaki aksonların pozisyonu retinadan çıkış noktalarıyla ilişkilidir. Aksonlar optik diske doğru birleşirken, diske yakın olan ganglion hücreleri aksonlarını sinir lifi tabakasının tüm kalınlığı boyunca gönderir. Bundan dolayı, periferden çıkan aksonlar bu tabakada daha derinde yer alırken merkezden çıkan aksonlar vitroz cisme daha yakın seyrederek (Şekil 7.2).

Optik diskin nazalinde bulunan sinir lifleri ve makülanın nazal tarafından çıkan sinir lifleri (papillomaküler demet) optik diske doğru birleşirken düz bir seyir izlerler (Şekil 7.1). Geriye kalan lifler papillomaküler demet etrafında bir yay oluştururlar; liflerin bu biçimde yerleşimi, retina veya optik sinir lezyonlarına sekonder görme alanı defektlerinde etkilidir. Makülanın temporal kısmının üst yarısından çıkan lifler önce yukarıya ve sonra aşağıya, optik diske doğru bir yay oluştururlar. Makülanın temporal kısmının alt yarısından çıkan lifler önce aşağı doğru bir yay oluşturur ve sonra diske ulaşmak için yükselir. Temporal retinadan çıkan ve özellikle yatay meridyene daha yakın lifler de benzer bir seyir gösterir. Bunun sonucunda, superior temporal retina ve inferior temporal retinadan gelen lifler arasında yatay meridyende bir birleşme çizgisi (raphe) meydana gelir (Şekil 7.1).

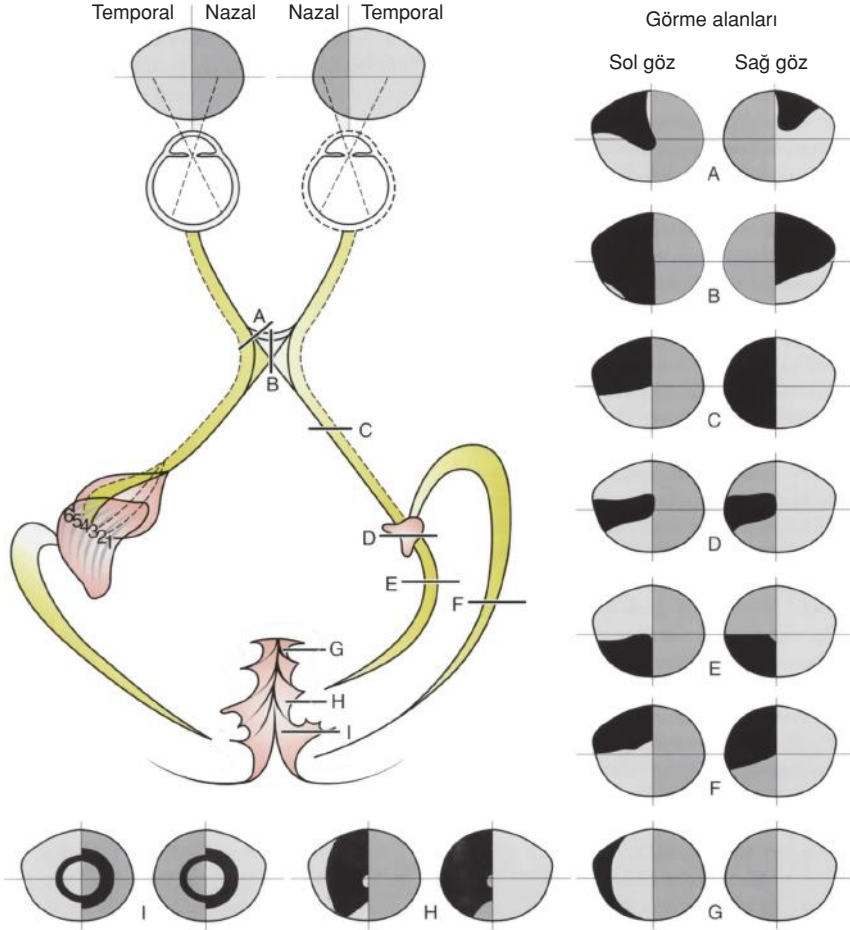
Fovea boyunca çizilen dikey bir çizginin temporal tarafında bulunan ganglion hücrelerinin aksonları aynı taraftaki

lateral genikülat cisme uzanırken nazal taraftan çıkan lifler optik kiazmada çaprazlaşır (Şekil 7.3). Ancak, bu ayrışma keskin değildir. Maküla bölgesindeki nöronlar ve foveada yer alan yaklaşık 1 derecelik dikey bir şerit her iki lateral genikülat cisme de uzanır.

Optik Sinirler ve Optik Kiazma

Optik sinirlerin her biri yaklaşık 50 mm uzunluğundadır ve göz küresinden kiazmaya kadar dört bölümden oluşur (Şekil 7.4).

1. **İntraoküler Kısım.** Aynı zamanda optik sinir başı olarak da isimlendirilen bu kısımda (1 mm uzunluğunda) aksonlar miyelinli hale gelir (merkezi tipte miyelin). Optik sinirin funduskopik görünümü optik sinir başının göz ile olan açısına bağlıdır. Optik sinir ve sklera arasındaki açı <90 derece olduğunda, koroid veya sklera çerçevesi ya da hilali diskin düz temporal tarafında görülürken nazal kenar yüksek izlenir.
2. **İntraorbital Kısım.** Bu bölüm (25 mm uzunluğunda), orbitada harekete imkan vermek için uzamış S şeklindedir. Burada optik sinir, oküler kaslar tarafından oluşturulan koni içerisinde yağ dokusu ile sarılmıştır. Bu koninin (optik foramen ve superior orbital fissüre açık olan) apeksi, orbita içerisinde arkaya doğru ilerler



ŞEKİL 7.11. Kiazmatik ve retrokiazmatik lezyonlarda görme alanı defektleri. Her iki gözün görme alanları sıklıkla anormaldir. Daha posterior lokalizasyonlu lezyonlarda her iki gözün görme alan defektleri arasında büyük benzerlik (uyum) mevcuttur.

Normal görme alanı ile çevrelenmiş olan lokalize görme alanı kayıplarına *skotom* adı verilir. Kör nokta, görme alanında optik sinirin yansımasıdır, fark edilemeyen fizyolojik bir skotomdur; çünkü beyinde temsil edilmez. Anjiyoskotomlar, altta yatan retinanın üzerinde yüzeyel retinal damarların gölge görüntüleridir ve diğer bir fizyolojik skotom tipidir; bazı durumlarda fark edilebilirler. Görme alanının dış sınırlarını etkileyen kesin kusurlar *kontraksiyonlar* olarak isimlendirilirken, *depresyonlar*, hafifçe sivriken fakat kesin olmayan alan kusurlarıdır [42].

Görme Alanı Defektlerinin Tipleri

Santral bir defekt maküla bölgesini etkiler (Şekil 7.2), *Çekosantral* bir defekt maküla ve papillomaküler demetin alanını etkiler. *Sinir lifi demeti* defektleri, en azından sınırların bir bölümünün retinal sinir lifi tabakasının sey-

ri ile örtüştüğü görme alanı bozukluklarıdır [42]. *Nazal* alandaki *periferik sinir lifi demeti kusurları*, genelde oldukları gibi, retina veya optik sinir hastalığına sekonder olduklarında *kıvrımlı* bir şekle sahip olma eğilimindedir. Alan defektinin bu kıvrımlı yapısı, lif tabakasının retina ve optik sinirde yerleşim göstermesi nedeniyledir (Şekil 7.2). Glukom, AION, disk drusen ve konjenital optik çöküntülerin varlığında arkuat alan defektleri oluşabilir. Küçük derin retinal lezyonlar, lif tabakası etkilenmediği için lezyon noktasına lokalize defektlere sebep olur. Daha geniş lezyonlar yüzeyel lif tabakasına etki eder ve bu nedenle yelpaze şeklindeki arkuat defektlere sebep olur. Bu yelpaze şeklinin uç bölümü lezyonu gösterirken tabanı nazal yatay meridyene doğru periferiye uzanır. Sinir lifi demeti defektleri, en sık optik sinir başı lezyonları ile beraber ortaya çıkar, ve defektin uç kısmı kör noktaya kadar uzanır (Şekil 7.2).

lık süreci ağırlıklı olarak tek taraflıdır. ON kadınlarda daha sıktır (%77) ve sıklıkla 20-50 yaş arasındaki kişiler etkililer (ortalama yaş, 32) [148]. Ağrı, genellikle göz hareketleri ile indüklenir veya artar, hastaların >%90'ında görme kaybına eşlik eder [148]. Optik disk, hastaların aşağı yukarı üçte ikisinde normal (*retrobulber ON*) ve üçte birinde ödemlidir [148]. Renkli görme genellikle görme keskinliğinden daha fazla etkilenir [132]. Görme işlevi özellikle görme alanının merkezi 20 derecesinde azalır ve perimetre ile çeşitli bozukluklar izlenebilir [95]. Hastaların çoğunda, görme ikinci veya üçüncü haftada düzelmeye başlar ve genellikle dördüncü ve beşinci haftada normalleşir. Fakat, bazı hastalarda işlevsel seviyeye kadar veya tamamen düzelme gerçekleşmez. Tipik ON'nin klinik özellikleri Tablo 7.9'da gösterilmektedir.

MS'li hastaların %25'inde ON ilk belirtidir ve %73'ünde hastalığın herhangi bir evresinde meydana gelebilir. İzole ON'li New England'lı 60 beyaz birey ile yapılan bir çalışmada, 15 yılda klinik olarak MS gelişme ihtimali kadınlar için %69 ve erkekler için %33 bulunmuştur [160]. Bir başka çalışma, yaşam-tablosu analizi izole ON'li hastaların %39'unun 10 yıl içinde, %49'unun 20 yıl içinde, %54'ünün 30 yıl içinde ve %60'ının 40 yıl içinde klinik olarak kesin MS'e ilerlediğini göstermiştir [162]. Bu çalışmada, MS gelişme riski açısından erkekler ve kadınlar arasında bir fark bildirilmemiştir. Optik Nörit Tedavi Çalışmasında, başlangıçta muhtemel veya kesin MS tanısı olmayan 388 hastada, klinik

kesin MS olasılığı %30 bulunmuştur [149]. Çalışma başlangıcında gerçekleştirilen beyin MRG, MS gelişimi için güçlü bir öngördürücüdür; MRG'de hiç lezyonu olmayan 202 hastada 5 yıllık klinik olarak kesin MS riski %16 bulunurken, üç veya daha fazla MRG lezyonu olan 89 hastada %51 bulunmuştur. Optik nörit çalışma grubu akut optik nörit gelişen 388 hastayı MS gelişimi açısından prospektif olarak takip etmiştir [150] ve 10 yıllık MS riski %38 saptanmıştır. İlk MRG'de bir veya daha fazla tipik lezyonu bulunan hastalarda (160) %56 risk saptanırken, lezyonu bulunmayan hastalarda (191) risk %22 bulunmuştur.

ON ile birlikte *Uhthoff semptomu* (parlak ışıktaki veya egzersiz ile görmenin kötüleşmesi) meydana çıkabilir ve varlığı, erken MS gelişimi için prognostik bir belirteç olabilir [175]. Bazen, ON ile birlikte kiazmatik sendrom meydana gelebilir (kiazmal nörit) [139].

NÖROMYELITİS OPTİKA (NMO)

Nöromyelitis optika (NMO), Devic's hastalığını da içeren, MS'den farklı klinik ve patolojik özelliklere sahip bir antitedir. Bu antite, daha çok transvers veya çıkan (ascending) miyelopati öncesinde veya sonrasında ortaya çıkan optik nöropati nedeniyle bir veya iki gözde akut veya subakut görme kaybıyla ortaya çıkan bir durumdur. NMO'nun klinik özellikleri Tablo 7.10'da özetlenmiştir.

NMO'daki birincil patolojik değişiklik astrositlerdeki aquaporin 4 su kanal proteininin kaybıdır bazen de sekonder demyelinizasyonla birlikte olur [163]. NMO fenotipik olarak Asyalı MS popülasyonunda tarif edilen optico-spinal MS (OSMS) ile benzerlik göstermektedir, özellikle de longitudinal geniş transvers myelit'i (LETM) olan hastalarla [136].

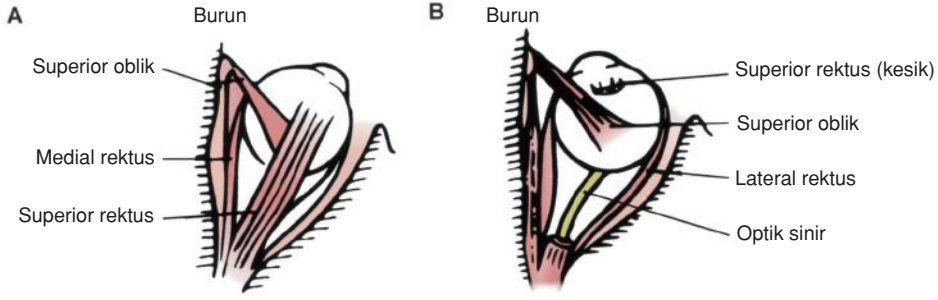
2004 yılında, Lennon ve ark. CNS dokularında (NMO'lu hastaların serumlarıyla) karakteristik immünfloresans otoantikör boyanma paterni bulduklarını rapor ettiler. Pia, subpia ve Virchow-Robin bölgelerindeki mikrodamarların etrafında IgG birikimi görüldü ve laminin ile birlikte yerleşmekteydi [112]. Bu otoantiköre NMO-IgG adı verildi ve sonradan predominant CNS su kanal aquaporin-4 proteinine bağlandığı gösterildi. NMO-IgG pozitifliği (anti AQP4 antikör pozitifliği) yeni revize edilen NMO'nun tanı kriterlerinden olan üç destekleyici kriterden biridir [200]. NMO-IgG pozitifliğinin NMO'daki tanı kriterlerine dahil edilmesi fenotipik yayılımı sonuçlandı. Mesela, daha önce beynin tutulumu NMO tanısı için çıkarılma kriteri iken şimdi kabuledilebilir bir durum. Hipotalamik ve periventriküler beyin lezyonları, uygun klinik durumda, spesifik olarak NMO-IgG/anti-AQP4 seropozitifliğiyle bağlantılı görünmektedir. Beyindeki AQP4 ekspresyonunun dağılımı, lezyonların bu özel dağılımı ile uyumludur ve önceki deneyler anti-AQP4 otoantikörlerinin patojenik olabileceğini öne sürmektedir.

TABLO 7.9

Tipik Optik Nöritin Özellikleri

- Akut, sıklıkla tek yanlı görme kaybı
- Görme keskinliği (değişken görme kaybı, 20/20'den ışık algısının kaybına kadar)
- Görme alanı (değişken optik sinir görme alanı defektleri)
- Tek yanlı veya bilateral vakalarda rölatif aferent pupiller defekt
- Perioküler ağrı (%90), özellikle göz hareketi ile
- Normal (%65) veya ödemli (%35) optik sinir başı
- Genç erişkin hasta (40 yaşından genç), fakat optik nörit herhangi bir yaşta oluşabilir
- Sonuçta görmenin düzelmesi
- Birçok hastada (%90) haftalar içerisinde görme keskinliğinde normal veya normale yakın düzelme
 - Onbeşinci günde %88 oranında en azından bir Snellen çizgisi düzelme
 - Otuzuncu günde %96 oranında en az bir çizgi düzelmesi
 - Görmenin düzelmesi aylarca sürebilir (bir yıla kadar)
- Hastalar kontrast duyarlılığı, renkli görme, stereopsi, ışık parlaklığı, görme keskinliği veya görme alanında rezidüel defektten yakınabilir

Lee AG, Brazis PW. *Clinical pathways in neuro-ophthalmology. An evidence-based approach*. New York. Thieme. Medical Publishers, 2003, eserinden yazarların izni ile uyarlanmıştır.



ŞEKİL 8.1. Sağ orbitanın süperior görünümü. **A.** Abdüksiyonda, süperior rektus elevatör olarak etki gösterir ve süperior oblik göze intorsiyon yaptırır (üst kutbu burna doğru getirir). **B.** Addüksiyonda, süperior oblik depresör olarak etki eder ve süperior rektus göze intorsiyon yaptırır. (B)'de, süperior rektus süperior obliğin pozisyonunu göstermek için uzaklaştırıldı.

Monoküler diplopi diğer göz kapatılmasına rağmen mevcut kalır ve etkilenen göz kapatıldığında ortadan kalır. Tek veya iki taraflı oluşabilir. İkinci görüntü genellikle daha az net ve kısmen üst üste gelen bir "hayalet görüntü" veya birinci görüntü üzerinde bir "halo" olarak tarif edilir. Bir pinhol hastanın semptomlarını önemli ölçüde azaltabilir. Monoküler diplopi genellikle gözün kendi içindeki bir probleme işaret eder ve refraksiyona, suni gözyaşı deneyine veya kontakt lens deneyine cevap verebilir. Monoküler diplopi etyolojileri korneal ve lentiküler astigmatizm ve opasiteleri, aköz veya vitroz ortamdaki yabancı bir cismi, retinal hastalıkları, oküler cerrahi, şaşılı veya psikiyatrik hastalıkları kapsar ve Tablo 8.1'de sıralanmıştır.

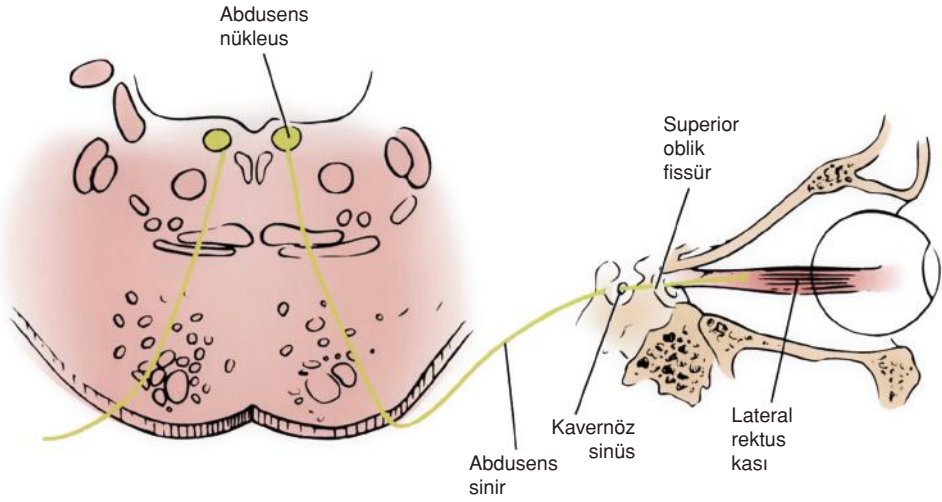
Monoküler diplopinin başka bir şekli de *serebral poliopidir* [254,413,460,615,850]. Serebral poliopi oküler hastalığa bağlı monoküler diplopiden genellikle ayırt edilebilir çünkü tüm görüntüler eşit netlikte görülür, multipl resimler pinhol ile çözülmez ve görüntüler hastanın tek veya iki göz ile bakmasından bağımsız olarak değişmez. Bazı hastalar yalnızca iki görüntü görürken, bazıları ızgara benzeri bir örüntüde ("entomopi" veya "böcek gözü") oluşan pek çok hatta yüzlerce görüntü görebilirler [586]. Bazı hastalar poliopiye yalnızca bazı bakış pozisyonlarında yaşarlar. Serebral poliopisi olan hastalarda genellikle homonim görme alanı defektleri, görerek bir objeye erişimde zorluk, serebral akromatopsi veya diskromatopsi, obje agnozisi ve anormal görsel ardıl görüntüler gibi oksipital veya parieto-okspital bölge hasarına ilişkin belirtiler vardır. Çok sayıda görüntü genellikle lezyonun zıddı alanda görünür. Serebral infarkt en yaygın etyolojidir, ancak serebral poliopi tümörlerle, multipl sklerozla, ensefalitle, nöbetlerle ve migrenle de oluşabilir [460].

Diplopi bazen ekstraoküler kas bozukluğu olmaksızın oluşabilir. Mesela, *yarım görme alanı kayması* veya *kayma olayları* optik kiazma lezyonları olan bazı hastalarda görülen nadir bir intermitan binoküler diplopi sebebidir [513]. Bu durum oküler füzyon bozulması ve önceden olan bir foriyanın dekompanasyonu ile birlikte tam veya tama yakın bitemporal hemianopik görme alanı defektleri (bkz. Bölüm 7) ile oluşur. Alta yatan patofizyoloji, herbir gözün görme alanında birbirlerine karşılık gelen noktaların kortikal reprezentasyonunun olmayışı nedeniyle binokülerite kaybıdır (yani, kiazmanın kesilmesi herbir gözün sadece ipsilateral görme korteksine projeksiyon yapması ile birlikte, iki bağımsız, serbest-değişken yarı görme alanı oluşur). Hastalar intermitan diplopiden ve yakın çalışmayla (örneğin, iğneye iplik geçirme veya dikiş) olan zorluktan şikâyetçidirler. Muayenede hastaların diplopi şikâyetlerine

TABLO 8.1

Monoküler Diplopinin Oküler Nedenleri

- Astigmatizmi içeren kırma kusuru
- Kötü takılan kontakt lensler
- Korneal bozukluklar
 - Keratokonus
 - Korneal yüzey bozukluğu
 - Kuru gözü içeren gözyaşı filmi bozuklukları
 - Refraktif cerrahi
 - Korneal nakil
- Göz kapağı bozuklukları (mesela, şalazyon, kapak konum bozuklukları)
- İris bozuklukları (mesela, iridotomi/iridektomi, miyotik pupil)
- Lens bozuklukları
 - Katarakt
 - Subluksasyon veya çıkık
 - Göz içi lensler (mesela, konumlandırma delikleri, merkezless lens)
- Retinal bozukluklar (mesela, epiretinal zar, yara)



ŞEKİL 2.1. Ponsda çekirdekten çıkıp kavernöz sinüs ve süperior orbital fissürden geçerek lateral rektus kasına giden abducens siniri gösterilmektedir (JR Daube ve diğerlerinden alıntı. Medical neurosciences: An approach to anatomy, pathology, and physiology by system and levels, 2. baskı Boston: Little, Brown, 1986. Mayo Kurumu'nun izniyle).

dışarı geçerler. Daha sonra abducens sinir, pons tabanı boyunca *prepontine sistem*adan yukarı çıkar ve Gruber (petroklinoit) ligamenti altındaki *Dorello kanalına* girer (bkz. Şekil 7.4). Kavernöz sinüsün lateral duvarında, medialde karotid arter ve lateralde trigeminal sinirin oftalmik dalı arasında durur (bkz. Şekil 8.5 ve 7.4). Perikarotid pleksustan trigeminal sinirin oftalmik dalına doğru seyir-

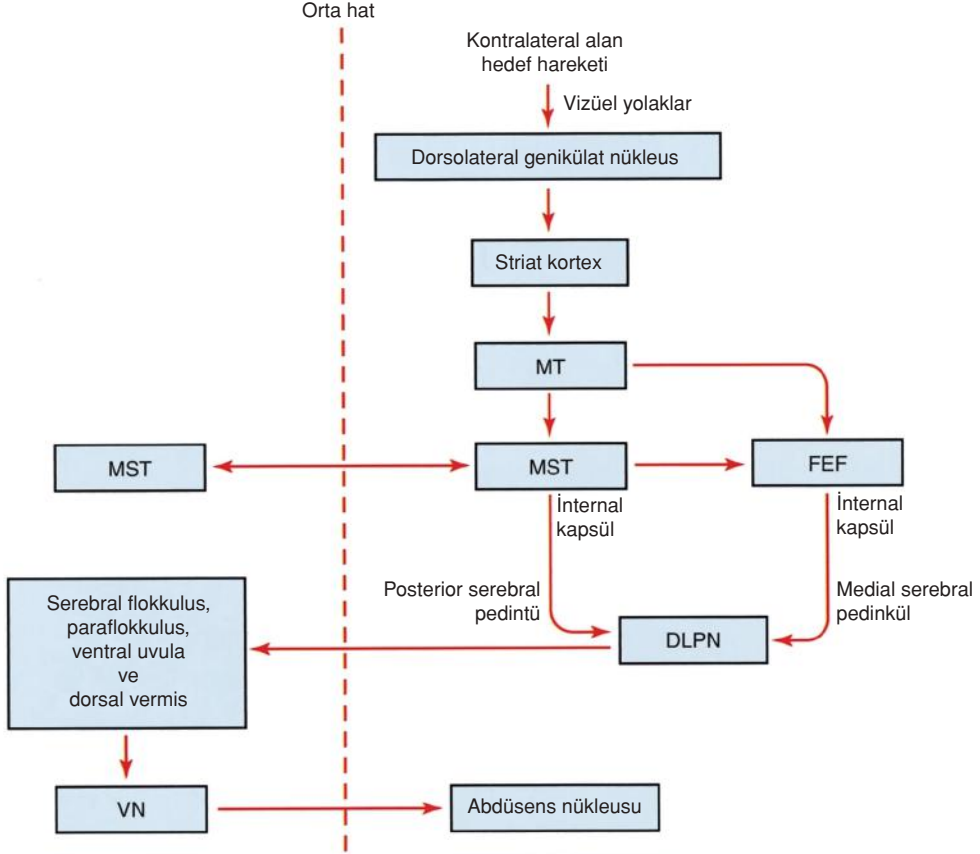
leri sırasında, pupilin sempatik fibrilleri birkaç milimetre boyunca abducens sinire katılır. *Süperior orbital* fissürün içinden geçtikten sonra abducens sinir lateral rektus kasını innerve eder.

