

OLGU ÇALIŞMALARıyla
KLİNİK
ELEKTROMYOGRAFI
İLKELEİ

Shin J. Oh

Çeviri Editörleri

Dr. Ali İhsan Baysal
Dr. Hidayet Reha Kuruoğlu
Dr. Zeki Odabaşı



GÜNEŞ TIP KİTABEVLERİ

Olgu Çalışmalarıyla Klinik Elektromyografi İlkeleri

Türkçe Telif Hakları 2012

ISBN: 978-975-277-400-1

Orjinal Adı: Principles of Clinical Electromyography Case Studies

Yayınevi: Williams & Wilkins

Orjinal ISBN: 0-683-18106-8

Çeviri Editörleri: Prof. Dr. Ali İhsan Baysal, Prof. Dr. Hidayet Reha Kuruoğlu, Prof. Dr. Zeki Odabaşı

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: Ali Aktaş

Yayın Koordinatörü: Nuran Karacan

Dizgi-Düzenleme: Ümit Saçı

Kapak Uyarlama: Ümit Saçı

Baskı: Ayrıntı Basımevi - 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

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

KOŞUYOLU ŞUBE

Koşuyolu Caddesi No: 51/1
Koşuyolu-Kadıköy/İstanbul
Tel&Faks: (0216) 546 03 47

www.guneskitabevi.com

ÖNSÖZ

Klinik Elektromyografi İlkeleri, elektromyografinin (EMG) temel ilke ve yöntemlerini öğrenmek ve bu ilke ve yöntemlerin gerçek olgular üzerinde nasıl kullanılacağını bilmek isteyen EMG uygulayıcısı klinisyenler için yazılmıştır.

İlk altı bölüm değişik EMG yöntemlerinin temel ilke, yöntem ve klinik uygulamalarını içermektedir. Bu bölümlerde sık kullanılan elektrofizyolojik yöntemlere adım adım yaklaşım usulleri, normal değerlere ait tablolar ve verilerin yorumu için gerekli kılavuzlar mevcuttur.

Takip eden 9 bölümde 35 adet gerçek hastayla nöromusküler hastalıkların tüm yelpazesi ortaya konmuştur. Bunlar gerçek olgu çalışmaları olduğundan dolayı, hiçbirinin sonucu doğrudan tahmin edilemez durumdadır. Her hasta doğru tanı ve tedavi yönünden EMG uygulayıcısı klinisyen için bir sınav niteliğindedir. Bu olgularla klinik EMG ilişkisinin temeli atılmakla kalmayıp, çeşitli hastalıklar hakkında güncel bilgiler de sağlanmaktadır. Klinik ve EMG ilişkisi elektrofizyolojik yanıtların gerçek traselerine ait şekillerle daha da kolaylaştırılmış durumdadır. Klinik ve EMG konularında en önemli ikazları içeren genel kurallar vurgulanmıştır. Sadece özgül konular hakkında en yararlı bilgileri içeren kaynaklara atıf yapılmıştır.

Bu kitabın EMG uygulayıcısı klinisyenin EMG laboratuvarında karşılaştığı gündelik sorunları etkili ve doğru bir şekilde çözmesi amacıyla, EMG incelemeleri ve bunların klinik yorumuyla ilgili yeterli temel ve uygulamalı bilgi içerdiğini umuyorum.

ÇEVİRİ EDITÖRLERİ ÖNSÖZÜ

Bu kitap dünyaca ünlü ve ülkemizde de iyi tanınan bir klinisyen ve bilim adamı olan hocamız Prof. Dr. Shin J. Oh'un elektrodiagnostik tıp ve nöromusküler hastalıklar hakkında tüm deneyimini naklettiği bir eserdir. Uzun yıllardan beri A.B.D.'nin Birmingham Alabama Üniversitesi'nde Nöroloji Öğretim Üyesi olan Prof. Oh halen aynı bölümde aktif olarak çalışmaktadır. Kendisi Amerika dışında Güney Amerika, Avrupa ve Asya ülkelerinden de 32 adet uzman yetiştirmiştir. Yetiştirdiği uzmanlar bu kitabı 7 ayrı dile çevirmişlerdir.

Kitabın orijinali 1998 yılında basılmış olup, ikinci baskısı yapılmamış, ancak son yıllarda Prof. Oh tarafından yeniden gözden geçirilerek, uluslararası çeviri uyarlaması olarak olgu çalışmalarını kapsayan 9 adet bölümde olgu sayılarında azaltmaya gidilmiştir.

Bu kitabın nöromusküler hasta gören veya elektrodiagnostik tıp uygulayıcısı olan tüm hekimler için yararlı olacağı kanaatini taşıyoruz.