Lezyonların Lokalizasyonu. Tablo 8.12 bu bölümü özetlemektedir. Lokalizasyona göre abducens sinir felçlerinin etyolojileri Tablo 8.13'de gösterilmektedir [547].

TABLO 8.12 Abducens Sinir Lezyonlarının Lokalizasyonları

Etkilenen Yapı	Klinik Tablo
Abducens çekirdeği etkileyen lezyonlar	
Abducens çekirdeği	Bakış felci Möbius sendromu (fasial dipleji birlikte bakış felci) Duane retraksiyon sendromu (addüksiyonla palpebral fissürün daralması ve glob retraksiyonu ile birlikte bakış felci)
Dorsolateral pons	İpsilateral bakış felci, fasial palsy, dismetri; bazen kontralateral hemiparezi ile birlikte (Foville)
Abducens fasikülün lezyonları	
Abducens fasikül	İzole KS VI felci
Ön paramedial pons	İpsilateral KS VI felci, İpsilateral KS VII felci, kontralateral hemiparezi (Millard-Gubler)
Prepontine sistem	Kontralateral hemiparezi ile veya olmadan KS VI felci (kortikospinal trakt tutulduysa)
Abducens sinir lezyonu	
Petröz apeks (Dorello kanalı)	KS VI felci, sağrılık, yüz (özellikle retroorbital) ağrısı (Gradenigo)
Kavernöz sinüs	İzole KS VI felci; KS VI felci beraberinde Horner sendromu; Ayrıca KS III, IV, VI'yı da etkileyebilir
Süperior orbital fissür sendromu	KS III, IV, VI'nin değişken tutulumuyla KS VI felci; propitozis
Orbita	KS VI felci; görme kaybı; değişken propitozis, kemozis, göz kapağı şişmesi

Horizontal yavaş takip hareketi için hipotetik şema



ŞEKİL 8.14. Yavaş takip göz hareketlerinin major yollarını gösteren şematik diyagramı. MT:Orta temporal alan; FGA: frontal göz alanı; DLPN: dorsolateral pontin nükleus; VN:vestibüler nükleus.

stellat hücreleri eksitatördür, böylece purkinje lifleri inhibe olur, bu etki de medial vestibüler nükleusa ipsilateral gönderilen inhibitör projeksiyonlar ile gerçekleşir. Vestibüler nükleustan gelen eksitator projeksiyonlar, orta hatta Lowy demetinin köşesinde çapraz yaparak 4. ventrikül yakınlarında, nükleus abduşensin karşısında sonlanır [458,565,832]. Paramedian pontin formatio reticularis (PPRF) olasılıkla yavaş takip göz hareketlerine katılmamaktadır.

Vertikal takip sinyalleri benzer bir yolağı takip eder ve nükleus vestibulariste sinaps yaptıktan sonra MLF, brachium konjunktivum [730,755] ve muhtemelen Cajal'ın intersitisyel nükleusu içinden de geçerek rostral olarak projeksiyon gösterir. Yukarı doğru ilerleyen yolların kommissura posteriora çapraz yaptığına inanılmaktadır, kommissura posterior lezyonlarında, uygun oküler motor nükleusunda sonlanmadan önce yukarı doğru ilerlerken lifleri yok olur. Aşağı doğru inen takip lifleri muhtemelen

Cajal'ın intersitisyel nükleusuna ulaştıktan sonra inerler ve kommissura posteriora çapraz yapmazlar. Yukarı çıkan ve aşağı inen yavaş takip lifleri unilateral orta beyin lezyonlarında engellenebilir.

Serebellum, görsel ve oküler motor inputlarından gelen takip sinyallerini sentezlemede önemli role sahiptir. Dorsal vermis ve nükleus fastigii takibin esas olarak başlatılmasına katkıda bulunurken, paraflocculus ve flocculus ise takip yanıtını ağırlıklı olarak sürdürmekten sorumludur.

Aksesuar optik sistem (AOS) ve traktus optikusun nükleusu (NOT) aracılığıyla yavaş takip ile ilgili bir başka yolak daha vardır [565]. AOS bir grup orta beyin hücre grubundan oluşmaktadır, traktus optikus accessorius aracılığıyla retinadan kontralateral temel inputları alır. AOS lifleri, nükleus olivarius inferiora ve nükleus vestibularis medialis ile nükleus prepozitus vestibularis kompleksine projeksiyonlarını gönderir. NOT retinadan girdileri olarak

TABLO 8.23 **Vertikal Bakış Bozukluğu Etiyolojileri**

- Hipofiz, talamus, orta beyin, Sylvius aquadukt veya üçüncü ventrikülün primer ve sekonder tümörleri
- Orta beyin veya talamusun infarktı ve kanaması
- Özellikle üçüncü ventrikül ve aquadukt dilatasyonu veya suprapineal resessin genişlemesiyle oluşan hidrosefalinin, posterior komissüre basınç uygulaması nedeniyle deforme etmesi
- Enfeksiyöz veya inflamatuvar etyolojiler
 - Ensefalit
 - Sifiliz
 - Sarkoidoz
 - Toksoplazmoz
 - Whipple hastalığı
 - Creutzfeld-Jakob hastalığı
- Multipl sklerozis
- Nöromiyelitis optika
- Dejeneratif hastalıklar
 - Progressif supranükleer palsi
 - Kortiko-bazal ganglionik (kortikobazal) dejenerasyon
 - Huntington hastalığı
 - Yaygın Lewy cisimciği hastalığı
 - Olivopontoserebellar dejenerasyon
 - Spinocerebellar atrofi tip 1
 - Spinocerebellar atrofi tip 7
 - Yukarı bakış felçli, nöropati ve nöbetlerle birlikte otozomal resessif serebellar ataksi
 - Postensefalitik Parkinsonizm
 - Motor nöron hastalığı
 - İdiyopatik striopallidodentat kalsifikasyon sendromu
 - Lytico-Bodig (amyotrofik lateral sklerozis/Guam'ın parkinsonizm-demans kompleksi
 - Atipik nöroglial dejenerasyonlu Guaman parkinsonizm, demans ve vertikal bakış felci
 - Kufor Rakeb hastalığı (piramidal dejenerasyon, supranükleer bakış felci ve demanslı otozomal resessif, levodopa yanıtı parkinsonizm)
 - Pallido-ponto-nigral dejenerasyonlu progressif otozomal dominant parkinsonizm
 - Joubert sendromu
 - Stiff person sendromu
- Arteriyovenöz malformasyon ve posterior fossa anevrizması
- Metabolik hastalıklar
 - Bassen-Kornzweig sendromu
 - Deniz mavis histiyositozis sendromu, juvenil distonik lipidoz ve DAF (aşağı bakış felci, ataksi/atetoz ve köpük hücreleri)ni içeren Niemann-Pick C hastalığı ve varyantları
- Tay-Sachs Hastalığı
- Gaucher hastalığı
- Maple şurup ürün hastalığı
- Hiperglisinüri
- Hekzosaminid A yetmezliği
- Wilson hastalığı
- Kemikterus
- Wernicke sendromu
- Vitamin B12 eksikliği
- Leigh hastalığı
- Nöroşirürjikal prosedürlerinden katater kompresyonunu içeren travma
- İlaçlar
 - Barbitüratlar
 - Nöroleptikler
 - Karbamazepin
 - İlaçlar sıklıkla yukarı ve lateral yönde epizodik, okülojirik kriz, spazmotik, konjugat oküler deviasyona neden olarak vertikal bakış etkiler
- Çeşitli nedenler
 - Subdural hematom
 - Hidrosefalili superfisiyel MSS siderozisi
 - Psödötümör serebri
 - Tentoriyel herniasyon
 - Resüsitasyon sonrası koma
 - Paraneoplastik ensefalomyelit (örn., pozitif anti-Ta antikoru seminom ve anti-Hu antikoru ensefalomyelit
 - Konjenital defektler
 - Serebral palsi
 - Kraniofarengiom için brakiterapinin yapılmasını takiben
 - Wolfram sendromu (sağırılık, diabetes insipidus, optik atrofiyle birlikte kalıtsal diabetes mellitus)
 - Çocukluk çağında benign geçici form (çocukların ve yenidoğanların benign paroksizmal tonik yukarı bakışı) gelişmede gecikme, entellektüel yetersizlik veya dilsel gecikmeyle ilişkili olabilir.
 - Sağlıklı infantlarda benign geçici form (saniyelerden dakikalara süren paroksizmal tonik aşağı bakış)
 - Migren
 - Serebellar hemisfer üzerinde subdural sıvı kolleksiyonu
 - Mezensefalik yank
 - Miller Fisher sendromu
 - Spontan intrakranial hipotansiyon

lemiş Wilsonian olmayan sirotik karaciğer hastalığına sahip bir hastada ekstraoküler kas distonisi (okülojirik kriz) ve ciddi orafasiolingual diskinizi gelişti.

DİSKONJUGE BAKIŞ FELÇLERİ

Horizontal Diskonjuge Bakış Felçleri

MEDİAL LONGİTUDİNAL FASİKÜL SENDROMU VEYA İNTERNÜKLEER OFTALMOPEJİ (INO). Bu sendrom klinik

olarak MLF sendromunun olduğu tarafta addüksiyonda zaafiyet ve kontralateral abdüksiyon yapan gözde monoküler nistagmusla karakterizedir [311]. Bununla birlikte lezyon orta beyine ulaşacak şekilde yüksek yerleşimli değilse konverjans korunmuştur. Sıklıkla internükleer oftalmopleji (INO) hastaların görsel semptomları yoktur, fakat bazıları diplopi (addüksiyon kısıtlamasından veya skew deviasyonundan dolayı) veya osilopsi (horizontal planda addüksiyon)

mik lezyonlara bağlı olarak ortaya çıkar (örn., orta serebral arter infarktüsü) [168], ancak tümör ve arteriovenöz malformasyonlarla birlikte de görülebilir [590]. İki taraflı supranükleer pitoz, tek veya çift taraflı hemisferik bozukluklarla birlikte görülebilir [681]. Serebral pitoz olgularında sağ taraf lezyonların baskın olması, göz kapağı kontrolünde sağ hemisferin baskın olduğunu düşündürmektedir [46,817]. Geniş hemisferik infarktlar çift taraflı tam pitoza sebep olur ve bu, yaklaşan bir herniasyonun belirtisi olabilir [46]. Akut sağ fronto-temporo-parietal lob lezyonlarında çift taraflı pitoz görüldüğü bildirilmiştir ve bunların tümü iki taraflı sağa bakış deviasyonu ile birlikte [570]. Bu pitoz genelde geçicidir ve motor kontrolden sağlam hemisferin sorumlu olduğu anlamına gelmektedir. Bilinmeyen mekanizmayla oluşan pitoz, parkinsonizm ile ilişkili olabilir [212].

Supranükleer aşağı bakış paralizisi ile ilişkili olan ancak diğer oküler motor işlevlerin göreceli olarak korunduğu çift taraflı pitoz, orta beyin glioması ile birlikte bildirilmiştir [163]. Aşağı bakış paralizisi muhtemelen çift taraflı riMLF etkilenmesine bağlı idi; bilateral pitozun ise, okülo-motor çekirdek arkasında yer alan ve levator kasın motor nöronları ile ilgili olan periaküaduktal gri dorsalinin (yani “supraokülo-motor alan”) tümör tarafından tahrip edilmesinden kaynaklandığı düşünülmüştü. Kronik hidrosefali olan bir hastada minör kafa travması sonrası gelişen ve seçici yukarı bakış paralizisi ile birlikte olan çift taraflı pitoz (premotor levator yolaklarda oluşan hasara bağlı olarak) tanımlanmıştır [881].

Göz kapağı açma apraksisi, pitoz veya blefarospazm olmadığı halde gözlerin istemli olarak açılmamasıdır. Bu hastalarda gerçek bir pitoz yoktur ancak levator kası inhibisyonunu kaldırmakta zorlanırlar [574]. Göz kapaklarını açabilmek için kafalarını arkaya doğru çekerler ya da kapakları elleri ile açarlar. Göz kapaklarını açma apraksisi, sağ hemisfer lezyonları ya da çift taraflı hemisfer lezyonları ile birlikte görülür [455,681], ancak ekstrapiramidal sistem hastalıkları ile de birlikte görülebilir [156,349,484,522,765]. Levodopaya cevap veren göz kapağı açma apraksisi, herhangi bir merkezi sinir sistemi (MSS) belirtisi olmadan da görülebilir [242]. Göz kapağı açma apraksisi sebepleri Tablo 8-30’te gösterilmektedir [4,5,110,444,516,547,955].

Aramideh ve ark. göz kapağı açma apraksisinin klinik bulgularını, senkron levator palpebra (LP) ve orbikülaris oküli (Ooc) kaslarının elektromiyografi (EMG) kayıtları ile ortaya koymuşlardır [30]. EMG’de, gözlerin istemli kapanmasını takiben, ya aralıklı LP inhibisyonu (ILPI) ya da Ooc aktivitesinin devam etmesi [928] görülmektedir (pretarsal motor persistans veya PMP). Bu çalışmadan elde edilen sonuçlar şöyledir:

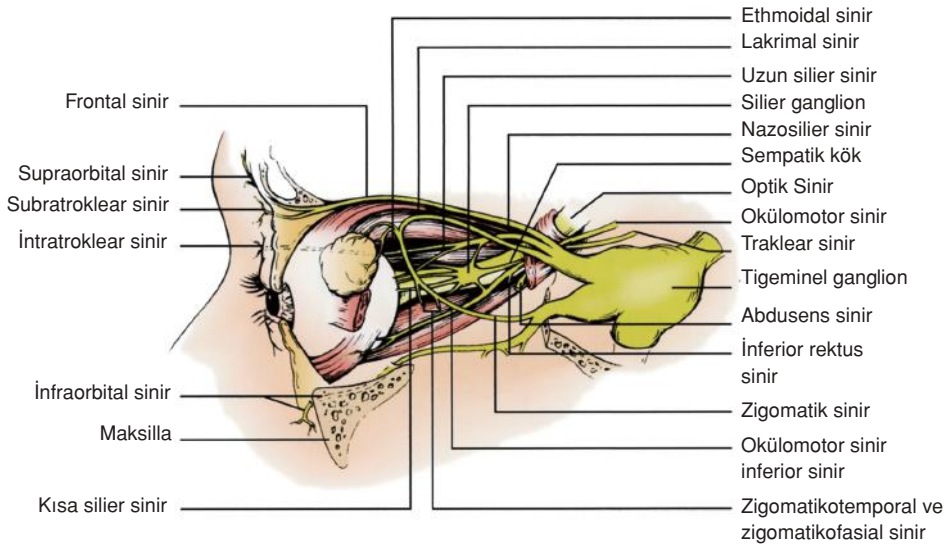
TABLO 8.30 **Göz Kapağı Açma Apraksisi Etyolojileri**

- Ekstrapiramidal hastalıklar
 - Parkinson hastalığı
 - MPTP ile tetiklenen parkinsonizm
 - İlerleyici otozomal dominant parkinsonizm ve pallido-ponto-nigral dejenerasyonla birlikte demans
 - Amiyotrofik lateral skleroz-parkinsonizm-demans kompleksi
 - Huntington hastalığı
 - Multiple sistem atrofisi (örn., Shy-Drager sendromu)
 - İlerleyici supranükleer felci (İSF)
 - Wilson hastalığı
 - Nöroakantositozis
 - Kortikal-bazal ganglionik dejenerasyon
 - Erişkin başlangıçlı Hallervorden-Spatz sendromu
- Tek (özellikle baskın olmayan hemisfer) veya çift taraflı hemisferik lezyonlar
- Fokal inferiyör ve lateral frontal lob kortikal dejenerasyonu
- Motor nöron hastalığı
- Çift taraflı stereotaktik subtalomoti sonrası
- Parkinson hastalığında çift taraflı subtalamik çekirdek elektrotlarının yerleştirilmesi sonrası
- Tek taraflı putaminal kanama
- Anti-Mal/Ma2 ile ilişkili ensefalit
- AIDS
- İzole bulgu (levodopaya cevap verebilir)

1. Bazı hastalarda aralıklı LP inhibisyonu sonucunda aralıklı istemsiz göz kapanmaları olabilir. Göz kapanmasını takiben aralıklı LP inhibisyonunun devam etmesi, göz açılması ile sonlanır. Aralıklı LP inhibisyonu yoksa, bu hastalar gözlerini kapattıktan sonra istemli açmada zorlanmazlar.
2. Diğer hastalarda aralıklı LP rahibisyonuna bağlı gözlerin kapatılması Ooc’yi aktive edebilir. Bu hastalarda aralıklı LP inhibisyonuna ek olarak PMP vardır ve gözlerini kapattıktan sonra istemli olarak gözlerini açamazlar.
3. Sadece PMP olan hastalar, istemli kapattıktan sonra gözlerini istemli olarak açamayabilirler. Bir kere açılınca, gözlerde kendi kendine kapanma eğilimi olmaz.

Duane sendromunda göz addüksiyonu olan tarafta (muhtemelen paradoksal levatör inhibisyonuna bağlı olarak) pitoz görülebilir (geriye bakınız). Nadiren, ağız açma hareketi, okülo-motor ve trigeminal sinirler arasındaki sin-kineziye bağlı olarak, pitoz ile ilişkili olabilir (ters Marcus Gunn fenomeni). Pitoz ayrıca psikojenik veya fonksiyonel temelde olabilir [415].

Pitoz ayrıca okülo-motor çekirdek, fasikül veya sinir lezyonları ile birlikte görülebilir ve genelde okülo-motor işlev bozukluklarının diğer belirtileri ile birlikte (örn,

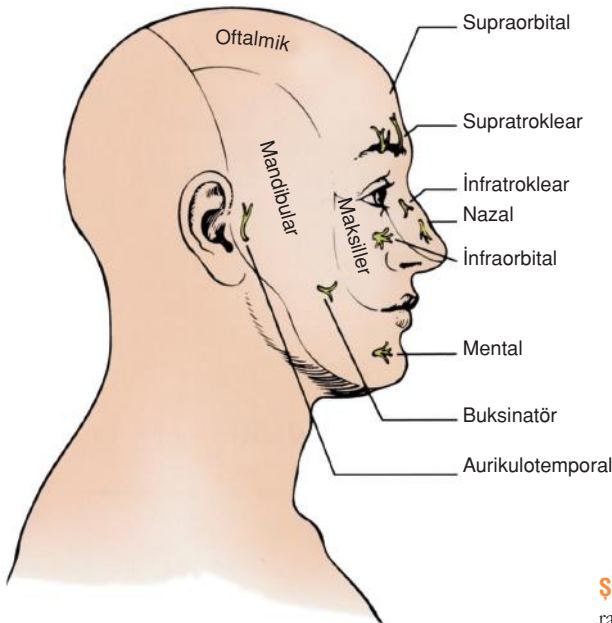


ŞEKİL 9.2. Trigeminal sinirin oftalmik ve maksiller dallarının dalları

üzere siliyer gangliondan geçerler, bu kısa siliyer sinirler ayrıca siliyer gangliondan pupilla konstriktör kasına ve siliyer kasa postganglionik parasempatik lifler de taşır. Parasempatik lifler, inferior oblik kasını innerve etmek üzere

yol alan okülomotor sinirin inferior dalı vasıtasıyla siliyer gangliona ulaşır.

Oftalmik dal; burun, üst göz kapağı, alın ve kafa derisinin (lambdoid sütür orta hatta olduğu ve 8 cm lateralde



ŞEKİL 9.3. Trigeminal sinirin 3 ana dalı tarafından innervasyonu sağlanan cilt bölgeleri.

rior alveolar sinir veya mental sinirin kanal içinde enfartına bağlıdır [30].

Trigeminal sinirin periferik dalları en sık tümörler tarafından izole edildiğinde veya fasial kemik veya kafatasının kırıklarında hasarlanır. Subakut fasial uyuşukluk trigeminal sinir liflerini tutan yayılan bir tümörün haberci belirtisi olabilir [57]. Malignitenin haberci semptomu olarak subakut fasial uyuşukluk gelişen üç hasta bildirilmiştir: renal hücre karsinomasına bağlı metastatik kemik yıkımının sonucu olarak izole mental nöropati, Meckel kavitesinin kavernöz hemanjiyomuna bağlı semilunar ganglionun direkt kompresyonuna bağlı gelişen sensorimotor trigeminal nöropati ve primer beyinsapı lenfomasının ilk bulgusu olarak fasial uyuşukluk. Yüzün kutanöz karsinomaları (örn., skuamöz hücre karsinomu, bazal hücre karsinomu) ve bazı nazofarengeal karsinomalar trigeminal sinirin herhangi bir dalının dağılımında fasial disestezi ile bulgu verebilir. [96]. Bu bildiriler benign trigeminal nöropatinin, kötü prognozla ilişkili ciddi durumlardan ayırt edilmesinin başlangıçta zor olduğunu gösterir.

Dilde uyuşukluk (unilateral veya bilateral), sıklıkla ani başlangıçlıdır, temporal arteritte görülebilir [12]. Beyin sapı veya lingual sinir iskemisinin sorumlu olması olasıdır. Ayrıca dildeki uyuşukluk boyun-dil sendromunun bir parçası olabilir, bu sendromda başın ani döndürülmesi üst boynunda ve oksiputta ağrı ve bununla birlikte dilin ipsilateral yarısında uyuşukluğa neden olur [59,73]. Bu sendromun, hipoglossal sinir ve ikinci kökle ilişkili dalları vasıtasıyla dilin propriozeptif lifleri taşıyan ikinci servikal dorsal kökün iritasyonundan dolayı olduğu düşünülmüştür. Lingual psödotetoz boyun-dil sendromunda gelişebilir, olasılıkla lingual deafferentasyondan dolayıdır [73].

Periyodik hemilingual uyuşukluk, olayın sonunda eşzamanlı submandibular şişme ve geçici bol miktarda sialivasyonun görüldüğü ataklarda görülebilir [86]. Bu periyodik uyuşukluk esas olarak sialolitiazis nedeni ile lingual sinirin aralıklı sıkışmasından dolayı gelişir.

Dilin yarısında uyuşukluk lingual sinir travması [70] ve kollajen vasküler hastalıklarla ilişkili trigeminal duyuşal nöropati [60] (bakınız önceki yazı) ile de görülebilir. Lingual nöropati hemilingual duyu kaybı, ağrı, disestezi, parastezi ve disuzuiye neden olabilir [38]. Lingual nöropati, alt yirmilik dişin çıkarılması ve diğer dental işlemlerden, mandibula cerrahisinden, mandibula blok anestezişinden, endotrakeal entübasyondan veya temporomandibular eklemler dislokasyonundan sonra görülebilir [38,62]. Lingual sinir ayrıca lateral pterygoid kas içinde de sıkışabilir [62]. Bilateral anterior lingual hipoguzi ve hipestezi dental bir işlem sonrası bildirilmiştir [88]. Bu vakada, dilin anterior

2/3'ünden tat duyunu taşıyan fasial sinirin kordo timpani dalları ve lingual sinirin dalları hasarlanmıştır. Anterior dil ve perioral bölgelerin (ikincisi lingual dallarla sınırlı trigeminal disfonksiyona bağlı olarak) her iki tarafında uyuşukluğun gözlemlendiği aguzi, Guillain-Barre sendromunun ilk belirtisi olabilir [16].

Trigeminal sinirin motor dalının (V3) irradiasyonundan sonra hastalarda nadiren ağız tabanı nöromiyotonisi gelişebilir [26,64]. Nöromiyotoni, periferik sinir disfonksiyonuna bağlı olarak epizodik veya uzun süreli kas kontraksiyonları ile bulgu verir. Epizodik istemsiz kasılmalar alt yüz ve mastikatör (masseter) kaslarını da etkileyebilir.

Çene Düşmesi

Çene-kapanma kaslarının (temporalis ve masseter kasları) güçsüzlüğü ve çene-açma kaslarının (pterygoid kaslar) korunması ciddi olduğunda çenenin açık kalmasına veya *düşmesine* yol açar. Hastalar çiğneme sırasında yorulur ve manuel olarak çenelerini desteklemeleri gerekir. Bu nörolojik belirti en sık miyastenia gravisde tanımlanmıştır fakat amiotrofik lateral sklerozda (ALS) veya miyotonik distrofide de gelişebilir [95]. ALS'de çene düşmesi nadiren erken bulgudur; daha çok dil kasları sıklıkla ilk ve en ciddi tutulan kaslardır, bu da ALS'de hipoglossal motor sinir hücrelerinin özellikle duyarlı olduğunu düşündürür. Kennedy hastalığı olan bazı hastalar çene düşmesi veya izole çene-kapatma güçsüzlüğü ile ortaya çıkabilir [95]. *Kennedy hastalığı* veya *spinal ve bulbar kas atrofisi*, sensoryal ve motor nöronların kalıtsal X-geçişli dejeneratif hastalığıdır, androjen reseptör geninin ilk eksonunda tekrarlayan trinükleotid [CAG] ekspansiyonudur. Hastalığın ayırt edici klinik özellikleri, distal ekstremiteden daha çok proksimal ekstremiteyi tutan yavaş ilerleyen güçsüzlük, esas olarak fasial ve dil kaslarını tutan bulbar güçsüzlük, perioral fasi-külasyonlar, duyuşal tutulum, artmış kreatinin kinaz düzeyleri ve androjen duyarsızlığıdır (jinekomasti ve testiküler atrofi) [95].

Kaynaklar

1. **Acarin N.** Roger's sign. Chin neuropathy. *Medicina Clin (Barcelona)* 1985;84:546.
2. **Auger RG, Litchy WJ, Cascino TL, et al.** Hemimasticatory spasm: clinical and electrophysiological observations. *Neurology* 1992;42:2263–2266.
3. **Auger RG, McManis PG.** Trigeminal sensory neuropathy associated with decreased oral sensation and impairment of the masseter inhibitory reflex. *Neurology* 1990;40:759–763.

baskın oluşunun bir diğer açıklaması fasial motor nükleusun alt kısmına inen kortikofasial lifler çift taraflı ancak kontralateral baskın innervasyon yaparken fasial motor nükleusun üst kısımları beyin iki tarafından direk kortikal inervasyon alır [107]. Bu nedenle, üst motor nöron tipi felçte alt yüz kasları motor nöronları önemli düzeyde kortikal inervasyona bağlı olduğu için daha ciddi etkilenmişken üst yüz hareketleri motor nöronları direkt kortikal girdi aldığı için kısmen korunur [107].

Bazen istemli yüz hareketleri (istemli yüz hareketleri felci) ve emosyonel yüz hareketleri (emosyonel veya mimetik yüz felci) arasında ayrışma olabilir. Yüz kaslarının mimetik innervasyonuna aracılık eden yollar bilinmemektedir [81,96].

Emosyonel parazi olmadan istemli yüz felci (örn.; hasta konuşurken tek taraflı *orbikularis oris* felci olabilir veya komutla ağız köşesinde felç varken spontan gülme ve ağlama normaldir) emosyonel pareziye göre daha yaygındır ve bu durum alt presantral girus, kapsula interna, serebral pedünlül veya *fasial* nükleus üstünde, üst pons lezyonlarının kortikobulber yollarda kesinti oluşturmaları ile meydana gelir [96]. Ters ayrışma, istemli yüz felci olmaksızın emosyonel veya mimetik yüz felcidir. Özellikle sağ serebral hemisfer etkilenmesinde presantral girus önünde frontal lob lezyonlarında oluşur [30]. Tek taraflı emosyonel yüz felci kontralateral suplemtör motor alan, frontal lob beyaz cevher, mezial temporal lob ve insula, striatokapsülar bölge, anterolateral talamus ve insula, talamus ve subtalamus, posterior talamus, posterior talamus ve operkulum, dorsal ortabeyin lezyonlarında ve ek olarak postensefalitik parkinsonizmde bildirilmiştir [28,79, 85,96,193].

Kontralateral pons orta taban mediodorsal enfarktı nedeniyle izole istemli yüz felci tanımlanmıştır [196]. Bu durum istemli orofasial hareketleri taşıyan lifler orta pons seviyesine mediodorsal olarak indiği ve emosyonel hareketleri taşıyan liflerle bu seviyede yakınlaşarak seyrettiğini gösterir. Bu lezyonda kortikolingual ve kortikospinal bağlantılar korunurken supranükleer kortikofasial yol lifleri etkilenir.

Bilateral üst motor nöron lezyonu psödobulber paralizinin diğer görünimleri (örn.; spatik dil, disfaji, istemsiz gülme ve ağlama) ile ilişkili fasial dipleji ile sonuçlanır.

Nükleer ve Fasiküler Lezyonlar (Pons Lezyonları)

Ponstaki lezyonlar fasial sinirin nükleusunu ya da onun pons içindeki aksonlarını (fasiküller) etkileyebilir. Bu lezyonlar genellikle komşu yapıları da etkiler. Bunlar abduşens nükleusu veya fasikülü (lateral rektus felci), paramedian pontin retiküler formasyon (PPRF) (ipsilateral konjuge bakış paralizisi), kortikospinal yol (kortikolateral hemipleji), bazen trigeminal sinirin traktı, nükleusunu ve spinotamik yollarıdır (ipsilateral yüz ve kontralateral gövdede duyuusal bozukluk). Yüz felci ile intraparenkimal yapıların tutulumu bulgularının birlikteliği pons lezyonunu işaret eder.

Fasial sinirin nükleer ve fasiküler lezyonları *periferik tip* fasial sinir felci ile sonuçlanır. Komplet lezyonlar yüz mimik kaslarının hepsinde tek taraflı felçle sonuçlanarak alın kırıklığında azalma, duruş ve hareketle yüzde asimetri oluşturur. Hasta etkilenen tarafla kaş çatamaz, kaşlarını kaldıramaz, gözlerini kapayamaz, ağız köşesi çekilir, dudaklar birbirine yaklaşır, yanağını şişiremez, çenesini sıkamaz. Hafif periferik etkilenime sadece göz kırpması asimetrisi (parazi tarafında inkomplet göz kırpması) olabilir. Etkilenen tarafta gözü kapamaya çalışınca, inferior rektusun gevşemesi ve süperior rektusun kasılması nedeniyle göz küresi yukarı ve hafifçe dışa deviyebilir (Bell fenomeni). Bell fenomeni göz kapama paralizisi nedeniyle görülür hale gelen normal bir cevaptır; bu fenomen sağlıklı bireylerin sıkı göz kapamaya aşağıya doğru göz hareketleri olan veya gözleri hareket etmeyen %8-10'unda bulunmayabilir [75]. Buksinator kasi paralizisi nedeniyle etkilenen tarafta respirasyon sırasında yanak şişer, yiyecekler yanak ve dişler arasında birikme eğilimindedir. Periferik tipte yüz felcinde etkilenen tarafta kornea ve palpebral refleksler baskılanır, konsesual refleksi ise korunur ve ipsilateral hiperakuzi gözlenebilir.

MILLARD-GUBLER SENDROMU

Millard-Gubler sendromu fasial ve abduşens sinirlere ve kortikospinal yola hasar veren ventral pons lezyonlarında oluşur. Aşağıdaki bulgularla karakterizedir:

1. İpsilateral periferik fasial parali.
2. İpsilateral lateral rektus paralizisi (ipsilateral göz dışı bakış kusuru ile diplopi)
3. Kontralateral hemipleji

bölgesi arasında geçiş gösteren bir bölge olan REZ'de (sinonimi Obersteiner- Redlich bölgesi) ya da yakınında fasial sinire bası yapan lezyonlar (örneğin tümörler, damarsal malformasyonlar, dolikoektatik baziller arter, anevrizmalar, araknoid kistler, nöroglial kistler, lipomlar, kafatası kemik anomalileri) en sık nedenlerdir [1,13,16,38,61,93,123,131,155,183]. Bu duruma neden olan pons içi (örneğin multiple skleroz, pons gliomları ve diğer intramedullar tümörler [68,153], laküner enfarkt [6,200] ve intratemporal lezyonlar (örneğin genikulat ganglion hemanjiyomu) da [12] bildirilmiştir. Anterior inferior serebellar arterin ve posterior inferior serebellar arterin tortiozitesine mikrovasküler dekompresif işlemler sırasında sıkça rastlanmaktadır [17,175]. Vertebral arter, internal auditor arter ve REZ bölgesi venleri de bildirilmiştir. Fokal temporal kemik hiperostozu [141], uzak fasial sinirin parotid içinde dıştan basısı [164], parotis tümörleri [22], intermediate sinirden çıkan şivannomlar [117], beyin sapı yer değiştirmesine ya da distorsiyonuna yol açan karşı taraf vestibüler şivannomları [152] ve idiyopatik kafa içi hipertansiyonu [182] ile ilişkili hemifasial spazm durumları da tanımlanmıştır. Fasial sinir liflerinin çapraz iletişimi (proksimal efatik transmisyon) ya da basıya bağlı *kindling* etkisi buna sebep olabilir [66,73]. Nörovasküler basıya bağlı olarak yedinci kafa çiftinin kısmi demiyelinizasyon ve aksonal dejenerasyonları bildirilmiştir. Bu klinik durumun oluşması için bu değişiklikler gerekli olabilir [174]. Bazı vakalarda hemifasial spazm Chiari tip 1 malformasyonu [31,51,72] veya multiple kranial nöropati ile de ilişkili olabilir. Trigeminal nevralji ile birlikteliği durumu *tık konvulzif* olarak bilinmektedir [67,133]. Diğer bir deyimle hemifasial spazm Bell felci ya da travmatik yüz zedelenmesini (postparalitik hemifasial spazm) takiben de gelişebilir [60]. Nadiren diabetik ketoasidoz da hemifasial spazm görülebilir [15]. Çok nadiren hemifasial spazm genç çocuk ve ergenlerde idiyopatik araknoid membran kalınlaşmasına bağlı olarak da gözlenebilir [112]. Ventilasyon tüpü yerleştirilmesi tedavisi ile semptomların düzeldiği orta kulak iltihabı olan 6 yaşında bir hemifasial spazm vakası bildirilmiştir [119]. Genetik yatkınlığın olduğu düşünülen nadir ailevi hemifasial spazm vakaları da mevcuttur [202]. Hemifasial spazmı olan hastalarda bu durumla ilişkili sol rostral ventrolateral medullar bası ve arteriyel hipertansiyon durumu da hipotez edilmiştir [44,47,149]. Nadiren nörojenik sinüs bradikardisi ilişkili hemifasial spazm vakaları da mevcuttur [209] ve bu durumlarda vertebral arter ektazisine bağlı nörovasküler sıkışma nedenli bayılma durumları da tariflenmiştir [189].

Postparalitik Spazm ve Sinkinetik Hareketler

Periferik fasial sinir paralizisi (örn., Bell paralizisi) düzelme dönemi sonrası, çeşitli fenomenler oluşabilmektedir. Bu durumlar postparalitik hemifasial spazm, yeme esnasında ortaya çıkan göz yaşı salgısı 'timsah gözyaşları' fenomeni olarak da adlandırılır, fasial kasılmalar ve çeşitli sinkinezilerdir (normal şartlarda birlikte kasılmayan farklı kas gruplarının kasılması örneğin göz kırpması ile ağız etrafında olan kasılmalar ve ağız tam açılırken göz kapağının kapanması ya da çenenin dışı hareketi (Marin-Arnat sendromu ya da ters Marcus Gunn fenomeni) [157]. Sinkineziler çoğunlukla fasial sinirin hasar sonrası aberran rejenerasyonu sonucunda gelişir. Fakat nadir olarak fasial-trigeminal sinkineziler gibi iki farklı kranial sinirden uyarılan kaslarda da olabilir [173]. Postparalitik kas kasılmasında daha gevşek olan normal taraf zayıf gibi görünebilir. Bununla birlikte, fasial hareketler yapıldığında asıl patolojinin tarafı ortaya çıkar. Bu çeşitli anormallikler genellikle periferik fasial lezyonlar sonrası kalan motor ünitelerin anormal aktivitesi veya ikincil olarak yapılan hatalı sinir lifi rejenerasyonuna bağlıdır.

Çeşitli Hareketler

FASİYAL MIYOKİMİ

Fasial miyokimi nadir görülen fasial kasların iyi tanımlanmış, süregen, dalgalı seyreden, artıp azalan tarzda (solucan çantası) diskinezileri ile karakterize genellikle fasial kontraktür ya da zayıflıkla ilişkili hareketleridir. Birçok vakada fasial miyokimi fasial sinirin postnükleer, postgenü kısımlarını tutan (özellikle multipl skleroz ve tümör ilişkili) belki de fasial sinir nükleusunda fasial nükleer disinhibisyona bağlı [135] saliverilme fenomeni olarak da adlandırılan intraparankimal pontin tegmentum lezyonlarına bağlıdır [7,100,151,192]. İzole fasial miyokimi pons nörosistiserkozisi olan bir vakada tanımlanmıştır [26]. Guillian-Barre sendromu da fasial miyokimi ile ilişkili olabilir [54,132]. Diğer nedenler limbik ensefalit [9], otozomal dominant fasial miyokimi ve 3p3q21 kromozomu ile ilişkili distonik/koreik hareketlere bağlı olanlar [165], sirin-gobulbi [163] beyincik ve serebellopontin köşe tümörleri, meninks karsinomatözü ya da sarkomatözü, radyoterapi [125], baziler invajinasyon, fosgen zehirlenmesi ve kalp durması [43,69,146] gibi nedenlerdir. Fasial miyokimi beyin ölümü olan vakalarda da görülebilir [178]. Çıngıraklı yılan zehirlenmeleri sonrası bilateral fasial miyokimi ve ısırılan ekstremitenin miyokimisi görülebilir [32]. Siringobulbisi ve fasial miyokimisi olan fasial motor nükleus ve/veya

DÖRDÜNCÜ SIRA NÖRONLAR

Medial genikulat cisim, talamik işitsel istasyon çekirdeğidir ve esas olarak genikulotemporal lifler ya da işitsel radyasyonu oluşturur. İşitsel radyasyon, kısmen putamenin arka yarısının ventral ve lateral bölümlerine penetre olan, kısmen de ak madde içine doğru uzanan belirgin bir demet içinde yol alır [162]. Primer işitsel korteksin (AI, Brodmann'ın 41. alanı) IV. lamasında sonlanan çoğu lifler Heschl'in transvers temporal girusuna giderler, fakat bir kısmı da işitsel asosiyasyon korteksinde sonlanır (AII, Brodmann'ın 42. alanı). Primer işitsel korteks sonlanımları, yüksek frekanslı sesler medialde ve düşük frekanslı sesler lateralde olmak üzere, tonotopik bir tarza uyar. Brodmann'ın 41. alanı, medial genikulat cismin ventral parçasıyla, Brodmann'ın 42. alanı dorsal parçasıyla resiprokal ilişki içindedir. Ayrıca, her bir işitsel kortikal alan korpus kallosumun geniş bir lif demeti kanalıyla, diğer hemisfer içindeki resiprokal alanlarla bağlantılıdır.

İşitsel yollar boyunca birçok kommissüral bağlantılar bulunmaktadır; ancak medial genikulat cisim düzeyinde bulunmazlar. Tek taraflı beyin sapı lezyonları değerlendirildiğinde çift taraflı temsiliyetin bariz önemi vardır. Süperior olivar kompleksin nöronları her iki kuktan bilgi alır. İki koklear çekirdek arasında, bağlantılar bulunur: *Probst kommissürü* aracılığıyla lateral lemniskal sistemin iki dorsal çekirdeği arasında, *inferior kollikulus kommissürü* ile her bir yandaki inferior kollikulus arasında ve *inferior kollikulusun brakiumu* aracılığıyla, inferior kollikulusun santral çekirdeği ile kontralateral medial genikulat cisim arasında bağlantılar vardır [119]. Diğer önemli bir husus da inferior kollikulusdan yukarı doğru giden iki farklı projeksiyon sisteminin bulunmasıdır. İlki (inferior kollikulusun santral çekirdeği, medial genikulatın bölümleri ve primer işitsel korteks) *esas sistem* olarak anılan, tonotopik organizasyona sahip direkt işitsel yoldur. Diğeri de (inferior kollikulusun perisantral bölgesi, medial genikulat cismin lamine olmamış kısımları ve sekonder işitsel korteks) nispeten daha az tonotopik organize *kuşak projeksiyon* olarak bilinir ve hem işitsel hem de işitsel olmayan bilgiyi alan polimodal bir sistem olarak çalışır.

Çıkan yollara paralel seyreden birkaç inen yol da vardır ve işitsel bilginin geribildirimine katılır. Bunlar, kortikogenikulat lifler, kortikokolikular lifler, genikulokolikular lifler, kollikular efferentler ve süperior olivar kompleksten Korti'nin spiral organının saçsı hücrelerine giden efferent koklear demettir.

Koklea ve işitsel beyin sapı çekirdeklerinin kanlanması, genellikle anterior inferior serebellar arterin bir dalı olan internal adituar (labirintin) arterdir. İnternal işitsel kanal içinde internal adituar arter, gangliyon hücreleri, sinirler, dura ve araknoid zarların kanlanması sağlar ve sonra ortak koklear ve anterior vestibuler artere ayrılır. Süperior olivar kompleks ve lateral lemniskus, baziler arterin sirkumferensiyal dallarından beslenir, inferior kollikulus, süperior serebellar ve kuadrigeminal arterlerin dallarından beslenir, buna karşılık medial genikulat cisimler talamogenikulat arterlerden kan alır. Orta serebral arterin dalları primer işitsel ve asosiyasyon korteksleri besler.

Vestibüler Sistem

Vestibüler sistem başın açıl ve doğrusal hareketlerini kontrol eder. Bu bilgiyi boşlukta başın hareket ve pozisyonunu izlemek ve dengeyi korumak için kullanır. Bu hareketler, *membranöz labirent* denilen özel bir yapı içinde nöral sinyallere dönüştürülür. Labirent, *otolit* organdan (utrıkulus ve sakkulus) ve üç semisirküler kanaldan oluşur [3,26,41]. Doğrusal hareketler, utrıkulus ve sakkulusun makula özelleşmiş reseptörleri ile kontrol edilirken açıl hareketler semisirküler kanalların ampulalarının içindeki *kristalar* tarafından kontrol edilir. Bu reseptörler, duysal saçsı hücrelerin mekanik hareketlerini, saçsı hücreler ve bunların afferent nöronları içinde yer alan reseptörlerde potansiyel değişikliklerine dönüştüren bir dönüştürücü olarak davranan çok sayıda saçsı hücrelerden meydana gelir.

Semisirküler kanallar üç tanedir ve başın ivmeli açıl hareketlerini algılamak için yaklaşık olarak birbirlerine dik açılı olarak yerleşmiştir. Bu kanallar lateral veya *horizontal kanal* (konveksitesi dışa doğru), *anterior* veya *süperior kanal* (konveksitesi yukarı doğru), *posterior* veya *inferior kanalı* (konveksitesi geriye doğru) kapsar. Baş dik pozisyondayken horizontal kanal hemen hemen horizontal (horizontalde doğru 30 derece açıl harekette aşağıya ve geriye hafifçe eğiklik vardır), süperior ve posterior kanallar, frontal ve sagittal planlarda 45 derecelik bir açıda olmak üzere iki vertikal plandadır. Bu yüzden her iki labirentin horizontal kanalları aynı plandadır, oysa bir taraftaki süperior kanal karşı tarafın posterior kanalı ile aynı plandadır. Utrıkulus ve sakkulus dik açıda düzenlenmiştir, utrıkulus kafa tabanına paralel ve sakkulus sagittal plana paralel olacak biçimde yerleşmiştir [63]. Bu yüzden, hori-

Akut vestibüler nöronit olarak da bilinen *akut vestibüler nöronit*, nörolabirentit veya nedeni belirsiz tek taraflı vestibülopati ani şiddetli ve uzamış vertigo, bulantı, kusma ve hastalarda kalorik testte vestibüler işlev bozukluğu ile karakterizedir. Vertigo tipik olarak rotatuardır ve birkaç saat içinde gelişir. Başın pozisyon değişikliği ile ilgisi yoktur ve tekrarlayıcı olabilir. Bazı hastalar aylarca süren sersemlik ve dengehisizlik hissederek [7]. İşitme kaybı yoktur. Vestibüler nöronit, viral üst solunum yolu enfeksiyonlarına bağlanmaktadır, fakat bu durumu destekleyen kanıtlar zayıftır. Dolayısıyla bazı yazarlar, “akut tek taraflı periferik vestibülopati” terimini tercih ederler [19]. Vestibüler nöronit vestibüler sinir gövdesinin yalnızca bir parçasını, genellikle aynı olarak seyreden ve kendi gangliyonu olan süperior divizyonunu (horizontal sakkular kanal parezisi) etkiler, buna karşılık inferior bölümü kurtulur (posterior semisirküler kanal) [20,30]. Süperior ve inferior vestibüler nöronitin birlikte bulunduğu hastalar da olabilir.

Akut labirentit, tinnitus ve sensorinöral işitme kaybının olması dışında vestibüler nöronite benzer. Bu sendrom, sistemik, akut veya kronik orta kulak enfeksiyonunu (viral ya da bakteriyel labirentit gibi) izleyebilir veya aminoglikozidler ve diüretikler gibi ototoksik ilaç (toksik labirentit) kullanımında olabilir. Viral labirentit kızamık, kabakulak ve kızamıkçıkta bildirilmiştir.

Maluliyet yaratan pozisyonel vertigo [82] değişmeyen ve şiddetli kusma ile birlikte (bazen tinnitusun eşlik ettiği) *maluliyete yol açan pozisyonel vertigo* ile karakterize, aberran kan damarlarının vestibüler sinire basısına bağlı olduğu düşünülen, nadir bir sendromdur.

Yürürken dengehisizlik ve osilopsinin takip ettiği epizodik vertigo ailesel olabilir (otozomal dominant) [9]. *Ailesel vestibülopati* olan hastalarda işitmeleri normal olmasına karşın, bazen spinoserebellar ataksinin de eşlik ettiği iki yanlı, şiddetli vestibüler bozukluk olur [149]. Ayrıca, vertigo paroksizmleri ve torsiyonel, horizontal ve vertikal nistagmus kombinasyonu ile ilişkili görme bozukluğunun, vestibüler çekirdeklerin en yakınındaki bir arteriovenöz malformasyon ile ilişkisi tanımlanmıştır [96]. Bu epizodlar 2 dakikalık aralarla düzenli olarak görülür, her atak 15 saniye sürer. Bu *tekrarlayıcı paroksizmal nistagmus* ve *vertigo*, vestibüler çekirdeklerdeki hiperaktivitenin patolojik kısa patlamaları nedeniyle olduğu düşünülür [96].

Market rafları arasında yürümek veya araba kullanmak gibi bir dizi optokinetik uyarıyla bağlantılı olarak *anormal bir okülovestibüler yanıt* *ikincil epizodik vertigo*, gelişebilir [75]. Optokinetik yanıt da kapsayan nörolojik mu-

ayene normaldir. Hastalar sıklıkla asetazolamid kullanımından yarar görürler. Yavaş ilerleyici gövde ataksisini izleyen uzun süreli epizodik vertigo, bulantı ve kusma öyküsü olan hastalarda, ailesel asetazolamide yanıtı vestibüloserebellar sendrom da tarif edilmiştir [12]. Ataklar arasında oküler bulgular “rebound” ve aşağıya vuran nistagmusu içerir. Asetazolamid uygulanmasını izleyerek ataklar azalır ya da kaybolur.

Meniere Hastalığı

Meniere hastalığı akut epizodik ve şiddetli vertigo atakları, dalgalanan sensorinöral işitme kaybı ve tinnitus ile karakterize ilerleyici bir hastalıktır. Tipik olarak Meniere hastalığının erken evresindeki işitme kaybı düşük frekanslı seslere özgüdür, dalgalanır ve akut ataklar sırasında artar. İşitme, hastalığın başlangıcında her ataktan sonra normale döner, fakat hastalığın ilerlemesiyle ataklar sonrası rezidüel işitme kayıpları birikir ve işitme kayıpları daha yüksek frekanslara da yayılır. Seslerin subjektif olarak bozulması da görülebilir. Ayrıca etkilenen kulak içinde ya da çevresinde sıklıkla basınç ve dolgunluk hissi olur.

Meniere hastalığı daha ziyade tek taraflıdır, buna karşılık olguların yaklaşık %20-45’inde iki yanlı olabilir. İki yanlı olduğunda genellikle hastalık asenkron ve otoimmün iç kulak hastalığına benzerdir [148]. Meniere hastalığında çoğu olgu sporadiktir, fakat vakaların yaklaşık %5-13’ünde hastalığa dair aile öyküsü vardır. Ailesel vakalarda genetik geçiş otozomal dominant patterni düşündürür [55,93].

Meniere hastalığının etyolojisi bilinmemektedir. Patolojik olarak endolenfatik sıvıda, semisirküler kanallarda distansiyona yol açan hacim artışı vardır; *endolenfatik bidrops*. Benzer belirtiler içeren diğer durumlar (Meniere sendromu) konjenital sifiliz, viral ya da bakteriyel labirentit, Mondini displazisi, otik kapsül fenestrasyonu, Paget hastalığı, hipotiroidi, hiperlipidemi, diyabetes mellitus, labirent otosklerozu, disprotinemi, lösemik infiltratlar, labirent sarsıntısı, akustik travma, temporal kemik travması, Cogan sendromu, tekrarlayıcı polikondrit, Eales hastalığı, ve vestibüler schwannoma’yı kapsar [128,145,146,175].

Meniere hastalığı olan olgular, başlangıçta dalgalanan, değişen süre ve şiddette vertigodan yakınır. Çoğu hastada bulantı ve kusma vardır. Pulsatil olmayan, düşük perdeli, “kükreme” olarak tarif edilen, sürekli tinnitus ve sensorinöral işitme kaybı vertigodan aylar ya da yıllar önce gelişebilir. Ataklar birkaç dakikadan birkaç saate kadar sürebilir. Ataklar arasında hastalığın başlangıç semptomları

Refleks İşlev

Faringeal refleksin (öğürme refleksi) afferent ayağı glossofaringeal sinirde, efferent ayağı glossofaringeal ve vagus sinirlerindendir. Bu nedenle tek taraflı vagal lezyonlar efferent arkını kesintiye uğratarak ipsilateral öğürme refleksini azaltırlar.

Vagus Sinirini Etkileyen Lezyonların Lokalizasyonu

Supranükleer Lezyonlar

Tek yanlı serebral hemisferik lezyonlar (presantral girusun altı) nadiren vagal işlev bozukluğuna neden olur, çünkü supranükleer kontrol bilateralidir. Nadiren tek taraflı presantral bir lezyonla disfaji ortaya çıkar [26]. Korona radiatanın süperior segmentini etkileyen bir lezyonla ekstremitelere kayda değer güçsüzlük olmadan tek yanlı palatal paralizi tanımlanmıştır [18]. Lezyonun yeri motor korteksten kapsula internanın genu bölgesine giden kortikofugal motor traktusta saptanmıştır.

İki yanlı üst motor nöron lezyonları disfaji ve spastik dizartirin belirlenildiği *psödobulber felce* neden olur. Patolojik ağlamayla birlikte emosyonel inkontinans sık görülür. Öğürme refleksi artmış veya azalmış olabilir.

Nükleer Lezyonlar ve Beyin Sapı Lezyonları

Nükleus ambiguus lezyonları vasküler nedenlerle (lateral medüller veya Wallenberg sendromu), tümörler, siringobulbi, motor nöron hastalığı ve inflamatuvar hastalıklarla ortaya çıkabilir. Nükleer lezyonlar diğer kranial sinir nükleusları, kökler ve uzun traktların etkilenmesiyle birlikte ipsilateral palatal, faringeal, laringeal felce neden olur. Nükleus ambiguusun daha rostral kısmı hasarlandığında (Avellis'in palatofaringeal felci) bu motor nükleusun somatotopik organizasyonu sayesinde laringeal işlev korunur. Vokal kord disfonksiyonu (ses kısıklığı, hipofoni ve kısa fonasyon süresi, noktüml nonproduktif öksürük ve laringeal spazmdan dolayı inspiratuvar stridor atakları, tıkanma ve paroksizmal dispne) nadiren amiotrofik lateral sklerozla görülür [38].

Posterior Fossa Lezyonları

Vagus siniri medulladan çıktığı yerde de hasarlanabilir. Bu lokalizasyondaki lezyonlar genellikle glossofaringeal, spi-

nal aksesuar ve hipoglossal sinirleri de tutan primer (örn., glomus jugulare) ve metastatik tümörler, enfeksiyonlar (örn., menenjit, otit), karsinomatöz menenjit, sarkoidoz, Guillain-Barre sendromu ve travma nedeniyle ortaya çıkarlar. En sık rastlanan sendromlar şunlardır:

Sendrom	Tutulan Kranial Sinirler
Vernet'in juguler foramen sendromu	IX, X, XI
Schmidt sendromu	X, XI
Hughlings Jackson sendromu	X, XI, XII
Collet-Sicard sendromu	IX, X, XI, XII

Serebellopontin köşede araknoid kisti olan bir vaka; izole vagus siniri basısına ikincil gelişen ses kısıklığı (tek taraflı vokal kord paralizisi) ve disfaji görülmüştür [15].

Vagus Sinirinin Kendisini Etkileyen Lezyonlar

Vagus sinirinin gövdesi boyunca ve toraksta tümörler, karotis interna anevrizmaları, travma ve büyümüş lenf nodlarıyla hasarlanabilir. Spontan karotis interna diseksiyonuna bağlı izole vagus sinir felci tanımlanmıştır [28]. Bu hasarlar tek yanlı laringeal anestezi ile birlikte tam ipsilateral vokal kord felcine neden olur. Vokal kord parezi ve diafragmatik disfonksiyon, gangliozidin indüklediği farklılaşma ile ilişkili protein 1 gen (GDAP1) mutasyonunun yol açtığı Charcot-Marie-Tooth hastalığında görülen ciddi ve sık semptomlardır [33].

Superior Laringeal Sinirin Lezyonları

Superior laringeal sinir travma, cerrahi veya tümörle hasarlanabilir. Bu dal başlıca duyuşal olduğu için bu sinirin lezyonları az sayıda klinik bulguya neden olur. Ancak bu dal krikotiroid kası innerve eder ve tutulumu ses gücünde bir miktar azalmayla hafif kabalaşmaya neden olabilir.

Rekürren Laringeal Sinirin Lezyonları

Rekürren laringeal sinir intratorasik seyri boyunca arkus aorta veya subklavyen arter anevrizmalarıyla, trakeobronşiyal lenf nodları, mediastinal tümörler ve cerrahi hasarla (örn., tiroidektomi) yaralanmaya eğilimlidir [14]. Sol rekürren laringeal sinir sağdan daha uzundur ve bu nedenle daha sık hasara uğrar. İzole rekürren laringeal felçlerin

Güçsüz Baş veya Düşük Baş Sendromları Etiyolojileri

TABLO 13.2

<i>Santral</i>
Siringomyeli
Parkinson hastalığı
<i>Nöropatik</i>
Motor nöron hastalığı
Kronik İnflamatuvar demiyelinizan polinöropati
Post-polio sendromu
<i>Nöromusküler bileşke</i>
Myastenia gravis
Lambert-eaton miyastenik sendrom
<i>Miyopatik</i>
Polimiyozit
Dermatomiyozit
İnklüzyon cismi miyoziti
Fasioskapulohumeral musküler distrofi
Karnitin eksikliği
Erişkin tip nemalin miyopatisi
Mitokondrial miyopati
Tanımlanmamış konjenital miyopati
Hipotiroidi miyopatisi
Hiperparatroidizm
Miyotonik distrofi miyopatisi
Ağır hipotiroidi ile miyotonik distrofi
Hipokalemi miyopati
Cushing sendromu
İzole boyun ekstansörü miyopatisi
<i>Mekanik</i>
Servikal spondilit
Ankilozan spondilit
Servikal hiperfleksiyon hasarı (büyük bir ihtimal ile bir veya daha fazla servikal dorsal dalın bilateral traksiyon nöro-praksisi)
Hodgkin hastalığı için uygulanan radyoterapi sonrası

tomyozit, fasioskapulohumeral muskular distrofi, karnitin eksikliği, yetişkin başlangıçlı nemalin miyopatisi, hipotroidizm, hiperparatroidizm, Parkinson hastalığı, hodgkin hastalığı için uygulanan radyoterapi sonrası ve servikal paraspinal kasları ağırlıklı olarak etkileyen sınırlı enflamatuvar olmayan miyopatiji (*izole boyun ekstensör miyopatisi*) içerir [2,15,21,24,29-32,38,40,47,48,53,55,57,59,63,65]. Güçsüz baş sendromu etiyolojileri Tablo 13.2'de özetlenmiştir.

Kaynaklar

1. Al-Shekhlee A, Katirji B. Spinal accessory neuropathy, droopy shoulder, and thoracic outlet syndrome. *Muscle Nerve* 2003;28:383–385.
2. Ashmark H, Olsson Y, Rossitti S. Treatable dropped head syndrome in hypothyroidism. *Neurology* 2000;55:896–897.
3. Bateman JE. Nerve injuries about the shoulders in sports. *J Bone Joint Surg* 1967;49:785–792.
4. Bell DS. Pressure palsy of the accessory nerve. *Br Med J* 1964;1:1483.
5. Bender MB, Shanzer S, Wagman IH. On the physiologic decussation concerned with head turning. *Confin Neurol* 1964;24:169.
6. Berger PS, Bataini JP. Radiation-induced cranial nerve palsy. *Cancer* 1977;40:152–155.
7. Berry H, MacDonald EA, Mrazek AC. Accessory nerve palsy: a review of 23 cases. *Can J Neurol Sci* 1991;18:337–341.
8. Brodal A. *Neurological anatomy in relation to clinical medicine*, 3rd ed. New York: Oxford University Press, 1981:457–459.
9. Christoferson IA, Leech RW, Grossman M. Intracranial neurilemmoma of the spinal accessory nerve. *Surg Neurol* 1982;18:18–20.
10. Cohn BT, Brahms MA, Cohn M. Injury to the eleventh cranial nerve in a high school wrestler. *Orthop Rev* 1986;15:590–595.
11. Dellon AL, Campbell JN, Cornblath D. Stretch palsy of the spinal accessory nerve—case report. *J Neurosurg* 1990;72:500–502.
12. DeToledo JC, David NJ. Innervation of the sternocleidomastoid and trapezius muscles by the accessory nerve. *J Neuroophthalmol*. 2001;21:214–216.
13. DeToledo JC, Dow R. Sternomastoid function during hemispheric suppression by amytal: insights into the inputs to the spinal accessory nerve nucleus. *Mov Disord* 1998;13:809–812.
14. DeToledo J, Smith DB, Kramer RE, et al. Cortical innervation of the sternocleidomastoid in humans: clinical and neurophysiological observations. *Ann Neurol* 1989;26:171.
15. Dominick J, Sheean G, Schleimer J, et al. Response of the dropped head/bent spine syndrome to treatment with intravenous immunoglobulin. *Muscle Nerve* 2006;33:824–826.
16. Donner TR, Kline DG. Extracranial spinal accessory nerve injury. *Neurosurgery* 1993;32:907–910.
17. Eisen A, Bertrand G. Isolated accessory nerve palsy of spontaneous origin. A clinical and electromyographic study. *Arch Neurol* 1972;27:496–502.
18. Ela TW, Litchy WJ. Spinal accessory neuropathy: heterogeneous etiologies and presentations. *Muscle Nerve* 1992;15:1177.
19. Friedenberg SM, Zimprich T, Harper CM. The natural history of long thoracic and spinal accessory neuropathies. *Muscle Nerve* 2002;25:535–539.
20. Geschwind N. Nature of the decussated innervation of the sternocleidomastoid muscle. *Ann Neurol* 1981;10:495.
21. Gourie-Devi M, Nalini A, Sandhya S. Early or late appearance of “dropped head syndrome” in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003;74:683–686.
22. Greenberg HS. Metastasis of the base of the skull: clinical findings in 43 patients. *Neurology* 1981;31:530–537.
23. Hayward R. Observations on the innervation of the sternomastoid muscle. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1986;49:951–953.
24. Hoffman D, Gutmann L. The dropped head syndrome with chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Muscle Nerve* 1994;17:808–810.

konusma hızına sahiptir; ardı sıra hareket testinde yavaş ve düzenli hız saptanır, sesli harfler uzatılmaya çalışıldığında ise alçak bir tınlama ile zoraki sert bir ton vardır. Nöroaksis birden fazla düzeyde tutulduğunda motor konuşma bozuklukları da miks hale gelir (örn., amiyotrofik lateral sklerozda miks tip flask ve spastik dizartri, multipl sklerozda miks tip spastik ve ataksik dizartri, Wilson Hastalığı'nda

miks tip spastik, ataksik ve hipokinetik dizartri). Progresif supranukleer palsi hastalarında baskın olarak spastik, hipokinetik ve ataksik bileşenler görülebileceği gibi spastik, hipokinetik ve ataksik bileşenlerin bir kombinasyonu olan miks tip dizartri de gözlenebilir [19]. Farklı dizartri tipleri ve bunların özellikleri Tablo 14-1'de tanımlanmıştır.

TABLO 14.1 Motor Konuşma Bozuklukları

Dizartri Tipi	Bağlamsal Konuşma	Sesli Harf Uzatma	Ardı Sıra Hareket
Gevşek disfoni (tek taraflı vokal kord paralizi)	Diplofoni, sert konuşma, kısa terimler, azalmış ses şiddeti, hafif inhalasyon stridoru.	Diplofoni	
Flask dizartri (multiple kranial sinir paralizileri)	Nefesli konuşma, azalmış ses şiddeti, hipermazalite, stridor, kısa terimler, sesli harf uzatma.	Nefesli konuşma, azalmış ses şiddeti, kısalım süresi.	Kısalım tekrarlama süresi, nefesli konuşma, tekrarlama hızı normal.
Spastik dizartri (bilateral üst motor nöron lezyonu)	Yavaş hız, sert, zorlanarak, boğulur tarzda konuşma, ünsüzlerin yanlış kullanılması, mono ve düşük tonda konuşma, terimlerin sonunda homurdanma, hipermazalite.	Zorlanarak sert konuşma, kısalım süresi, düşük ton	Yavaş, düzenli hız, heceleri tekrarlama süresinde kısalma
Ataksik dizartri (serebellar lezyon)	Artikülasyon keskinliğinde düzensiz ve rastgele hatalar, sesli harflerde bozulmalar, aşırı ve eşit vurgulama		Hecece arasında sürekli değişen aralıklar, konuşma süresinde ve ses şiddetinde değişkenlik, konuşma hızı normal ve yavaş arasında
Hipokinetik dizartri (parkinsonizm)	Kısa konuşma atakları, konuşma hızında artış, monoton, azalmış ve mono ses şiddeti, uygunsuz sessiz aralar	Sert, nefesli ve düşük tınlı konuşma	Hızlı ve hatalı tekrarlar, nadiren sürekli bir gevelleme olarak anlaşılacak kadar hızlı ve hatalı konuşma
Hiperkinetik dizartri (kore)	Değişken hız, uygunsuz sessiz aralar, hatalı ünsüzler, uzamış konuşma, seslerin kelimeler arasında uzamış aralıkları, düzensiz artikülasyon hataları	Laringeal kesintiler ya da artikülasyonla ilişkili kesintilerden ötürü fonasyonu sürdürmemeye, sert ve zorlanarak çıkarılan bir ses	Hece tekrarlarını düzenli bir şekilde gerçekleştirememeye, bu denemeler sırasında konuşmanın takılması ve artikülasyon şeklinde değişim yaşanması
Hiperkinetik dizartri (laringeal distoni)	Aralıklı ses tutuklukları, ses şiddetinde yaşanan aşırı değişkenlik, bozuk sesli harfler, azalmış konuşma hızı	Nefesli konuşma, sert, zorlanır ve boğulur tarzda konuşma, fonasyonu sürdürmemeye	Düzensiz artikülasyon bozuklukları, azalmış hız, hece tekrarlarını belirli bir süre boyunca sürdürmemeye
Hiperkinetik dizartri (artikülasyon distonisi)	Artikülasyonda bozulma	Sürekli değişen sesli harf kalitesi	Sesli ve sessiz harf artikülasyonunda yaşanan sürekli değişim
Hiperkinetik dizartri (organik ses tremoru)	Tonda ritmik değişiklikler	Tremor ortaya çıkar, ritmik glottis kapanmasını ortaya koyan ses tutukluğu (bu glottis kapanmalarında sert zor çıkan ses eşlik eder)	Normal veya düzensiz
Hiperkinetik dizartri (palatofaringeal miyoklonus)	Tespit etmek neredeyse imkansız	Fonasyonda anlık kesintiler	Normal ile düzensiz arasında
Hiperkinetik dizartri (Gilles de la Tourette)	Paroksizmal otomatik veya istemsiz homurdanma, bağırma, öksürme, boğaz temizleme, ılık çalma, vb. bazen kopolali		

Wallenberg Lateral Medüller Sendromundaki Oküler Motor Anormallikler

TABLO 15.1

<i>Oküler uyum disfonksiyonu</i>
Çapraz deviasyon
Oküler 'tilt' reaksiyonu
Çevresel "tilt"/tabanla tavanın yer değiştirmesi fenomeni
Tahterevalli (see-saw) nistagmus
<i>Nistagmus (birden fazla yolak tutulumu)</i>
Horizontal
Torsiyonel
Horizontal -torsiyonel karma
Horizontal -torsiyonel-vertikal karma
Tahterevalli (see-saw) nistagmus
Göz kapağı nistagmusu
Baş sallama nistagmusu
<i>Yavaş takip (pursuit) ve bakış sabitleme anormallikleri</i>
İpsilateral göz deviasyonu
Kontralateral yavaş takipte bozulma
Yavaş takibin lateropulsasyonu
<i>Sakkadlarda anormallik</i>
İpsipulsiyon (lateropulsiyon)
Torsipulsiyon
Göz hareketi yapılmaya çalışıldığında oblik sakkad yörüngeleri

altta kalan gözde ekssiklodeviasyon olması ile *gözlerde diskonjuge torsiyon* (oküler tilt reaksiyonu, Bölüm 8'e bakınız) görülebilir [20,39,107]. Bu durumda, hastalar görüntülerin vertikal olarak yer değiştirdiği ve birbirlerine göre yükseldiği bir diplopiden yakınır. Wallenberg sendromlu bazı hastalarda karşı taraf inferior oliver nükleustan dorsal vermise çıkan liflerin hasarlanmasına bağlı olarak gelişen oküler ipsipulsiyon görülebilir [82] veya tüm çevrenin yükseldiği (açılanarak döndüğü - Çevirmenin notu) hissi, bütün odanın bir duvarına doğru döndüğü hatta tepetaklak olduğu (tabanla tavanın yer değiştirmesi fenomeni) gibi alışılmadık (neredeyse inanılmaz) bir histen yakınabilir [39,127]. Bu sendrom muhtemelen vestibüler-otolitlerin santral bağlantılarının bozulmasına bağlıdır [127]. Çevre görüntüsünün dönmesi veya görmenin 'İtepe-taklak' olması vertebrobaziler geçici iskemik ataklar [143], vertebrobaziler iskemi [144], ensefalit, kafa travması [100], demiyelinizan hastalıklar [138] veya hidrosefali tedavisinde 3. ventriküle uygulanan ventrikülostomi sonrasında [116]'da gelişebilir.

Göz küresinin döndürülmesini sağlayan otolitik santral projeksiyonların hasarı aynı zamanda lateral medüller sendromda *torsiyonel nistagmusun* ortaya çıkmasından da sorumlu olabilir (bkz. metnin sonraki bölümleri) [107]. Santral otolitik etkilenme aynı zamanda bazı hastalarda tahterevalli (see-saw)

nistagmus görülmesinden sorumlu olabilir [63,103]. Tahterevalli nistagmus bir gözüün elevasyonu ve intorsiyonu ile senkron olarak diğer gözüün depresyonu ve ekstorsiyonundan oluşan, diskonjuge vertikal-torsiyonel nistagmus döngüsünün bir yarımıdır; bu döngünün ikinci yarımında aynı hareketler taraf değiştirerek diğer gözde tekrarlanır. Bu tip nistagmus genellikle pandülerdir ve mezodiensefalonu bilateral olarak infiltre eden yada basıya uğratan büyük, geniş suprasellar lezyonlarda bildirilir. Lateral medüller lezyonlarda, sıçrayıcı tipte tahterevalli nistagmus da oluşabilir [63,107]. Bu nistagmusun torsiyonel komponenti hızlı komponenti ile birlikte lezyonun aksi yönüne doğrudur [63]. Bu durum tek taraflı fokal mezodiensefalik lezyonlarda torsiyonel komponentinin hızlı fazı lezyon tarafına doğru tanımlanmış olan sıçrayıcı tipte tahterevalli nistagmusundan farklı ve karıştırtır [63].

2. *Nistagmus*. Lateral medüller sendromdaki nistagmus vestibüler nükleuslar veya onların serebellar, semisirküler kanal veya otolitik bağlantılarındaki direkt bir hasara bağlı olarak oluşabilir. Lateral medüller sendromdaki nistagmus genellikle pozisyoneldir ve horizontal [42], torsiyonel [107], ya da torsiyonel, vertikal ve horizontal komponentleri birlikte olacak şekilde karma [10] olabilir. Tipik olarak, nistagmus lezyonun karşı tarafına vurur; lezyon tarafına doğru yapılan horizontal sürükleme hareketinin hızı gözüün pozisyonu ve fiksasyondan etkilenir. Bazen lezyon tarafına bakarken veya göz kapalıyken nistagmusun hızlı fazı ipsilateraldir [10]. Vertikal nistagmus genellikle yukarı vuruşludur [10]. Nistagmus dorsolateral medüller infarktından sonra sadece ilk günlerde mevcuttur; takip eden günlerde hızla azalır [125]. Wallenberg sendromunda irisin üst ucunun lezyonun karşı tarafına vurduğu torsiyonel nistagmus sık görülür [107]. Torsiyonel nistagmusun, gözlerin karşıya dönmelerini sağlayan anterior ve posterior semisirküler kanallar ve otolitik reseptörlerin santral projeksiyonları arasında dengeszizliğe bağlı olduğu öne sürülmüştür [107].

Yukarıda belirtildiği gibi, tahterevalli nistagmus lateral medüller lezyonlarda da oluşabilir [103]. Bakışla oluşan horizontal nistagmusun hızlı fazı ile senkronize olarak göz kapaklarında klinik olarak açıkça görülebilen sıçrama olması durumu oküler nistagmusla birlikte bakışla oluşan göz kapağı nistagmusu olarak tanımlanmıştır [35]. Bu göz kapağı nistagmusu yakın refleks ile inhibe olur veya tamamen durur.

3. *Yavaş takip (pursuit) ve bakış sabitleme anormallikleri*. Lateral medüllada yerleşmiş olan yapılar ve yollar aynı zamanda yavaş takip (pursuit) ve bakışla sabitlenmesi fonksiyonlarıyla da ilişkilidir [162].

nükleus kümelerini içerir. Serebral *pedinküller* ventraldedir ve medial beşte birinde kortikopontin lifleri (frontopontin iletim), orta beşte üçünde kortikospinal trakt liflerini ve lateral beşte birinde temporopontin lifleri içerir. Kortikospinal traktlardaki lifler somatotopik olarak kola giden lifler medialde, bacağı giden lifler lateralde, gövdeye giden liflerse bunların arasında olacak şekilde yerleşmiştir. *Substansiya nigra* melanin granülleri içeren pigmente bir katmandır; pedinküllerin dorsalinde, *red nükleus*un ventralinde yerleşmiştir; bir *dorsal zona kompakta* ve bir *ventral zona retikülata* bölgesinden oluşmuştur.

Troklear sinir nükleusu (IV. kranial sinir) inferior kollikulus seviyesinde santral gri cevherin ventral kısmında yerleşmiştir; *okülomotor sinirin* (III. kranial sinir) nükleusu, superior kollikulusun altında, medial longitudinal fasikülün hemen posteriorunda, troklear nükleusun rostrolinde uzanır. Mezensefalik traktlar arasında, krus serebri, dentatorubrotalamik trakt, medial tegmental trakt, medial longitudinal fasikül, posterior kommissür, spinotalamik trakt ve medial lemniskus sayılabilir.

Mezensefalonun Vasküler Beslenmesi

Mezensefalon kan akımını baziler, posterior serebral, superior serebellar, posterior komminikan, anterior ve posterior koroidal arterlerin dallarından sağlar.

Mezensefalonun vasküler kanlanması paramedian ve sirkumferansiyel damarlar aracılığıyla sağlanır.

PARAMEDİAN DAMARLAR

Paramedian damarlar (retromamiller gövde) posterior serebral arterlerin başlangıcından çıkar ve (talamusu besleyen) talamoperforat arterleri ve (medial pedinkül, okulomotor nükleus, red nükleus ve substansiya nigra da dahil olmak üzere orta beyin tegmentumunu kanlandıran) pedinküler arterleri içerirler.

SİRKUMFERANSİYEL ARTERLER

Sirkumferansiyel (peripedinküler) *arterler* aşağıdakileri içerirler:

1. Superior ve inferior kollikulusları besleyen *kuadrigeminal arterler* (posterior serebral arterlerden doğar).
2. Superior serebellumu beslemeden önce serebral pedinküllere ve brakium konjunktivuma dallar gönderen *superior serebellar arterler*.
3. Serebral pedinkülleri, lateral superior kollikulusları, talamusu ve üçüncü ventrikülün koroid pleksusunu besleyen *posterior koroid arterler*.
4. Supramezensefalik yapılar kadar bazı vakalarda serebral pedinküllerin de beslenmesine destek veren

anterior koroidal arterler (internal karotid veya orta serebral arterlerden doğar).

5. Bazı mezensefalik dallar da veren *posterior serebral arterler*.

Mezensefalik Sendromlar

VENTRAL III. KRANİAL SİNİRİN FASİKÜLER SENDROMU (WEBER SENDROMU)

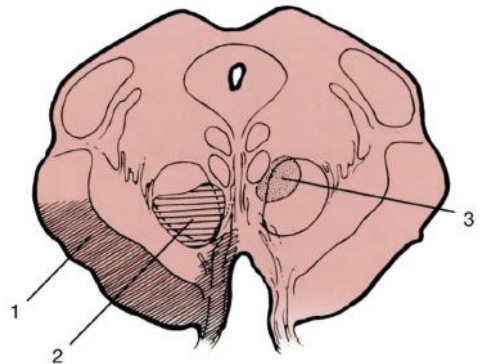
Serebral pedinkülü, özellikle de medial pedinkülü, etkileyen bir lezyon piramidal lifleri ve III. kranial sinir fasikülünü hasarlayabilir [16] (Şekil 15.6). Böyle bir durum aşağıda özellikleri sıralanmış olan Weber sendromuna yol açar:

1. Kortikospinal ve kortikobulber trakt tutulumuna bağlı olarak kontralateral (alt yüzü de içeren) hemipleji.
2. Parasempatik III. kranial sinir parezisini de (örn. dilate pupil) içeren ipsilateral okülomotor parezisi.

Bu sendrom intrinsik veya ekstrinsik beyin sapı lezyonlarında görülebilir ve hatta multipl sklerozun ilk belirtisi olabilir [92]. Horizontal göz hareketi ile ilişkili olan supranükleer lifler medial pedinkülde hasarlanırsa, karşı tarafa bakışta supranükleer tipte konjuge bakış felci gelişebilir (*Foville'in orta beyin sendromu*).

DORSAL III. KRANİAL SİNİRİN FASİKÜLER SENDROMU (BENEDİKT SENDROMU)

Mezensefalik tegmentumu etkileyen bir lezyon red nükleus, brakium konjunktivum ve III. kranial sinir fasikülünü etkileyebilir (Şekil 15.6). Daha ventraldeki tegmental lezyonlar *Benedikt sendromuna* yol açabilir [91]. Bu sendrom aşağıdakileri içerir:



ŞEKİL 15.6. Okülomotor sinir fasiküllerinin hasarlanarak spesifik nörolojik sendromlara yol açtığı mezensefalon alanlarını gösteren kesitsel bir şema. (1) Weber sendromu; (2) Benedikt sendromu; (3) Claude sendromu.

Restiform cisimdeki efferent lifler başlıca serebello-vestibüler yollardır ve *jukstarestiform cisim* olarak bilinen aynı bir yolda seyreden *fastigiobulber traktı* oluştururlar. İnferior serebellar pedinküldeki diğer efferent lifler *serebelloretiküler yolaklarıdır*.

Üç serebellar pedinkülün en büyüğü olan *orta serebellar pedinkül (brakium pontis)* serebellumu ponsa bağlar ve başlıca kontralateral pontin gri cevherden çıkan ve serebral korteksten serebellumun ara ve lateral zonlarına impluslar ileten pontoserebellar (kortikopontoserebellar) traktusun afferent liflerini taşır.

Süperior serebellar pedinkül (brakium konjunktivum) serebellumu orta beyine bağlar. Az sayıda afferent lif de içermesine karşın başlıca serebellar efferent lifleri içerir. Süperior serebellar pedinkülün afferent lifleri şunlardır:

1. Orta torasik kordun altındaki düzeylerde proprioseptif ve eksteroseptif bilgiler taşıyan *ventral spinoserebellar trakt*.
2. Süperior ve inferior kollikuluslardan kaynaklanan ve işitsel ve görsel bilgiler taşıyan *tektoserebellar trakt*.

3. Mezensefalondan proprioseptif lifler ve trigeminal sinirin esas duysal nükleusundan taktıl bilgiler taşıyan *trigeminoserebellar trakt*.

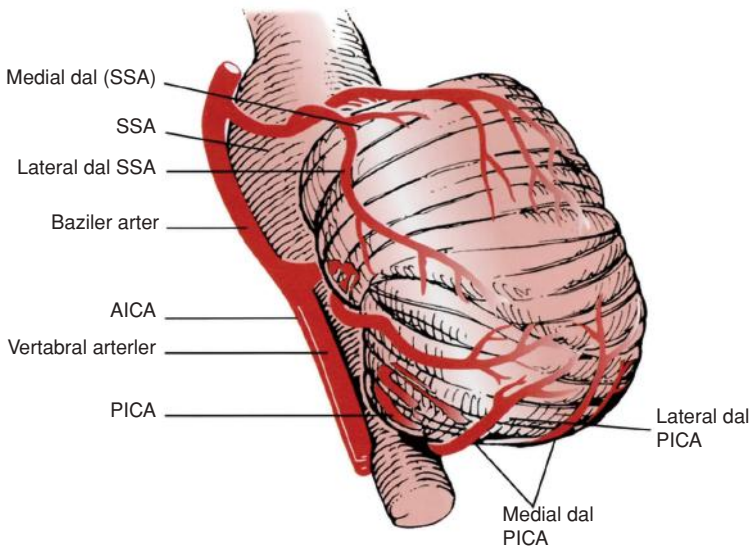
4. Nükleus seruleustan lifler taşıyan *seruloserebellar trakt*.

Süperior pedinkülün *efferent* lifleri şunlardır:

1. Kontralateral red nükleusa çıktı taşıyan *dentatorubral trakt*. Bu nükleusta sonlanan liflerin çoğu daha büyük dentatotalamik traktın dallarıdır.
2. Talamusun kontralateral ventrolateral nükleusuna çıktı taşıyan *dentatotalamik trakt*.
3. Vestibüler nükleuslar ve retiküler formasyona çıktı taşıyan *Russell'in uncinat demeti*.

Serebellumun Vasküler Beslenmesi

Serebellumun kan dolaşımı posterior inferior serebellar arterler, anterior inferior serebellar arterler ve süperior serebellar arterlerden sağlanır (Şekil 16.3) [4,105]. Bu üç



ŞEKİL 16.3. Serebellar arterlerin seyri. SSA= süperior serebellar arter; AICA= anterior inferior serebellar arter; PICA= posterior inferior serebellar arter. (Amarenco P. Serebellar infarktların spektrumu. *Neurology* 1991;41:973-979'dan izin alınarak uyarlanmıştır).

hormon (CRH) nöronlarında ve paraventriküler nükleustaki vazopressin ekspresyonunda artış, beyin omurilik sıvısında (BOS) CRH artışı ve frontal kortekste ise CRH reseptörlerinde azalma olduğunu ortaya koymuştur. Dekametazon ve CRH testi, depresyonda değişen HPA sistem regülasyonunun gösterilmesinde mevcut olan en hassas testtir [105].

Jelastik Nöbetler

İstemsiz gülmeyle beraber gelen nöbetler (jelastik nöbetler) puberte prekoks ile ilişkilendirilmiştir [24]. Bu nöbetlerin en sık görülen nedeni ve kaynağı, hipotalamik hamartomdur [78,128]. Hasta, başka herhangi bir motor bulgu olmaksızın dik dik bakıp kıkırdayabilir. Yine aynı hastada ağlama nöbetleri jelastik nöbetlerle yer değiştirebilir. Başka hastalar, belirgin bir bulgu olmaksızın sadece içten gülme isteği duyarlar [125]. Yürütücü işlev bozukluklarına ("frontal lob sendromu") genellikle hipotalamik hamartomlar neden olur [78,104]. Aynı zamanda jelastik nöbetler, singulat girusta kortikal displazide de tanımlanmıştır [91].

Baş ağrısı

Pitüiter tümörü olan her yedi hastadan birinde başlıca şikayet baş ağrısıdır. Genellikle bitemporal ya da bifrontal olmakla beraber gözlerin arkasından gelir ve diafragma sella baskısından kaynaklı olduğu düşünülür [87]. Pitüiter tümörü olan bir hastada özellikle retro-orbital kaynaklı ve aniden kötüleşen baş ağrısı, pitüiter apopleksinin tanısallık şüphesinin artmasına yol açmakla beraber bu durum aşağıda anlatılmıştır. Baş ağrısı, nadir bir hastalık olan pitüiter abselerde tümörlere kıyasla daha sık görülür [132].

EPİZODİK BAŞAĞRILARI

Bazı küme tipi baş ağrısı epizodları, paroksizmal hemikrania veya 'konjunktival kanlanma ve gözyaşı ile birlikte kısa süreli tek taraflı nöraljiform baş ağrısı (SUNCT)' olarak bilinen baş ağrısı atakları sırasında pozitron emisyon tomografisi (PET) ile mamiller cisimlerin dorsalinden postero-medial hipotalamusta perfüzyon artışı olduğu görülmüştür [113]. Bu bölgenin derin beyin uyarımı sayesinde bu hastalarda düzelmeye yol açmıştır [42].

Kronik Ağrı

Fibromiyalji gibi kronik ağrı sendromu olan çok sayıda hastada hipotalamik-pitüiter-adrenal aks disfonksiyonu var gibi görünmektedir [19].

Görme Keskinliğinde Bozulma;

Görme Alanı Bozuklukları

Pitüiter adenomlu bazı hastalar, görme şikayetiyle gelirler ve yaklaşık %15'i veya daha fazlasında formel testler

Hipofiz Adenomu olan 1,000 Hastanın Şikayetleri

TABLO 17.3

Yakınmalar	Vaka Sayısı
Görme bozuklukları	421
Baş ağrısı	137
Akromegali	136
Hipopituitarizm ile ilişkili	95
Amenore	48
Diplopi	7
Diğer bozukluklar	156

Kaynak: Hollenhorst RW, Younger BR. Ocular manifestations produced by adenomas of the pituitary gland; analysis of 1,000 cases. In Kohler PO, Ross GT, eds. *Diagnosis and treatment of pituitary tumors*. Amsterdam: Excerpta Medica, 1973.

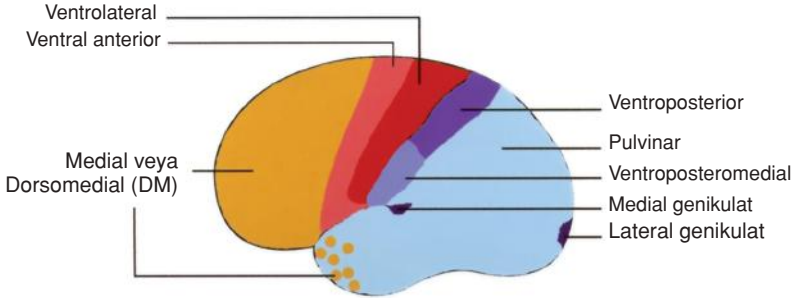
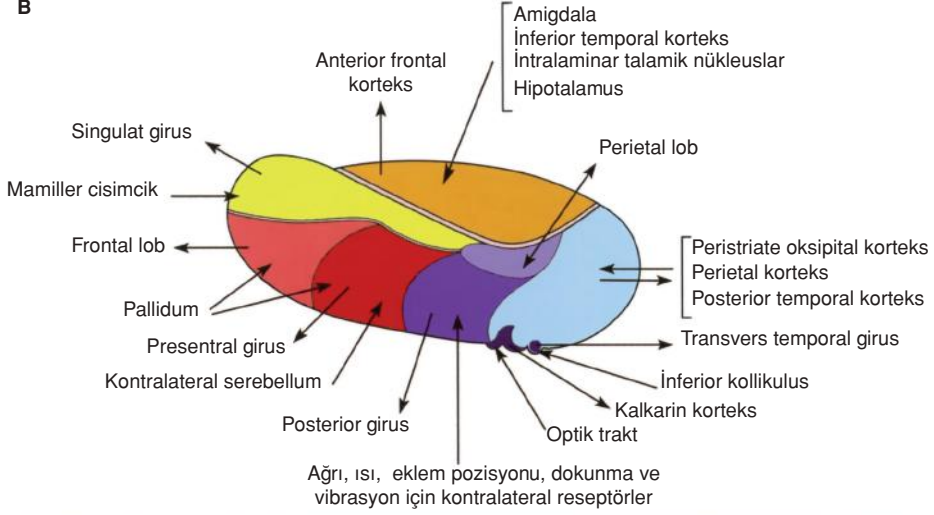
sonucunda görme keskinliğinde azalma veya görme alanı bozukluğu bulunur (Tablo 17-3). Kiazmanın alt tarafının kompresyonuna bağlı bitemporal defekter en sık görülendir. Fakat asimetrik tümör büyümesi sonucunda bir göz daha farklı tutulabilir ve böylece tek taraflı körlük meydana gelebilir veya optik traktus tutulur ve bunun sonucunda homonim hemianopsi oluşur. Sellaya göre kiazmanın konumu da görsel alan defekti şeklini belirler. Kiazma, beyinlerin %80'inde sellanın, %9'unda ise tüberkulum sellanın (prefiks kiazma), %11'inde dorsum sellanın üzerindedir (postfiks kiazma) [17]. Hastaların yaklaşık olarak %6'sında santral veya temporal skotom görülmekte olup sadece periferik görme alanı muayenesi yapıldığı zaman saptanmama olasılığı vardır.

Hastaların yaklaşık üçte birinde çocukluk çağı optik gliomlarına hipotalamik disfonksiyon bulguları eşlik etmektedir [65]. Bu hastaların görme keskinliğinde kalıcı olabilecek bozukluk ve yine bu hastalarda optik diskte solukluk görülür. Görsel yolak bozukluklarının lokalizasyonuna dair daha fazla ayrıntı için 7. Bölüm'e bakınız.

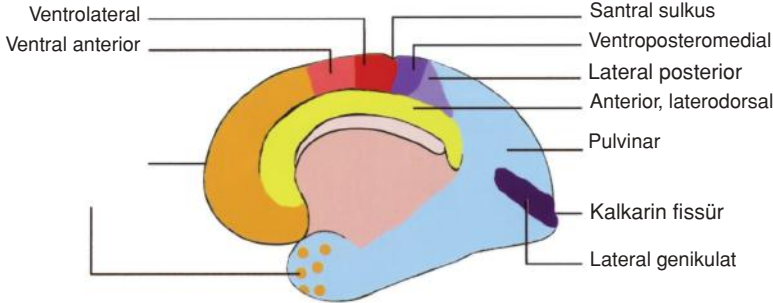
Diplopi ve Pupiller Değişiklikler

(a) Tümör büyük olmadığı sürece, (b) tümör, iskemi veya hemoraji ile aniden büyümezse (*pitüiter apopleksi*) [18], (c) başta kavernoöz sinüs tutulumu olmadığı sürece (karotid anevrizma, metastatik tümörler) hipotalamik-pitüiter tümörlerde diplopi ender görülür. Selladan lateral biçimde taşan tümörler pitoz ve addüksiyon zayıflığı ile bulgu veren okulomotor sinir disfonksiyonuna yol açar. Tek taraflı hipotalamik lezyonlar, miyozla birlikte ipsilateral Horner sendromuna neden olarak saptanması konusunda aldatıcı olabilirler. *Pitüiter apopleksi*, baş ağrısı veya trigeminal sinirin oftalmik dalının kompresyonuna bağlı retro-orbital ağrı, kusma, görme alanı defekterleri veya görme keskinliğinde azalma, kavernoöz sinüsün medialinde olduğunda ise

B



Hemisferin Lateral Görünümünde Talamik Projeksiyonlar



Hemisferin Medial Görünümünde Talamik Projeksiyonlar

ŞEKİL 18.1. (Devam ediyor) B: Talamik çekirdeklerin afferentleri ve serebral kortikal projeksiyonları. Üstte farklı talamik çekirdeklere gelen afferentlerin kaynaklandığı bölgeler, altta serebral hemisferlerin medial ve lateral görünümü. DM=dorsomedial. (Carpenter MB'den modifiye edilmiştir. Atetoz ve bazal ganglionlar. *Arch Neurol Psychiatry*. 1950;63:875).

4. Talamusun dördüncü ana bölgesi, özellikle pulvinar olmak üzere dorsolateral ve posterior çekirdek gruplarından oluşur. Bu gruplar, oksipito-temporo-parietal-kortikal dikkati modüle eder ve nesne tabanlı bir referans sistemi kullanır

[204]. Örneğin, sol hemisferdeki lisan ile ilgili sensöriyel görevlerin, sağ hemisferde ise vizüos-pasyal görevlerin yürütülmesi için gerekli görsel ve kortikal dikkatin yürütülmesine yardımcı olur [36,78]. Bu alan, diğer memelilere kıyasla insan-

Talamusun anterior nükleusunda kronik MRG bulgusu olan distonik tremor, atrofiye neden olan daha posteroventral bir lezyondan kaynaklanabilir ancak etkilenen nükleuslarda kaviter lezyon bulunmaz [30]. Distonili hastalarda talamik nöronların duyuşal alanları genişlemiştir [100,102]. Bazal ganglion kaynaklı sekonder distonili veya hemiballismuslu hastalar, talamusun ventrolateral nükleusunun stimülasyonu veya lezyonu ile iyileşmeye başlar [23].

Talamik el olarak adlandırılan elin anormal postürü, aynı bölgenin vasküler bir lezyonun ortaya çıkmasından iki hafta veya sonrasında görülebilir. El bileğinde ve metakarpofalangeal eklemlerde fleksiyon postürü olurken interfalangeal eklemler hiperekstansiyon olur. Metakarpofalangeal eklemlerdeki fleksiyon ikinci parmağın artarak belirgin bir şekilde sabit olan beşinci parmağa kadar uzanır. Parmaklarda zorlu abdüksiyon olabilir. Baş parmak, el ayasından uzaklaşmış ya da el ayasına yaklaşmıştır [114].

Talamik lezyonlarda görülen diğer anormal hareketler arasında aksiyon *miyoklonisi* [5], ideomotor *apraksi* [136] ve *asteriks* vardır [19,41,116,181]. Asteriks, ventrolateral nükleus lezyonlarında daha sık görülür [184]. Korkutucu uyarı verilmesi sonucu meydana gelen postural tonusun ani kaybı olan hiperekpleksi, talamik lezyonlar ile kötüleşebilir [45]. Ayna hareketleri olarak da adlandırılan *imitasyon (taklit) sinkinezileri*, talamik lezyonlardan sonra sık görülür [117]. Böyle durumlarda talamik lezyona kontralateral taraftaki ekstremitenin distal kısmı, sağlam taraftaki hareketi taklit edebilir. Hasta sağlam eli ile yumruk yaptığında diğer elinin parmakları avuç içine doğru kıvrılır ve her iki eliyle de yumruk yapmış olur. Pozisyon duyusunun veya korteksin talamik aktivasyonunun kaybı, bu anormal hareketlerin altında yatan nedenler olabilir. Hasta bu hareketlerden kaçınmaya dikkat ettiği takdirde yukarıda bahsedilen koreik hareketler gibi bu hareketler de azalabilir.

Serebral hemisferik lezyon nedeniyle hemiparezi ve hemisensöriyel kayıp yaşayan hastalarda azalmış bir korneal refleks görülebilir [48]. Bu durumdan alt beyin sapı üzerindeki parietal eksitator etkilerin kaybı sorumlu olabilir [141]. Saf talamik lezyonlar, belirli bir hemisensöriyel kayba neden olsalar bile, kornea refleksini azaltmaz [142]. Ancak akut talamokapsüler lezyonlu bir hastada, lezyona kontralateral olan taraf uyarıldığında her iki tarafta da göz kırpması refleksinin geç bileşenleri azalmıştır [29]. Bu defisit internal kapsülde yer alan kortikopontin liflerin hasar görmesi neden olabilir.

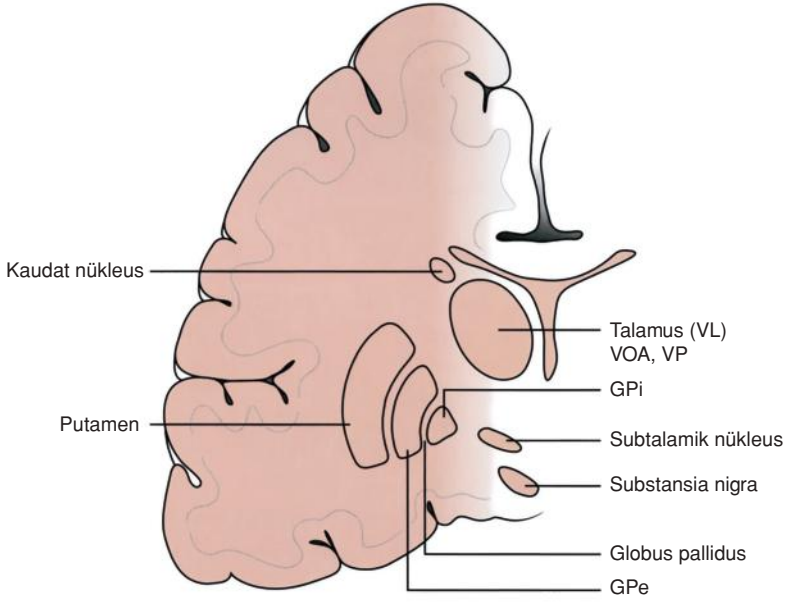
Talamusun ventrolateral nükleusunun küçük cerrahi lezyonları veya kronik stimülasyonu ile ilaca dirençli tremor tedavi edilebilir [169].

Göz Hareketi Bozuklukları

Talamusla sınırlı lezyonlar, oküler hareketlerde çok hafif değişikliklere neden olurlar [143]. Süperior kollikulustan gelen görsel bilgiler pulvinar tarafından parietal loba ("ikinci görsel sistem") gönderilir. Görsel uyarıların bulunmasına ve lokalizasyonuna ve de "ilk" (genikulostriat) görsel sistemin bu olayları tanımlamasını sağlayan sakkadik göz hareketlerinin oluşturulmasına katkıda bulunur. Pulvinardaki lezyonlar; (a) kontralateral görme alanının periferindeki görsel objelerin ihmaline ve ciddi titreme frekansında azalmaya, (b) görsel olarak uyarılmış sakkadik göz hareketlerinin latansının uzamasına ve (c) kontralateral yarı alana doğru yapılan spontan göz hareketlerinde zayıflığa neden olabilir [212].

Daha dikkat çekici olan ve yatak başında farkedilebilenler, talamus ve orta beyin etkilediği lezyonlarda meydana gelen göz hareketi anormallikleridir; sıklıkla paramedian talamopedinküler enfarktlerde görülürler [25]. Bu gibi durumlarda oküler motor fonksiyonunun bozukluğu anormal pupillere, pitoza ve vertikal göz hareketlerinin ve addüksiyonun kısıtlanmasına neden olur. Selektif yukarı, aşağı veya kombine bakış bozukluğu, blefarospazm [155], pitozla birlikte bilateral internükleer oftalmopleji [15] ve yalancı altıncı sinir paralizinde [20] görülebilir [15] (bkz. Bölüm 8). Talamik lezyonlar, talamik hasarın kendisinden değil, lezyonların üst orta beyine kadar uzamasına bağlı olarak vertikal bakış palsileri ile ilişkilendirilebilir [176]. "Vertikal bir buçuk sendromu" (bir gözde vertikal palsy diğerinde ise yukarı bakış palsisi) görülebilir [14,15,183]. Bilateral medial talamik lezyonlar, dış uyarıların neden olduğu sakkadların değil de istemli vertikal sakkadların etkilendiği saf vertikal sakkadik apraksiye yol açabilir [127]. Yukarı bakış bozukluğu ile birlikte akut talamik *ezotropi*, baziller komunikan arter bölgesindeki kontralateral posterior talamus enfarktünde görülür [58]. Bu durumda medial rektusun tonik aktivasyonu, talamustan çıkan direkt inhibitör projeksiyonların hasarı veya verjans kontrolü ile ilişkili orta beyin nöronlarına giden girdilerin zarar görmesi sonucu meydana gelebilir [58].

Büyük talamik hemorajiler, orta beyini etkileyebilir veya intakranial basıncın artmasına neden olarak fonksiyonlarını bozabilir [57]. Gözler tonik olarak aşağıya ve biraz da içe bakar (burun ucuna bakar gibi) [203]. Bazı vakalarda gözler hemiparezi olan tarafa yani talamik hemorajinin ters



ŞEKİL 19.1. Bazal ganglionların anatomisi. VL: ventrolateral talamik çekirdek; VA: ventral anterior talamik çekirdek; VP: ventroposterior talamik çekirdek; GPi: globus pallidus pars interna; GPe: globus pallidus pars eksterna.

nükleus hem internal hem de eksternal palliduma lifler gönderir. Böylece bir diğer kapalı devre oluşur: eksternal globus pallidus—subtalamus—eksternal ve internal globus pallidus.

Diğer pallidal efferentler ayrıca substantia nigraya, red nükleusa, inferior olivaya, hipotalamusa ve mezensefalik retikuler formasyona uzanır.

Nigral Afferentler ve Efferentler

Substantia nigranın pars retikülarisi serebral korteksten, striatumdan, globus pallidustan ve subtalamik nükleustan lifler alır. Pars retikülaris efferentleri VA ve VL talamik nükleusa, retikuler formasyona ve superior kollikulusa ilerler.

Substantia nigranın pars kompaktası kaudat nükleusa ve putamene dopaminerjik lifler yollar. Bu çıktılar direkt yolağın striatal nöronları için eksitatórdür ve indirekt yolağın striatal nöronları için ise inhibitórdür, bu konuya ilerleyen kısımlarda değinilecektir.

Bazal ganglionların etkilerini esas olarak serebral korteks aracılığıya gerçekleştirdiği gözlemlenebilir (örn., direkt olarak beyin sapı ve spinal kord yapılarına bağlanan lifler göndermezler). Bütün serebral korteksin motor sisteme (motor ve premotor korteks) etki edebildiği subkortikal bir ağ sağlarlar, ağırlıklı olarak şu devre kullanılır: serebral korteks- neostriatum- globus pallidus ve substantia nigra- VA ve VL talamik nükleus- motor ve premotor korteks.

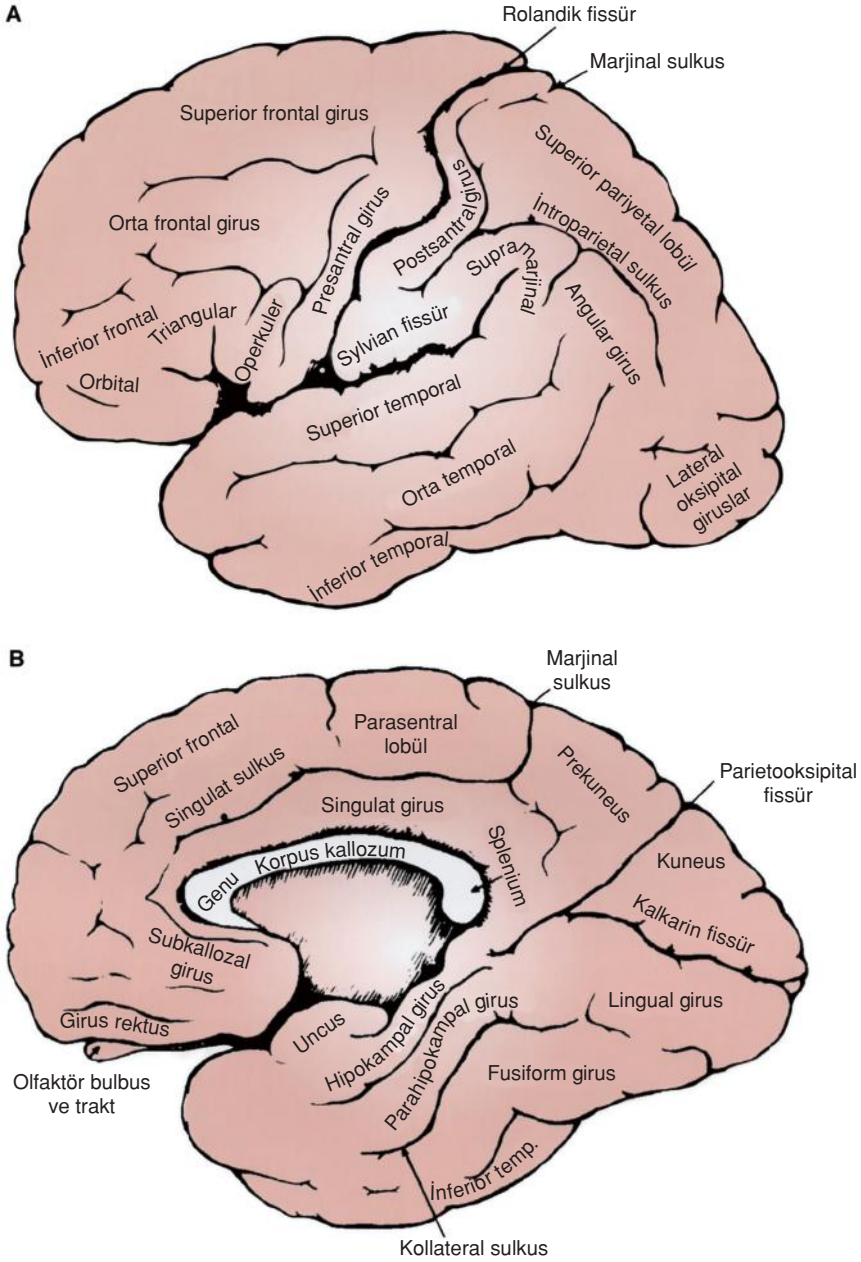
Hem anatomik olarak hem de fizyolojik olarak, striato-pallido-talamik halka içerisinde bir direkt ve bir indirekt sistem tanımlanmıştır. Direkt sistemde putamen ve kaudat nükleus, substantia nigranın pars kompaktasından eksitatór girdiler alır, medial globus pallidusa ve substantia nigranın pars retikülarisine inhibitör lifler (P maddesi ile kolokelize olmuş γ -aminobutirik asit ya da GABA) yollar ve bu da talamusun ventrolateral nükleusunu inhibe eder. Bu sistemin stimülasyonu talamusun ventrolateral çekirdeğinin disinhibisyonu ve kortikal eksitasyonu ile sonuçlanacaktır. İndirekt sistemde, putamen ve kaudat substantia nigra pars kompaktadan inhibitör girdiler alır ve subtalamik nükleusu inhibe edecek (GABA ile) inhibitör lifleri (enkefalin ile kolokelize olmuş GABA) lateral globus pallidusa gönderir. Subtalamik nükleus talamus, ventrolateral nükleus üzerinde inhibitör etkisi olan medial globus pallidusu stimüle eder (glutamat aracılığıyla). Bu sistemin uyarılması talamusun ventrolateral nükleusunu inhibe eder ve kortikal inhibisyon ile sonuçlanır.

Fonksiyonel açıdan, striatopallidal motor döngü içerisindeki bazal ganglia yollarının aktiviteleri şu şekilde özetlenebilir:

1. Sensorimotor korteksten gelen kortikostriatal girdi (glutamat) ya da substantia nigra pars kompaktadan gelen girdi (dopamin) putamenin, medial globus pallidusun ve substantia nigra pars retikülatanın direkt inhibitör yolağını uyarır ve bu presantral motor alan-

TABLO 19.3 Distonilerin Sınıflandırılması

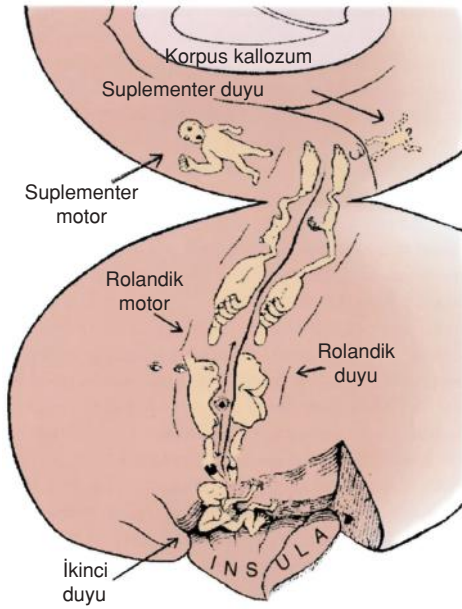
1. Primer distoniler
 - A. Sporadik- Genellikle yetişkin başlangıçlı fokal distoni (örn; tortikollis)
 - B. Genetik distoniler (Lokus-isim-kalıtım şekli)
 - i. DYT1/TOR1-Erken başlangıçlı primer torsiyon distonisi, Oppenheim distonisi-OD
 - ii. DYT2-Otozomal resesif primer torsiyon distonisi-OR
 - iii. DYT3-X-bağımlı distoni parkinsonizm, Lubag-X'e bağlı
 - iv. DYT4- Non-DYT1 primer torsiyon distonisi, predominant fısıltı disfonisi-OD
 - v. DYT5/GCH1-Dopa yanıtı distoni, Segawa sendromu-OD
 - vi. DYT5-Dopa yanıtı distoni-OR
 - vii. DYT6-Erkenlik dönemi başlangıçlı karışık tip primer torsiyon distonisi - German-Mennonite orijini-OD
 - viii. DYT7-Yetişkin başlangıçlı fokal primer torsiyon distonisi-OD
 - ix. DYT8/PNKD-Paroksizmal distonik koreatetoz/ Nonkineziyenik diskinezi-OD
 - x. DYT9/CSE-Episodik ataksi spastisite ile beraber paroksizmal koreatetoz-OD
 - xi. DYT10/PKD-Paroksizmal kineziyenik distoni/ koreatetoz
 - xii. DYT11- Miyoklonik distoni-OD
 - xiii. DYT12-Hızlı başlangıçlı distoni-parkinsonizm-OD
 - xiv. DYT13-Erken ya da geç başlangıçlı fokal ya da segmental distoni-OD
 - xv. DYT14-Dopa-yanıtı distoni-OD
 - xvi. DYT15-Miyoklonik distoni-OD
2. Heredodejeneratif hastalık (bazıları genetik distoniler ile çakışır)
 - A. X'e bağlı distoni
 - i. Lubag (X'e bağlı distoni-parkinsonizm)
 - B. Otozomal dominant
 - i. Huntington hastalığı (özellikle çocukluk formu)
 - ii. Spinocerebellar dejenerasyonlar
 - iii. Dentato-rubral-pallidolusian atrofi
 - iv. Distoni ile beraber herediter spastik parapleji
 - v. Hızlı başlangıçlı distoni-parkinsonizm
 - vi. Nöroferritinopati
 - vii. Serebral kalsifikasyonlar ile beraber otozomal dominant distoni-artı
 - C. Otozomal resesif
 - i. Wilson hastalığı
 - ii. Ataksi telanjiektazi
 - iii. Beyin demir birikimi tip 1 ile beraber nörodejenerasyon
 - iv. Hallervorden-Spatz hastalığı (PANK-2 ilişkili nörodejenerasyon)
 - v. HARP sendromu (hipobetalipoproteinemi, akantositoz, retinitis pigmentoza, pallidal dejenerasyon)
 - vi. Serebral distoni ile beraber ailesel distoni (? Cinsiyet-bağımlı kalıtım da olasıdır)
 - vii. Woodhouse Sakati sendromu
3. Nörometabolik hastalıklar
 - A. Lipid hastalıkları
 - i. Metakromatik lökodistrofi
 - ii. Niemann-Pick tip C
 - iii. Hekzozaminidaz A ve B eksikliği
 - iv. G_{M1} Gangliosidoz
 - v. G_{M2} Gangliosidoz
 - B. Aminoasit hastalıkları
 - i. Glutarik asidemi
 - ii. Metilmalonik asidemi
 - C. Diğer enzim eksikliği ve metabolik hastalıkları
 - i. Nöroakantositoz
 - ii. Rett sendromu
 - iii. Lesch-Nyhan sendromu
 - iv. Aseruloplazminemi
 - v. Tirozin hidroksilaz eksikliği
 - vi. Aromatik aminoasit dekarboksilaz eksikliği
 - D. Mitokondriyal hastalık
 - i. Leigh sendromu
4. Edinilmiş süreçler
 - A. Enfeksiyon
 - i. Viral ensefalit
 - ii. Creutzfeldt-Jakob hastalığı
 - iii. Ensefalitis laterjika
 - iv. Reye sendromu
 - v. Subakut sklerozan panensefalit
 - B. İlaçlar ve toksinler
 - i. Levodopa ve dopamin agonistler
 - ii. Antikonvülzanlar
 - iii. Flekainid
 - iv. Ergotaminler
 - v. Karbon monoksit zehirlenmesi
 - vi. Manganaz toksisitesi
 - v. HIV enfeksiyonu
 - C. Endokrin
 - i. Hipoparatiroidizm
 - D. Perinatal
 - i. Kernikterus
 - ii. Atetoid serebral palsy
 - iii. Serebral palsy ile beraber gecikmiş başlangıçlı distoni
 - E. Diğerleri
 - i. Serebral enfarkt ya da hemoraji, posthemipleji distoni de dahil
 - ii. Progresif supranükleer palsy
 - iii. Kortikal-bazal ganglionik dejenerasyon
 - iv. Multipl skleroz
 - v. Paraneoplastik beyin sapı ensefalit
 - vi. Kafa travması
 - vii. Periferik ekstremite travması
 - viii. Cerrahi sonrası (örn., talamotomi)
 - ix. Elektrik çarpması
 - F. Psikiyatrik distoni



ŞEKİL 20.1. Serebral hemisferlerin lateral (A) ve inferomedial (B) görünimleri. Frontal lobların orbital yüzleri ancak doğrudan inferiordan bakmakla görülebilir, bu şekilde gösterilmemiştir. Öte yandan, temporal ve oksipital lobların inferior yüzleri gösterilmiştir.

uzanır. Burası, primer işitme alanını ve planum temporale veya supratemporal düzlemin ön sınırını oluşturur; planum temporale, ortalama bir sağlıklı kişide sol hemisferde üçte bir oranında daha büyüktür [175] (Şekil 20-2). Heschl girusu da solda, özellikle de erkeklerde, daha büyüktür [187,271]. Fonksiyonel özelleşme bu bulguyu açıklayabilir

çünkü ortalama bir kişide, işitmede sol hemisfere doğru bir yanlılık vardır, öyle ki, sadece konuşma değil, saf müzik tınları da soldaki Heschl girusunu sağ hemisferdekinden daha fazla aktive eder [125]. Lateralizasyon kokleada başlıyor olabilir [445]. Ek olarak, bireysel anatomi fonksiyonu veya fonksiyon bireysel anatomiye belirleyebilir. Müzik ses-



ŞEKİL 20.6. Vücudun farklı kısımlarının peri-Rolandik motor ve duysal alanlardaki kortikal temsili (Penfield ve Jasper'a göre [375]). Beynin frontal kutbu şeklin sol kısmında gösterilmiştir.

farklı belirtiler verirler. Bu nedenle, hemisferlerin çok sayıda kortikal nöron sayesinde gerçekleşen daha büyük bir plastisiteye sahip oluşu ve yedek yolların varlığı, beyin sapı veya spinal kordda olsa çok ağır bir motor veya duyu bozukluğuna neden olacak aynı hacimdeki bir lezyonun, *daha hafif defisitlere* yol açmasıyla sonuçlanır [89,144]. Plastisite ve yedekler, fonksiyonel nörogörüntülemede belirli bir görev ile aktive olan kortikal alanların hasarının, lezyon oldukça büyük olmadıkça, bu görevle ilgili kalıcı klinik bulgulara yol açmayabileceğini de açıklar [145,482].

Serebral hemisferik lezyonların neden olduğu nörolojik defisit, sinir sisteminin daha alt düzey lezyonları ile ilişkili defisitlere nazaran daha az tutarlı olma eğilimindedir. Günün hangi zamanı olduğu, güdültülü bir ortam veya uygun uyaran eksikliği ile ilişkili olabilecek dikkat azlığı, bir nörolojik muayenenin sonucunu etkileyebilecek pek çok faktörden biridir. Örneğin afazi gibi kısmi multimodal defisitler için tipik olan şey, hastanın zaman zaman doğru per-

formans göstermesidir ki bu durum, deneyimsiz hekimleri hastanın defisitinin boyutu hakkında şüpheye düşürür. Tekrarlanan muayeneler bu şüpheyi en aza indirir ve he-kime, olayın daha doğru bir resmine ulaşma ve dolayısıyla, hastadaki bozukluğu lokalize etme, olanağını tanıır. Çabuk karar verilmesi gereken acil bir durumda muayeneyi tekrarlamak tabii ki mümkün olmayabilir ama hastanın uzun-süreli tedavisi ve rehabilitasyonu planlanırken muayenenin tekrarlanmaması söz konusu olmamalıdır.

Serebral hemisferik lezyonla ilişkili anamnez alan he-kim, *hastanın defisitinin boyutunun*, özellikle de karmaşık (multimodal) davranışlarının (afazi, apraksi) bozukluğun-da, *sıklıkla farkında olmadığını* bilmelidir. Sağ-hemisfer lezyonlu hastalar, defisitlerine karşı, sol-hemisfer lezyonlu hastalara nazaran daha sıklıkla duysal olma eğilimindedirler. Kortikal bir parieto-okspital lezyona bağlı, hastanın aşikar körlüğü inkar ettiği bir tablo olan Anton sendromu, bu tür içgörü yokluğu durumlarından sadece biridir, he-misfer-ilişkili diğer duyu bozukluklarında da benzer tab-lolar görülür. Bu defisitlerin boyutu ve niteliği, beyin sapı veya bir periferik sinir gibi sinir sisteminin daha basit yapı-larındaki lezyonların neden olduğu duyu kaybı kadar net değildir. Ulnar nöropatili hastaların çoğu, ellerinin medial kısmındaki uyuşukluk alanının sınırlarını tam olarak göste-rebilirler. Öte yandan, hemisferik lezyonlu bir hasta, lezyon postsantral girustaki primer somatosensoryel korteksi tut-muş bile olsa, duyu kaybı alanını lokalize etmekte güçlük çekebilir. Hemisferik lezyonların bu özelliği, tüm defisitleri kısa bir muayene ile ortaya koymanın zorluğu ile birleşti-ğinde, kortikal bir lezyonu doğru lokalize etmek için, has-tayı iyi bilen kişilerden bilgi alınmasını sıklıkla gerekli kılar.

Doğru lokalizasyon için, *multimodal defisitleri* (örne-ğin aleksi) *analiz etmek şarttır*. Hastanın okuduğunu anla-mamasının nedeni, sol tarafa olan göz sakkadlarının yeter-siz olması sonucu kelimeler ve cümlelerin başını atlama-sı olabilir (sağ frontoparietal lezyon), veya yazılı kelimeleri oluşturan çizgilerin anlamını kavrayamaması olabilir (sol oksipital lezyon). Bu durum, hekimi görünür bozukluğun arkasına bakmaya ve bundan sorumlu olan primer defekt ve yapıyı anlamaya mecbur kılar.

Aynı fonksiyon, farklı hastalarda, korteksin çeşitli bölgelerinde ve hatta kontralateral hemisferde temsil edilebilir. Bu bireysel değişkenlik hemisferik hastalıkların lokalizasyonunu özellikle zorlaştıran bir durumdur. Klinik belirti ve bulguların en sık rastlanan anatomik karşılıkları bu metinde anlatılacaktır ama belirli bir hastadaki bir de-fisitten sorumlu olan korteks alanını santrimetrekareler inceliğinde kesin belirtmeye çalışmak boşa çabadır. Benzer şekilde, bir dizi belirti ve bulgu varlığında, serebral hemis-ferlerin hasar görmüş olma olasılığı en yüksek olan bölge-sini saptamak kaybolan fonksiyonun beyin bu bölgesine

de lezyonun kontralateraline verilen uyarılara yönelik hareketleri yapmayabilirler. Sol yarı-uzay içinde hareket etmeyebilirler (*kişi-merkezli yarı-uzaysal ihmal*) veya uyarının sol tarafıyla ilişkili hareketleri yapmayabilirler (*dış-merkezli uzaysal ihmal*) [215]. Uzaysal ihmal, çizgi bölme testi, işaretleme testleri (hastadan, bir sayfa üstünde rastgele dağılmış tüm çizgileri işaretlemesi istenir) veya hastanın şekil kopyalaması ile test edilir. Uzaysal ihmal en sık olarak yatay düzlemde (sol uzaysal ihmal) tarif edilmesine karşın, dikey (altitudinal) ihmal (Balint sendromunda bilateral parieto-okspital lezyonlara bağlı) ve eğik düzlemde ihmal de bildirilmiştir [394,442].

Sağ-hemisferik strokta görülen “diğer hastaya yöneltilen uyarana tepki verme sendromu”, muhtemelen allesteziye benzer bir tablodur ama bu durumda işitsel uyarınlara ortaya çıkar; hasta, diğer hastalara yöneltilen uyarınlara, uyarınlara kendisine yöneltilmişcesine tepki verir [52].

Kontralateral dikkatsizlik en sık olarak inferior parietal lobül lezyonlarında görülür ama temporoparietal-okspital bileşke, dorsolateral frontal lob, singulat girus, insüler korteks, talamus ve mezensefalik retiküler formasyon lezyonlarıyla da ortaya çıkabilir [98,215,308,309,495-497]. Bu alanlar, dikkatle ilişkili görevlerde aktive olurlar [74,130,178,231,446].

Yarı-uzaysal ihmale neden olan lezyonlar, dikkatsizlik ve söndürmeye neden olanlara benzerdir. Sağ inferior parietal lobül lezyonları, bu sendroma neden olmaya özellikle eğilimlidir. İhmalin şiddeti, hem lezyonun boyutu, hem de daha önceden mevcut diffüz kortikal hasarın derecesi ile orantılıdır [298]. Duyusal söndürme ve yarı-uzaysal ihmal, insula lezyonları [309], striatum ve kapsüla interna lezyonları [211] veya kaudat çekirdek, lentiform çekirdekler ve bunları çevreleyen beyaz cevher yollarının lezyonları (yani, kortiko-sitiato-nigral-koliküler yoluğesi kesintiye uğratan lezyonlar) ile de ortaya çıkabilir [298,412,480].

Bu bozukluklar, lisan için non-dominant olan sağ hemisfer lezyonlarında daha çabuk ve daha şiddetli biçimde ortaya çıkarlar. Elektrofizyolojik çalışmalar, non-dominant hemisferin her iki yarı-uzaya yönelik dikkatsel mekanizmaları gerçekleştirirken, sol hemisferin ana olarak sağ yarı-uzayla ilgilendiğesine işaret etmektedir [264]. Bu hipotez, sağ beyin patolojisi olan hastaların ipsilateral dikkat hatalarını sol beyin lezyonlu olanlara nazaran daha çok yaptıklarını [502], öte yandan, sol-hemisfer lezyonlarından sonra sol-tarafli söndürmenin nadir görüldüğünü [426] gösteren klinik çalışmalarla da desteklenmiştir. Kommissurotomi yapılmış hastalarda bilateral dikotik işitsel uyarım, sadece sol kulağese gelen uyarınlara söndürüldüğünü kanıtlamaktadır [345]. Sağ-hemisfer lezyonlarına bağlı ihmali olan hastalar, sadece kendi vücutlarına karşı dikkatsizlik göstermekle kalmazlar, aynı zamanda, vücut dışı uyarınlara, özellikle de sağ taraftakilerle, dikkatleri kolayca çelinir [315]. Bu

nedenle, beynin sağ tarafı, dikkatin vücut dışı uzaya dağıtılması açısından dominanttır [215,339,502].

Hemiakinezi. Hemiakinezi (*istemsel ihmal*), baş, gözler ve ekstremitelerle yapılan yönelenici ve araştırıcı hareketlerin, ihmal edilen yarı-uzay içine doğru yapılması eğilimiyle karakterize, tek taraflı motor ihmal için kullanılan terimdir [53,339]. Hasta, bir uzay yarısından gelen duyuusal uyarınlara hemen tepki verse bile, uzayın o yarısına bakmayabilir veya lezyonun kontralateralinde kalan ekstremitelerini, özellikle yapması istenmedikçe, hareket ettirmeyebilir, ama hareket ettirdiğinde kas gücünün iyi olduğunu bulursunuz. Duyusal ihmal sağ hemisferik lezyonlardan kaynaklanıyor ve genelde ağırlıklı olarak sol yarı-uzayı içeriyor olmasına karşın, hemiakinezi herhangi bir hemisferin, özellikle de dorsal, amaca-yönelik, dikkat ağınlı etkileyen lezyonlarından kaynaklanabilir [89]. Akinezi, kontralateral yarı-uzaya doğru olan hareketleri etkiler. Lezyonla aynı taraftaki uzay yarısına doğru olan dikkat hataları gösteren nadir vakalar, Retro-Rolandik lezyonlardan ziyade, daha büyük olasılıkla da bazal gangliyonların veya frontal lezyonlarından kaynaklanırlar [261]. Öte yandan, dikkat ve istem yakın ilişkili olduklarından, dikkatsizlik ve söndürmeye yol açan alanların çoğunun lezyonları aynı zamanda akinezi de yapabilirler. Örneğinin, frontal lobun medial ve lateral “premotor alan”ındaki 6. ve 8. alanların lezyonları, sağ hemisfer lezyonlarında daha sık ve daha şiddetli olmak üzere, bu sendroma yol açabilirler [100,159]. Dorsolateral frontal lobun, unimodal ve polimodal duyuusal assosiasyon korteksleriyle karşılıklı bağlantıları vardır ve duyuuların birleştirildiğesi bir alandır. Multimodal duyuusal geri-beslemenin yokluğesi, parietal lezyonlarda görülen, duyuusal ihmal olmaksızın hemiakinezi gösteren nadir vakaları açıklayabilir [474]. Bölüm 18’de de tartışıldığesi gibi, nonspesifik intralaminar çekirdekleri (frontal loba projekte olurlar) etkileyen talamik lezyonlar da motor ihmal veya akineziye neden olabilirler [498]. Akinezi, bazal gangliyonların lezyonlarından ve ventral talamik lezyonlardan kaynaklanabilir. Bazal gangliyonlar ventral talamik çekirdeğese projekte olurlar ve talamusun bu “motor” kısmı talamik retiküler çekirdekten de bağlantıları alır [209]. Bu nedenle, bazal gangliyonlar, talamus, limbik sistem ve frontal lobların dejeneratif veya diğesi hastalıkları akineziye yol açabilir [215].

UZAYSAL OLMAYAN DİKKAT BOZUKLUĞU

Dikkat bozukluğesi, bir göreve konsantre olmak gibi uzaysal olmayan davranışları etkileyebilir ve bunun sonucu motor ve sözel devamsızlık olabilir. Örneğinin, gözlerini kapaması ve kollarını kaldırması emri verilen bir hasta bunu birkaç saniyeden uzun süre devam ettiremez. Gözleri kapalı tutmamak, motor devamsızlığının sık görülen bir belirtisidir

nesneler çeşitli boyutlarda, değişik pozisyonlarda ve farklı bakış açılarından gösterilseler bile kesintisiz bir “*tanıma*” gerçekleşir.

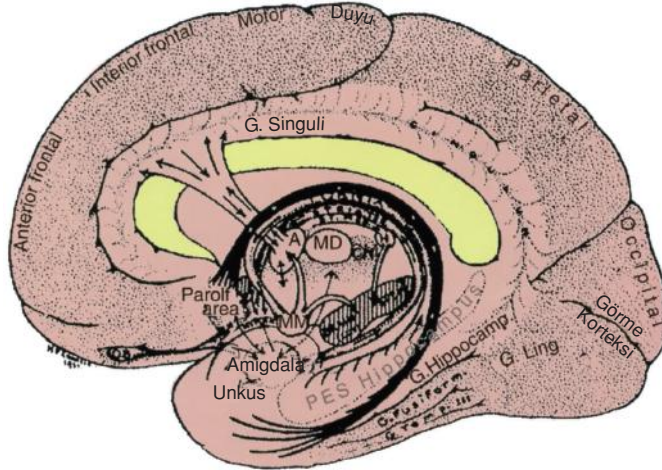
Tanım belleğinin, bir hatırlama (olaysal) komponenti ve bir de tanıdıklık komponenti olmak üzere iki komponentten oluştuğuna dair yaygın bir görüş vardır. Hatırlama, nesne ile hangi olay sırasında karşılaşmış olduğuna dair bilgi sağlar; tanıdıklık ise, nesne ile karşılaşmış olduğu konusunda bilgi sağlar ama bu öğrenmenin bağlamı konusunda herhangi bir bilgi sağlamaz. Hatırlamanın özellikle hipokampus ve tanıdıklığın daha ziyade bitişik kortekse dayandığı ileri sürülmüştür ama insanlarda mevcut veriler bu görüşü hala daha tam desteklememektedir [452].

Hem medial temporal, hem de talamik lezyonlar amneziye neden olabildiklerinden, bu iki yeri birbirinden ayırt ettirecek herhangi bir özellik olup olmadığını bilmek, klinik lokalizasyona yardımcı olacaktır. Bu boşuna bir çaba olabilir çünkü talamik lezyonlar, en azından kısmen de olsa, medial temporal yapıların aktivasyonunda bozukluğa neden olarak amneziye yol açar gibi görünmektedirler [77]. Öte yandan, semptomların bazıları lezyonun hangi tarafta olduğuna göre değişebilir; bunun nedeni, kısmen, komşu yapıların veya traktusların da hasar görmesidir. Ayırt ettirici özelliklerden biri, konfabulasyon, yani hastanın belleğindeki boşlukları “doldurmak” için uydurma cevaplar vermesi, eğilimi olması olabilir. Bilateral medial temporal lezyon nedeniyle kortikal amnezisi olan hastalar, anteromedial talamik hasar nedeniyle Korsakoff psikoza olan hastalara nazaran, daha az konfabulasyon ve daha fazla defisitinin farkında olma eğilimi gösterirler. Talamik lezyonlarda konfabulasyon, orbitofrontal ve medial prefrontal yapıların aktivasyonunun bozulmasından kaynaklanabilir; bu yapılar,

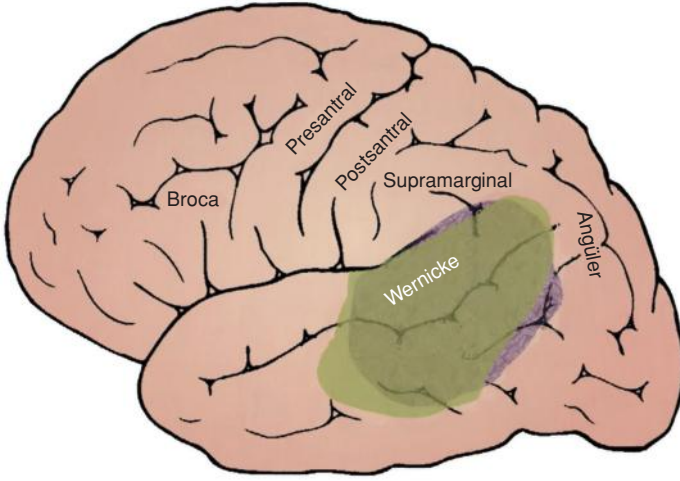
akut anteromedial talamik hasardan sonra sıklıkla hipoaktif hale gelirler [35,423]. Diğer bir fark, diensefalik hasar depolama ve geri çağırma bozukluğa neden olmasına ama öte yandan unutmaya hızını arttırmamasına karşın, kortikal lezyonlarda unutmaya hızının da artmasıdır [451].

Sol temporal lobun lezyonları lisanla-ilişkili bilginin depolanmasını ağırlıklı olarak bozarken, sağdakinin lezyonları, geometrik desenler veya seslerin tonu ile ilgili müziksel düzenler gibi sözel olmayan, biçimsel materyalin depolanmasını etkiler [66]. Bu bölgelerdeki lezyonların etkilerine dair klinik belirtiler, hangi bilgi tipinin etkilendiğine ve ne şiddette etkilendiğine göre değişir. Akut dönemde, unilateral lezyonlarda bile, hem sözel, hem de sözel olmayan anılar eşit derecede etkilenmiş gibi görünür ama zamanla, sol hemisfer lezyonları sözel öğrenmeyi görsel öğrenmeye nazaran daha fazla etkileme (sağ hemisfer lezyonlarında ise tam tersi söz konusudur) eğilimindedir. Belleği test etmek için en sık olarak sözel görevler kullanıldığından, sol temporal lobun tek taraflı lezyonlarında bellek kusuru saptanırken sağ temporal lobun tek taraflı lezyonlarında saptanmamasının nedenini bu hemisferik “uzmanlaşma” açıklayabilir.

Bilateral singulat girus lezyonları ve tek taraflı önbeyin lezyonlarının [415] yanı sıra bilateral forniks hasarı da belleği bozabilir [168]. Hipotalamik veya talamik lezyonlardan kaynaklanan bellek kayıpları, sırasıyla Bölüm 17 ve 18’de tartışılmıştır. Bu nedenle, *Papez devresinin* yapılarından herhangi birinin (hipokampus, forniks, mamiller cisimcik, mamillotalamik traktus, anterior ve dorsomedial talamik çekirdekler, singulat girus ve singulum) (Şekil 20.10), genellikle bilateral, lezyonların amneziye neden olduğu bildirilmiştir [195]. Septal çekirdekler ve Meynert’in bazal



ŞEKİL 20.10. Limbik yapılar ve bazılarının bağlantıları (Penfield ve Jasper’a [375] dayanarak) sağ hemisferin medial yüzünde gösterilmiştir. A = anterior talamik çekirdek; AMYG = amigdala; G = girus; H = habenula; MD = mediodorsal talamik çekirdek; MM = mamiller cisimcik; Paraolf. alan = paraolfaktor alan.



ŞEKİL 20.15. Sol hemisferin posterolateral kısmındaki eski ve yeni lezyonların klinik belirtilerinin karşılaştırılması. Lezyonun boyutları ve yeri aynı olan iki hasta çok farklı klinik tablolara sahipti. Dikey taramalar, 57 yaşındaki bir erkekte 2 hafta önce gelişmiş bir infarktın boyutunu göstermektedir. Ağır düzeyde söyleneni anlama bozukluğu, agrafile birlikte aleksi ve semantik anomisi vardı. Kelimeleri doğru tekrarlayamıyordu. Spontan konuşması bilgi değeri taşıymıyordu ve neolojizmler nedeniyle bozuktu. Bunun aksine, şekil'deki noktalı alanlarda 1 yıllık infarktı olan 62 yaşındaki erkek hasta, sohbet sırasında söylenenleri iyi anlıyor, yazabiliyor ve nadir parafazik hatalar ve hafif dolaylı cevaplar içerecek şekilde konuşabiliyordu. Dikte ettirilen bazı kelimelerin anlamlarını hala bilemeyebiliyor ve televizyonda söylenenleri iyi anlayamıyordu.

tekrarlayabilirler (ekolali) ama gene de yerine getiremeyebilirler. Anlamını tam olarak kavrayamadıkları cümleyi tekrarlayabilme yeteneğine rağmen, diğer işitsel bilgileri de anlayamazlar. Transkortikal duyuşsal afazi denen bu sendrom, en sık olarak, posterior orta temporal girus (37. alan), angüler girus (39. alan), temporal istmusun beyaz cevheri ve posterior periventriküler alan lezyonlarıyla görülür [97,258] ve tekrarlamının salim olması dışında, Wernicke afazisinin benzeridir. Talamustaki, sol mezial frontoparietal bölgedeki veya her iki temporal lobun inferior kısımlarındaki lezyonlar benzer bir sendroma neden olabilirle

[320,404]. Bu sendromun lezyon lokalizasyonu açısından değeri azdır ve en sık olarak, orta serebral veya posterior serebral arterlerin sulama alanlarındaki veya iki vasküler bölge arasındaki ara bölge (watershed) alanlarındaki iskemik lezyonlarla ortaya çıkar. Alzheimer hastalarının lisan profili, bir transkortikal duyuşsal afaziye çok benzeyebilir [120].

Afazilerin, hastanın spontan konuşması, söyleneni anlaması, isimlendirmesi ve tekrarlamasına dayanan Boston anatomo-klinik sınıflaması yaygın kabul görmektedir [188] (Tablo 20.3).

TABLO 20.3 Afazilerin Sınıflandırılması

Afazi Tipi	Akıcılık	Anlama	Tekrarlama	İsimlendirme	Lezyon Yeri
Broca	↓	İyi	↓	↓	Frontoparietal operkulum
Wernicke	İyi	↓	↓	↓	İnferoposterior perisilvian (temporal)
Kondüksiyon	İyi	İyi	↓	↓	Posterior perisilvian
Transkortikal motor	↓	İyi	İyi	Normal olabilir	Frontal, striatum
Transkortikal duyuşsal	İyi	↓	İyi	Genellikle normal	Parietal, temporal, talamus
Anomik	İyi	İyi	İyi	↓	Anominin türüne bağlı
Global	↓	↓	↓	↓	Perisilvian (büyük)

TABLO 20.5

Serebral Hemisferlerin Lokalize Lezyonlarının Sonuçları (Devamı)

II. Temporal lob (Devamı)

2. Karmaşık görsel hallüsinasyonlar
- F. Epileptojenik lezyonlarda (ağırlıklı olarak inferomedial)
 1. İnteriktal belirtiler (aşağıdaki a-f artı g. veya h.)
 - a. Duyguların yoğunlaşması
 - b. Detaylarda doğüstünü görme eğilimi (kozmetik görüş)
 - c. Ufak detaylarla uğraşma
 - (1) Hipergrafi
 - (2) Etrafında dolaşıp sadede gelememe
 - d. Paranoid fikirler
 - e. Hiposeksüalite
 - f. Anormal derecede dindarlık
 - g. Sol hemisfer odakları
 - (1) Tuhaf düşünceler
 - (2) Paranoia
 - (3) Özel bir kadere sahip olma hissi
 - h. Sağ hemisfer odakları
 - (1) Duygusal bozukluklar (üzüntü, aşırı neşe)
 - (2) İnkâr
 2. İktal belirtiler
 - a. Koku ve tat hallüsinasyonları (amigdala)
 - b. Görsel delüzyonlar (dejâ vu, jamais vu)
 - c. Yaşantısal delüzyonlar (dejâ vecu, jamais vecu)
 - d. Psikomotor nöbetler (parsiyel kompleks nöbetlerin temporal lob türü)

III. Parietal Lob

- A. Postsantral girus
 1. Basit somatosensoriyel bozukluklar
 - a. Kontralateral duyu kaybı (nesne tanıma > pozisyon duysusu > temas > ağrı ve ısı, vibrasyon); taktil söndürme
 - b. Kontralateral ağrı, paresteziler
- B. Mezial yüz (kuneus)
 1. Transkortikal duysal afazi? (dominant hemisfer)
 2. Dikkat bozukluğu
- C. Lateral yüz (superior ve inferior parietal lobüller)
 1. Dominant hemisfer
 - a. Parietal apraksi (daha yüksekteki lezyonlar)
 - b. Parmak agnozisi
 - c. Akalküli
 - d. Sağ-sol dezoryantasyonu
 - e. Lateral aleksi (supramarginal girus)
 - f. Kondüksiyon afazisi
 2. Nondominant hemisfer
 - a. Anozognozi
 - b. Ototopagnozi
 - c. Uzaysal dezoryantasyon
 - d. Uzay yarısını ihmal (duysal dikkatsizlik)
 - e. Yapılandırma (konstrüksiyonel) apraksisi
 - f. Giyinme apraksisi
 - g. Topografik bellek kaybı
 - h. Allestezi
 - i. Hemisomatognozi
 - j. Ağrı için asemboli

IV. Frontal Lob

- A. Presantral girus (4. motor alan)

1. Yüz alanı (tek taraflı: geçici; bilateral: kalıcı)

- a. Dizartri

- b. Disfaji

2. El alanı

- a. Kontralateral güçsüzlük, beceriksizlik, spastisite

3. Bacak alanı (parasantral lobül)

- a. Kontralateral güçsüzlük

- b. Yürüyüş apraksisi

- c. İdrar inkontinansı (bilateral lezyonlarda kalıcı)

- B. Mezial yüz (F₁, singulat girus)

1. Akinezi (bilateral: akinetik mutizm)

2. Perseverasyon

3. El ve ayakta yakalama refleksi

4. "Selam" nöbetleri ("kapı nöbetçisi postürü")

5. Yabancı el belirtisi

6. Transkortikal motor afazi (dominant hemisfer)

7. Kontralateral kol hareketlerini başlatmakta güçlük (hareketi doktorun başlatması gerekebilir)

8. Bilateral ideomotor apraksi (sıralı hareketlerde apraksi)

- C. Lateral yüz (premotor bölge)

1. Orta frontal girus (F₂)

- a. Kontralateral sakkadlarda bozukluk

- b. Saf agrafi (dominant hemisfer)

- c. Kontralateral omuz (ağırlıklı olarak kolun

- abduksiyonu ve elevasyonunda) ve kalça kaslarında

- güçsüzlük artı ekstremiter-kinetik praksi

- d. Hemiakinezi (İstemsal ihmal)

2. F₃

- a. Motor afazi (dominant hemisfer)

- b. Motor aprozodi (non-dominant hemisfer)

- D. Frontal kutup, orbitofrontal alan (prefrontal)

1. Küntleşmiş affekt (apatik, ilgisiz)

2. Sosyal detayları anlamada bozukluk

3. Amaca yönelik davranışlarda bozukluk

4. Empotans

5. Alaycılık ("witzelsucht" veya moria)

6. Çevreye bağımlılık sendromu

7. Çok basamaklı işlemleri planlayamama ve gerçekleştirememe

8. Abuli (düşünce, hareket ve duygularda azalma)

- (büyük orta hat veya bilateral dorsofrontal lezyonlar)

V. Kallozal Lezyonlar

- A. Kinestetik transfer yokluğu

1. Kontralateral elin pozisyonunu taklit edememe

2. Sol elde apraksi

3. Sol elde agrafi

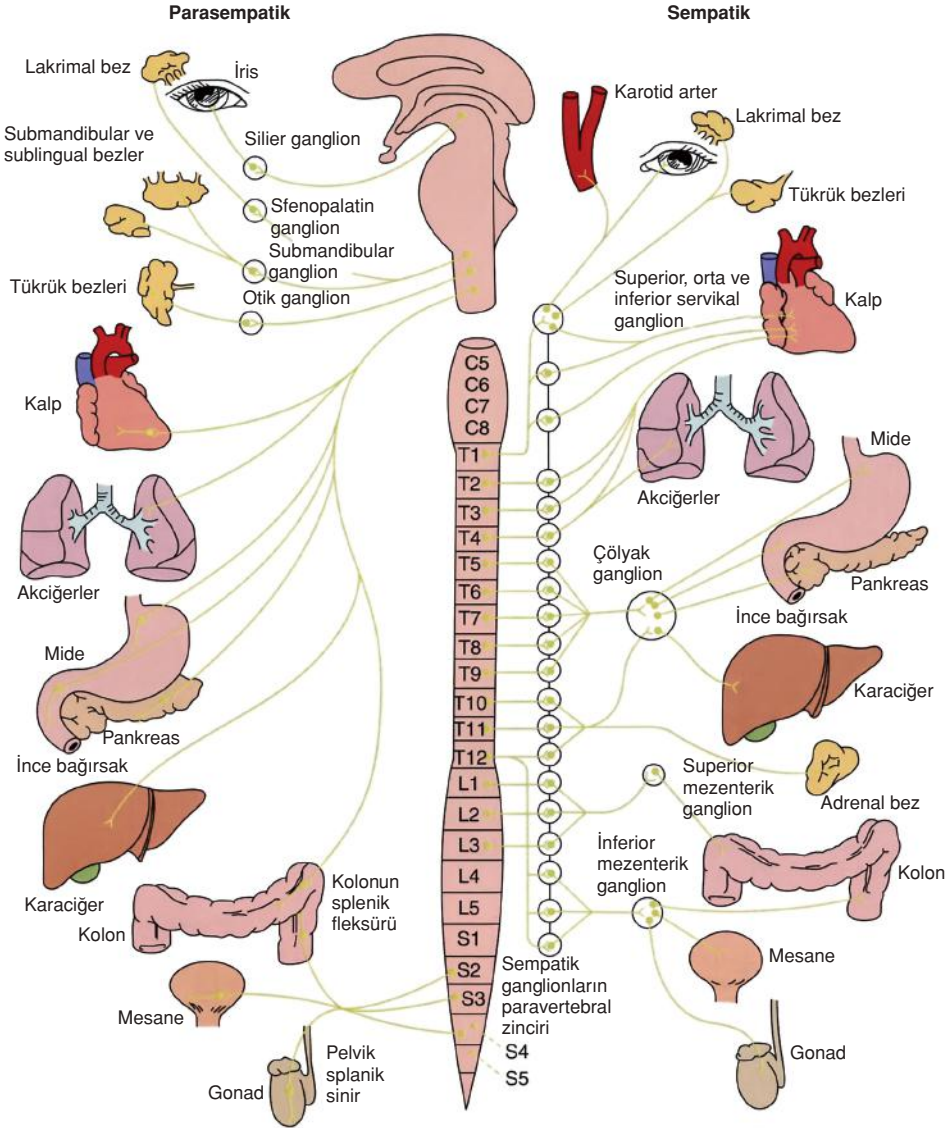
4. Sağ elde Yapılandırma apraksisi

5. Eller arasında anlaşmazlık (yabancı sol el)

- B. Sol eldeki aktiviteyi açıklamaya çalışırken şaşkınlık (ve konfabulasyon)

- C. Çifte hemianopi

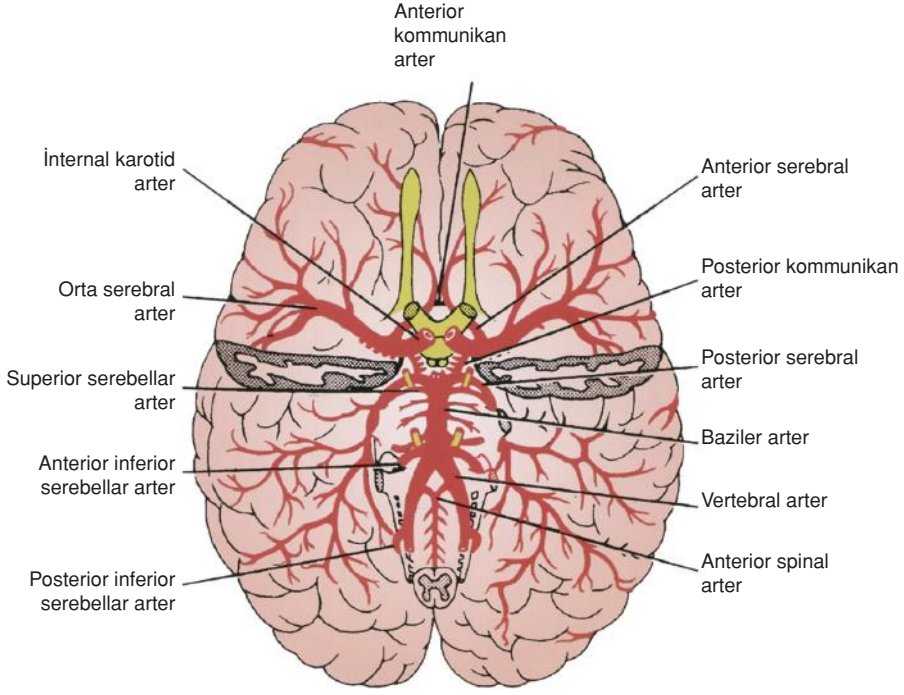
- D. Sol hemiparaleksi



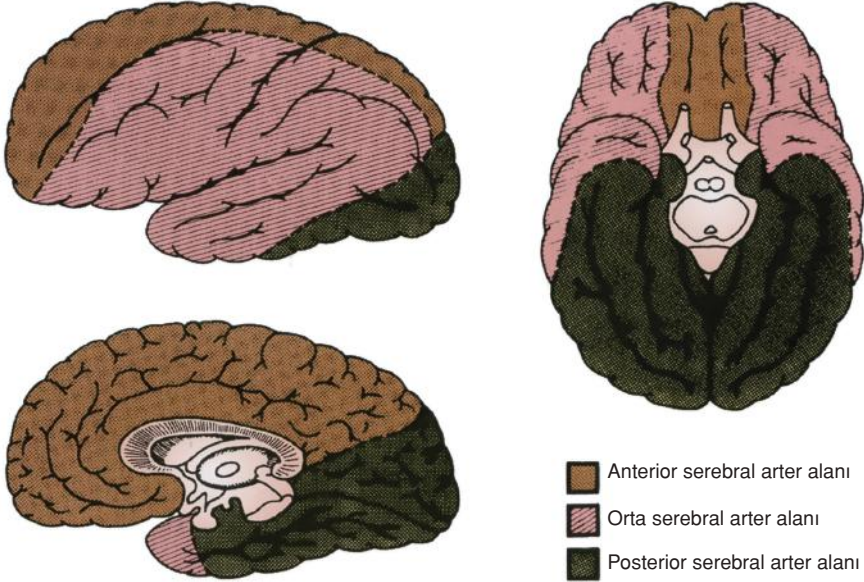
ŞEKİL 21.1. Otonom sinir sisteminin (OSS) şeması. Parasepatik bölüm (sol) 3-7-9 ve 10. kranial sinirlerden ve spinal kordun S2-S4 segmentlerinden çıkar. Sempatik (sağ) bölüm spinal kordun T1-L2 segmentleri arasında çıkar.

Paravertebral gangliondan, postganglionik lifler, grami kommunikanterler (31 çift) aracılığı ile spinal sinirlere veya kranial sinirlere (XI,X,XII) veya kan damarlarının duvarlarına veya kalp, kan damarları, bronko-pulmoner sistem, tükrük bezleri, mesane, seksüel organlar ve bağırsaklarda yer alan yumuşak kaslar gibi son noktalarına direkt olarak ilerlerler.

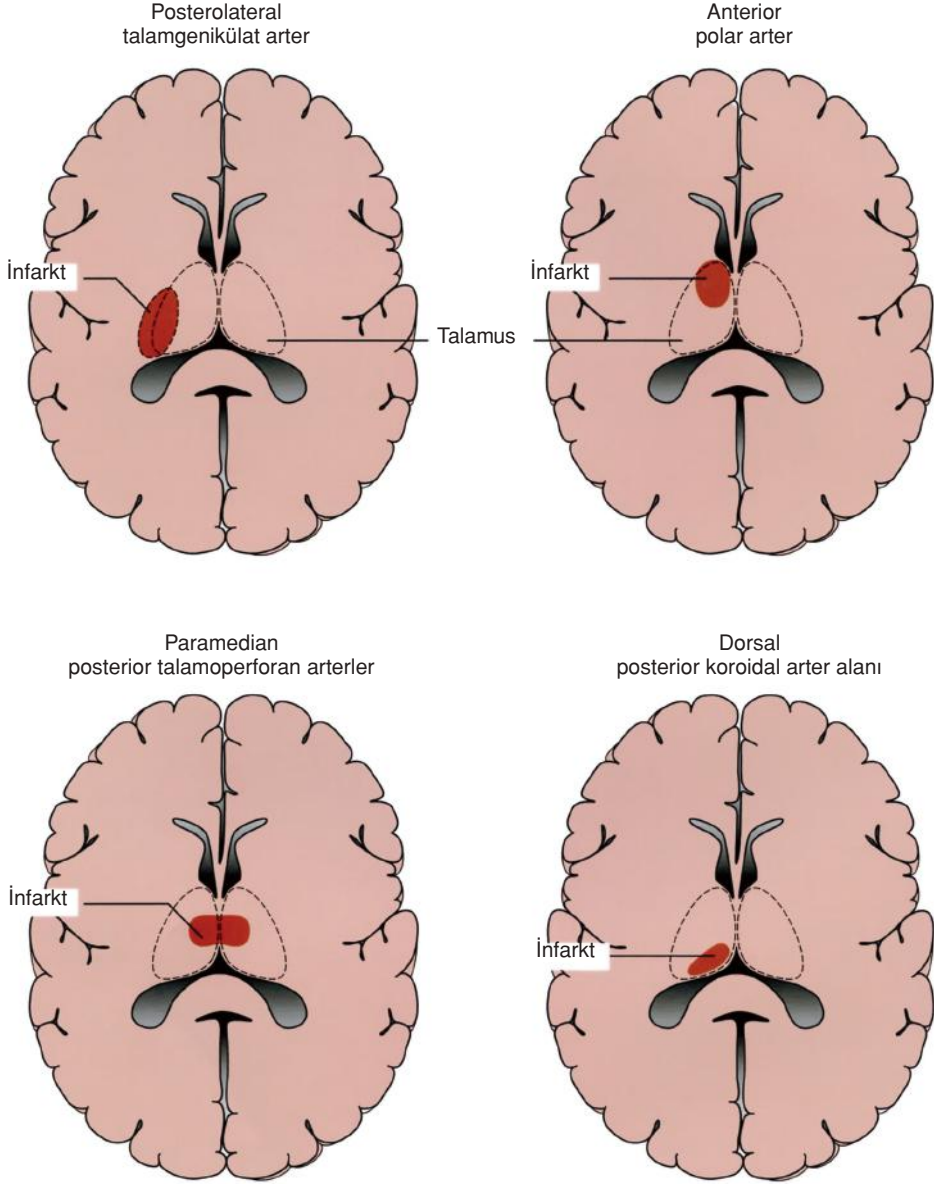
Bazı lifler adrenal medullanın iletilerini splenik ganglionda sinaps yapmadan geçerek ulaştırırlar. Bu sebeple, adrenal medulla preganglionik (kolinerjik) sempatik sinir lifleri ile uyarılan ve kana adrenalini ve noradrenalin salınımı yapan modifiye sinir hücrelerinde direkt sonlanan tek bez özelliğindedir. Tablo 21.2. sempatik uyarımın ana etkilerini içermektedir [49].



ŞEKİL 22.2. Beynin arterleri (baziler görünüm).



ŞEKİL 22.3. Beyin damarlarının başlıca sulama alanları.



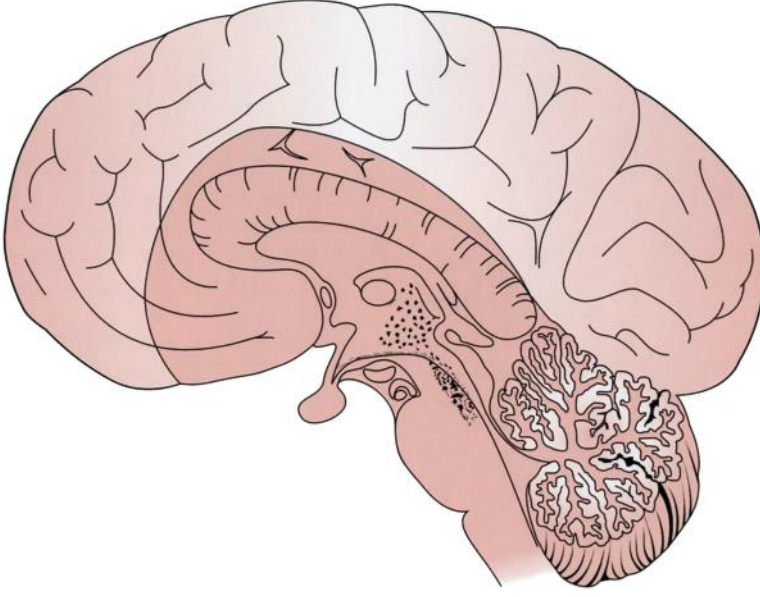
ŞEKİL 22.4. Talamik infarkt paternleri.

ve paramedian talamus ve rostral orta beyini bilateral olarak besler. Bu arterin oklüzyonu bilateral medial talamik infarktlara neden olur [185,208,249].

Dorsal talamik infarktlar posterior koroidal arterlerin oklüzyonu sonucunda oluşur. Bu infarktlar homonim kuadrantanopsi veya homonim horizontal sektoranopsi ile karakterizedir. Ayrıca asimetrik bir optokinetik cevap

ve vücut yarısında (yüz ve kol) hipoestezi de bulunabilir. Pulvinar'ın tutulumu afaziden sorumlu olabilir.

Talamik infarktlardan sonra hareket bozuklukları nadirdir ve miyoklonik distoni, asteriksiz, postural, aksiyon ve görev-spesifik tremoru içerir [116,151,162,163,198,243]. Hemiataksi ve hemiataksi-hipoestezi, lateral talamusun perforan dallarını tutan stroklar ile de ilişkilidir [216].



ŞEKİL 23.1. Asendan retiküler aktive edici sistem (ARAS). Beynin midsagittal kesitindeki noktali alan, üst beyin sapı ve diensefalonda ARAS'ın yaklaşık lokalizasyonunu göstermektedir.

ternini gösterdiği bir yanıtsız koma durumunu indükler. ARAS insanlarda pons ve orta beyin posterior kısmındaki paramedian tegmental bölgesine dek uzanır [110]. ARAS, ponsun üst yarısından orta beyne geçerek hipotalamusun posterior bölgesine ve talamik retiküler formasyona uzanan kompleks polisinaptik bir lif sistemidir (Şekil 23.1). Talamus, kortikal aktiviteyi düzenleyen ve koordine eden diffüz talamokortikal projeksiyonların kaynağıdır [58,84]. Sedatif ilaçlar etkilerini kısmen, ARAS sinaptik şebekesinin duysal stimulusları kullanan kısma müdahale ederek etkilerini gösterir.

Abdusens ve okülomotor çekirdekler arasındaki bağlantıyı sağlayan medial longitudinal fasikülüs, ve okülomotor ve troklear çekirdekler, pontin ve orta beyin parçalarının nöronları arasına yerleşiktir. Bu yüzden, yanıtsızlık beyin sapı hasarından kaynaklandığında lezyon göz hareket mekanizmasını etkiler, ve sıklıkla lezyonun lokalizasyonu anormal oküler paterlerine bakılarak belirlenir.

Bilateral serebral hemisferik lezyonlar, özellikle mezial frontal bölgeyi içerdiğinde geçici komaya neden olabilir. Dominant hemisferin büyük tek taraflı lezyonları, bazen kitle etkisi olmadan da geçici yanıtsızlığa neden olabilir [1].

Diensefalonda posterior hipotalamik lezyonlar uzamış hipersomniyi indükler. Paraventriküler talamik çekirdeklerin akut bilateral hasarlanmasına geçici yanıtsızlık eşlik eder; lezyonlar büyükse ciddi amnestik demans takip eder.

Komada Lokalizasyon Değeri Olan Belirtiler

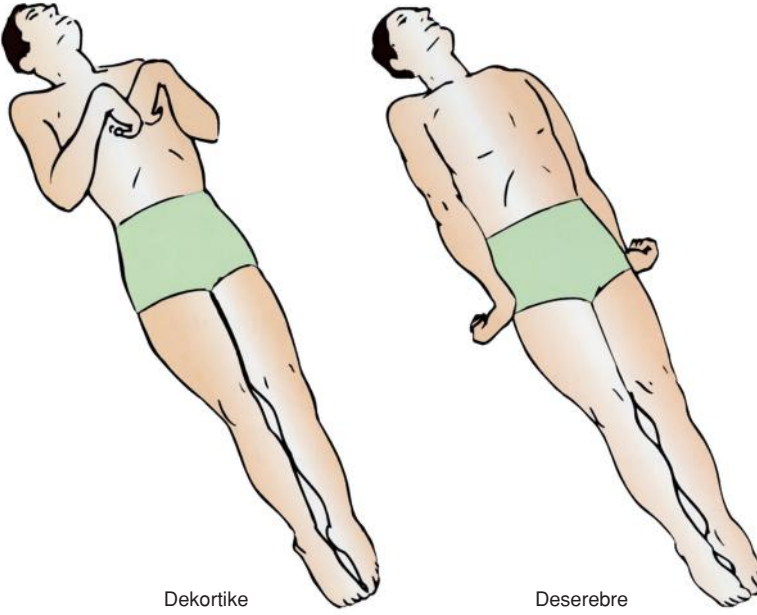
Komatöz bir hastada solunum paterni, pupiller cevap, göz hareketleri ve ekstremita pozisyonu veya hareketleri hasar gören anatomik bölge ve hasarın doğası hakkında önemli ipuçları sağlar.

Solunum Paternleri

Komadaki hastanın solunum paterni nöroaksiste yapısal disfonksiyonun seviyesini lokalize etmede yardımcı olmasına rağmen [156], metabolik anormallikler de medulladaki (ekspiratuvar ve insprituvar) ve ponsun (pnömotaksik ve apnestik) solunum merkezlerini etkileyerek yapısal hastalıklara benzer solunum paternine neden olabilir (Şekil 23.2). Bu yüzden, hastanın dikkatli ve hastanın ayrıntılı metabolik durum değerlendirmesi ve solunum değişikliklerinin yorumlanmasında yol gösterici olmalıdır.

POSTHİPERVENTİLYASYON APNESİ

Bu durum ılımlı bilateral hemisferik disfonksiyonu yansıtır. Bu solunum anormalliğinin gösterilmesi hastanın aktif kooperasyonunu gerektirdiğinden, bu bulgudan burada diğer solunum paternlerinin oluşumunun açıklanması için bahsedilmiştir. Bu fenomeni ortaya çıkarmak için hastadan basitçe 5 kez derin nefes alması istenir. Bu manevra nor-



ŞEKİL 23.5. Komatöz hastada dekortike ve deserebre postür.

almak için yeterli bir uyarın olduğunu kanıtlar. Asimetrik cevaplar motor veya sensoriyel yolların ya da her ikisinin birden defisitine işaret eder.

Ekstremitte tonusu kolların yatak üzerinde yukarı kaldırılması, dizlerin fleksiyona getirilip tekrar bırakılması ile kontrol edilebilir. Hafif komada ekstremiteler hafifçe istirahat durumundaki haline gelir. Parezik ekstremitte 'ölü ağırlığı' benzeri şekilde düşer. Böylece hemiparezi veya sıklıkla monoparezi kolaylıkla saptanabilir.

Serebral sınır alanlarındaki anoksik lezyonlar kolların temsil edildiği korteks alanlarının baskın hasarına neden olabilir. Bazı hastalar nispeten alt ekstremitte fonksiyonu korunmuş bilateral üst ekstremitte güçsüzlüğüne sahiptir (*fıçıdaki adam sendromu*) [35].

Koma düzeyi derinleştikçe veya diensefalon ya da serebral hemisferi etkileyen yapısal bir lezyon varlığında dekortike rijidite ortaya çıkar. Rijidite hemisferik lezyonun kontralateralindedir. Dekortike rijiditesi omuz ve kolların abduksiyonu, dirseklerin fleksiyonu, *bileklerin fleksiyonu* pronasyon ve bacakların kalçadan ve dizden ekstansiyon- da kalması ile karakterizedir. (bkz Şekil 23.5)

Birçok metabolik hastalık (örn, anoksi) ya da üst merkezi sinir sistemi lezyonları *deserebre rijidite*ye yol açar. Deserebre rijidite üst ekstremitelerin *ekstansiyonu* ve *pronasyonu* ve ayakların kuvvetli bir şekilde plantar fleksiyonu ile karakterizedir (bkz Şekil 23.5). Ağrılı uyarın oluşturulduğunda gövdenin hiperekstansiyonu ve kolların hiperpronasyonunun olduğu *opistotonus* periyodik olarak gelişir.

Deney hayvanlarında deserebre rijidite red nükleus altından (kollikular seviyede) vestibuler nükleus ve pontin retiküler formasyonun korunarak kesilmesi ile ortaya çıkarılır. Üst merkezlerce kontrol edilmemiş vestibuler nükleusların işlevi deserebre rijiditesinin karakteristik artmış ekstensör tonusunu açıklayabilir. Bu motor paterne yol açan yapısal lezyonlar genellikle orta beyin veya ponsun yukarısındaki yapıların etkilenmesi ile ortaya çıkar ki, bu ya direk yolla santral sinir sistemi infarktları sonrası ya da indirekt yolla posterior fossa ya da supratentoriyel bölgede iskeminin oluşturduğu basınç (aşağı herniasyon) ile ortaya çıkar.

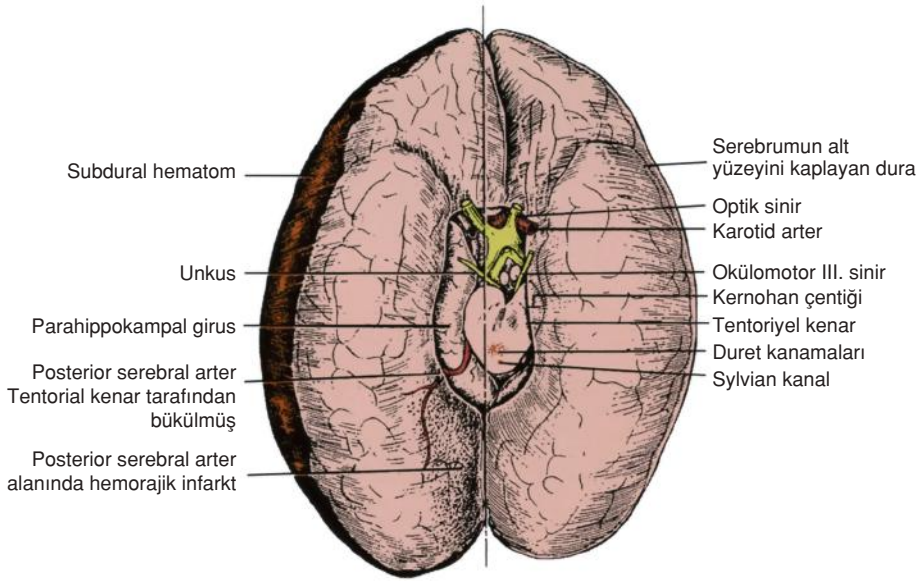
Bazı hastalarda bir taraf dekortike postür iken, geçirilmiş büyük bir hasarı olan motor yolak tarafından innerve edilen diğer tarafta da deserebre postür görülebilir.

Zayıf bacak fleksiyonu ile beraber kolların anormal ekstansiyonu genellikle *pons tegmentum* hasarına işaret eder [118]. Medullanın da dahil olduğu daha aşağı lezyonlarda total flasidite (gevşeklik) ortaya çıkar.

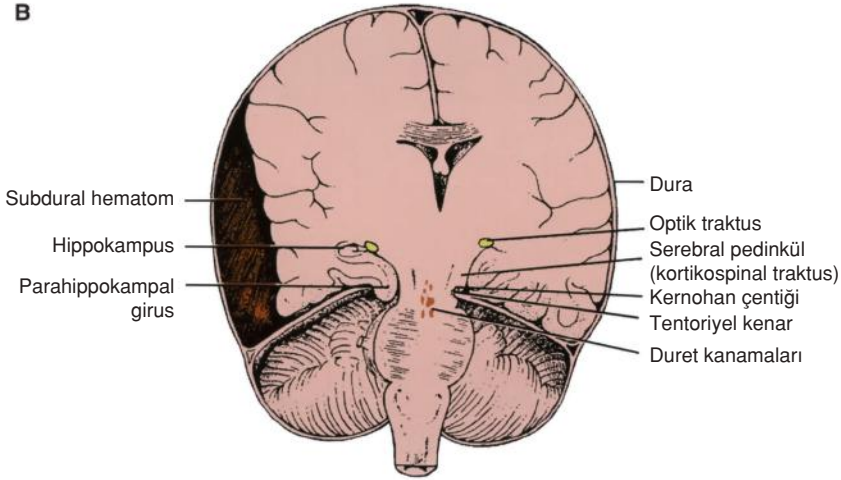
Kritik hastalardaki flastisite polinöropatiyi ortaya çıkarabilir (*kritik bastalık nöropatisi*). Son zamanlarda bir çok komalı hastada özellikle steroid tedavisi alanlarda gelişen flastisitenin çizgili kas hücrelerinin kalın liflerinin yaygın nekrozundan kaynaklandığı gösterilmiştir (*kritik bastalık miyopatisi*) [2,148].

Tüm sinir sistemi dahilinde beyin harabiyeti kaynaklı ölümün teşhisi ile uyumlu total ya da subtotal geçirilmiş irreversibl hasarlar izlendiği zaman, spinal orjinli refleks hareketler ölümlerde halen sağlam olabilir [149]. Plantar

A



B



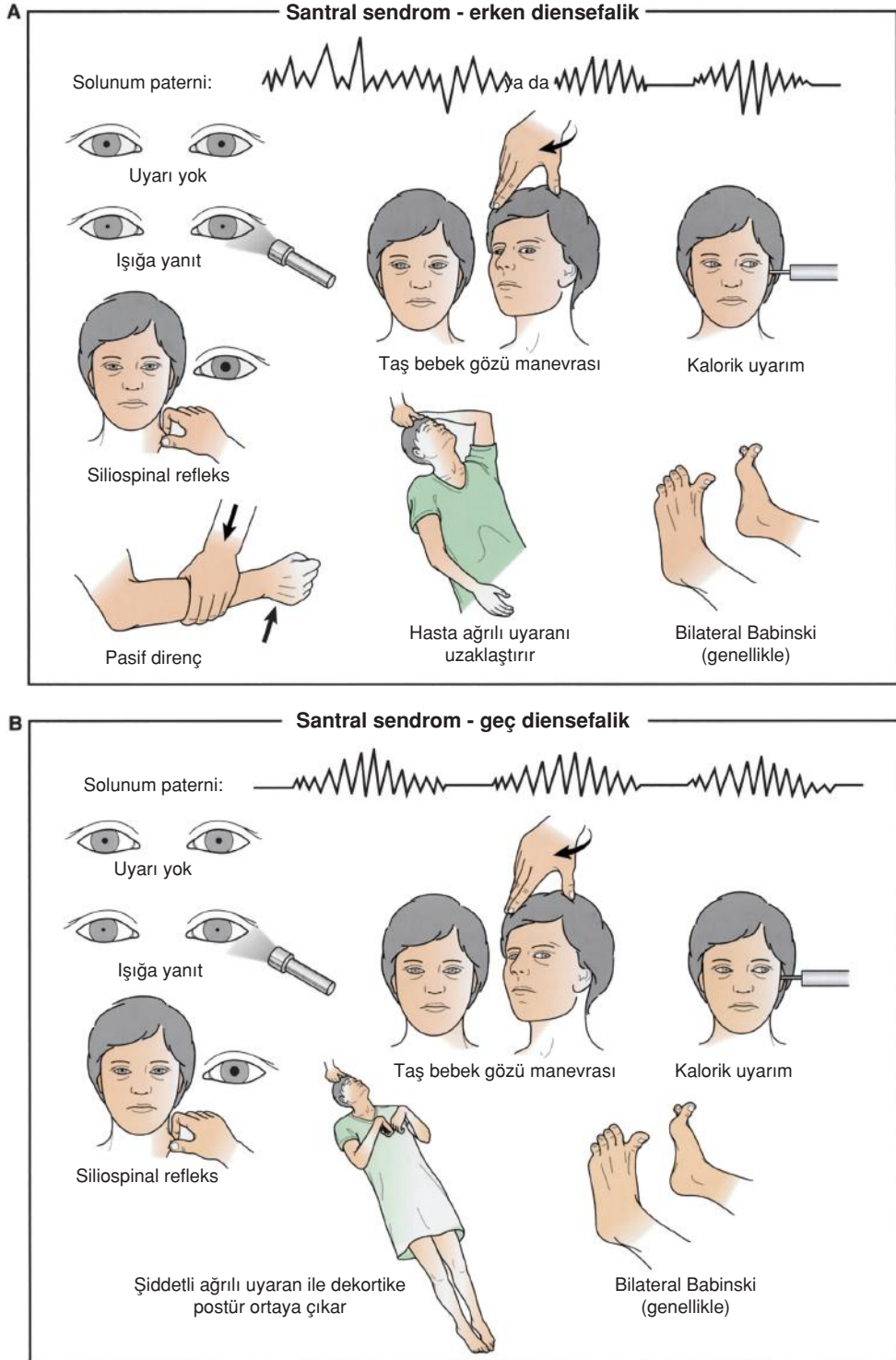
ŞEKİL 23.6. Lateral Transtentoryel herniasyon. **(A)** Altan görünüm. **(B)** Koronal görünüm. Bu örnekte subdural hematoma orta hat yapılarının belirgin şiftine ve parahippokampal girusun tentoryel açıklıktan herniasyonuna yol açmaktadır. Tentoryumun sert kenarı ile herniye hipokampal dokunun arasına sıkışan posterior serebral arter oklüzyonu medial temporooksipital enfarkta sebep olur. Orta beyin yapıları tentoryumun karşı tarafına komprese olarak krus serebri laserasyonuna neden olur (Kernohan çentiği). Baziler arterin ince perforan dallarının gerilmesi orta beyin tegmentumunda peteşiyal kanamalara neden olur (Duret hemorajisi).

nizm ve diğer ekstrapiramidal sistem sendromları, spastik ekstremitelerde güçsüzlüğü gösterebilirler [20]. Bu hastaların bir kısmı agresif bir tedavi ile tekrar düzelebilir. Tentoryel herniasyon sonrası gelişen bilateral görme kaybı bilateral oksipital enfarktlarda bilateral posterior serebral arter kompresyonu ya da gerilmesi nedeniyle oluşmaktadır, bunun yanı sıra bazı nadir hastalarda optik atrofi gelişir ve bu

pregenikulat mekanizmanın aynı zamanda hasar gördüğünü gösterir [63].

SANTRAL HERNİASYON

Temporal kitlelerin aksine frontal, parietal ya da oksipital kitleler supratentoryel basıncı arttırarak, orta beyni iterek



ŞEKİL 23.9. Santral transtentoryel herniasyonun klinik görünümü erken evreden (A) geç evreye (B) (Nealy DE, Plum F. Brain system dysfunction with supratentorial mass lesions. Arch Neurol 1962;7:10, Copyright 1962, American Medical Association'dan modifiye edilmiştir) (devam ediyor).

Nöroloji

ARADIĞINIZ TÜM TIP KİTAPLARI BU ADRESTE



www.guneskitabevi.com

GENEL DAĞITIM

GÜNEŞ TIP KİTABEVLERİ

ANKARA

M. Rauf İnönü Sokak No: 3
06410 Sıhhiye / Ankara
Tel: (0312) 431 14 85 • 435 11 91-92
Faks: (0312) 435 84 23

İSTANBUL

Gazeteciler Sitesi Sağlam Fikir Sokak
No: 7 / 2 Esentepe / İstanbul
Tel: (0212) 356 87 43
Faks: (0212) 356 87 44

KARTAL ŞUBE

Cevizli Mahallesi Denizler Cad.
No: 19 / C Kartal / İstanbul
Tel&Faks: (0216) 546 03 47



Türkiye'nin her yerinden...
0505 734 13 13