İÇİNDEKİLER

Önsöz iv

Çeviri Editörleri Önsözü v

Çeviriye Katkıda Bulunanlar vii

- 1 Elektromyografik İncelemelerin Anatomik ve Fizyolojik Temelleri 1
Çeviri: Dr. Zeki Odabaşı
- 2 EMG Cihazının Temel Bileşenleri ve İnceleme Ayarları 13
Çeviri: Dr. Zeki Odabaşı
- 3 Sinir İletim Çalışması 21
Çeviri: Dr. Yaşar Gürtekin
- 4 Ardışık Sinir Uyarım İncelemesi 59
Çeviri: Dr. Yaşar Gürtekin
- 5 İğne EMG Çalışması 77
Çeviri: Dr. Zeki Odabaşı
- 6 Tek Lif Elektromyografi 121
Çeviri: Dr. Zeki Odabaşı
- 7 Fokal Nöropati 133
Çeviri: Dr. Mehmet Demirci
- 8 Radikülopati 153
Çeviri: Dr. Mehmet Demirci
- 9 Polinöropati 183
Çeviri: Dr. Hidayet Reha Kuruoğlu
- 10 Ön Boynuz Hastalıkları 207
Çeviri: Dr. Hidayet Reha Kuruoğlu
- 11 Myopati 231
Çeviri: Dr. Hidayet Reha Kuruoğlu
- 12 Myotonik Hastalıklar 255
Çeviri: Dr. Ali İhsan Baysal
- 13 Myastenia Gravis ve İlgili Hastalıklar 279
Çeviri: Dr. Ali İhsan Baysal
- 14 Hiperekstitabl Periferik Sinir Hastalıkları (Nöromyotoni) 301
Çeviri: Dr. Ali İhsan Baysal
- 15 Pediatrik Nöromusküler Hastalıklar 325
Çeviri: Dr. Ayşe Soyer
- 16 İğne EMG Dalga Formları 345
Çeviri: Dr. Ayşe Soyer

İndeks 353

BÖLÜM 1

Elektromyografik İncelemelerin Anatomik ve Fizyolojik Temelleri

Zeki Odabaşı

MOTOR ÜNİTE

Alt motor nöron sistemi; ön boynuz hücreleri, periferik sinirler, nöromusküler kavşaklar ve kaslardan oluşur. Aksonuyla birlikte bir motor nöron ve bunun innerve ettiği kas liflerine motor ünite denir (Şekil 1.1).

Tek bir motor nöronun uyarılması, kontrolü altında olan tüm kas liflerinin kasılmasına neden olur. İnnervasyon oranının (kas liflerinin sayısı : motor aksonların sayısı) saptanmasıyla ölçülen bir motor ünitenin ortalama boyutu farklı kaslarda değişkenlik gösterir. Bu oran laringeal kas için 2:1 ila 3:1 olup, gastrocnemius için 1934:1 dir. Genellikle daha ince ve küçük hareketleri kontrol eden kaslar, kaba hareketleri kontrol edenlerden daha küçük motor üniteye sahiptir.

İki tip kas lifi vardır: tip I (kırmızı) ve tip II (beyaz) (Tablo 1.1). Bu tipler adenosin trifosfataz (ATPase) boyasıyla kolaylıkla ayırt edilebilir: tip I ATPase'dan fakirken, tip II ATPase'dan zengindir. Tip I ("kırmızı" ve "yavaş") kas lifleri, tip II liflerine göre daha fazla myoglobulin içerir, çizgilenmeleri daha az belirgin olup, daha yavaş yanıt verir ve daha uzun latansa sahiptir (Şekil 1.2). Bu lifler uzun, yavaş ve postürü koruyan kasılmalar yaparlar. Kedinin soleus kası tipik bir örnektir. Tip II ("beyaz" ve "hızlı") kas lifleri, motor ünite başına daha az sayıda olup, "seğirme" süreleri kısadır. İnce ve beceri gerektiren hareketlere özelleşmişlerdir. Kedinin gastrocnemius kası bu kategoridedir. İnsan kaslarında, tip I ve tip II lifleri, 4:6 oranında karışık olarak bulunmaktadır. Tip I ve tip II lifleri arasındaki anatomik, histolojik ve fizyolojik farklılıklar ayrıntılı bir şekilde Tablo 1.1 ve Şekil 1.3'de görülmektedir.

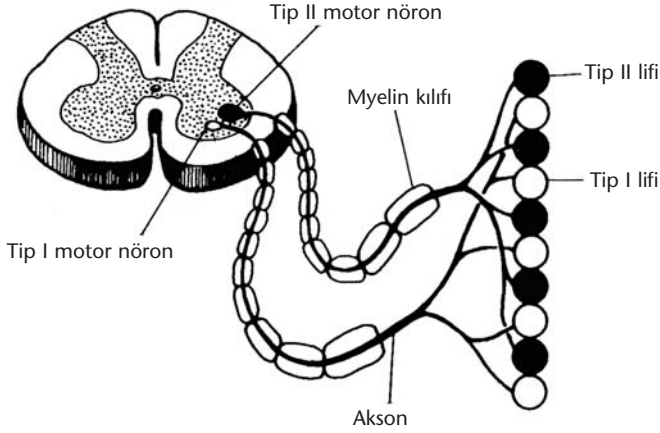
Kasın karakterinin kısmen innervasyonu ile belirlendiği anlaşılmıştır. Bir motor üniteyi oluşturan tüm kas lifleri aynı tiptir, bu sinir ve kasların güçlü bir trofik kontrolünü gösterir. Çapraz innervasyon deneyinde, hızlı ve yavaş kaslara giden sinirler çaprazlaştırılarak rejenerasyon sağlanmıştır. Büyüme tamamlanıp, daha önce yavaş kasın kasılmasını sağlayan sinir hızlı kası innerve ettiğinde, hızlı kas yavaş hale gelmiştir. Daha önce yavaş olan kasta ise bunun tersi oluşmuştur. Böylece, kaslardaki biyokimyasal değişikliklerin bile aldıkları innervasyon tipine bağlı olarak belirlendikleri gösterilmiştir.

Son çalışmalar, bir motor ünitenin kontrolü altındaki kas liflerinin grup halinde değil, diğer kas lifleri arasında dağınık halde bulunduğunu göstermektedir. Bu bulgu, insan kaslarındaki tip I ve II liflerinin mozaik dağılımı ile uyumludur.

Çok hafif bir istemli kasıda, iğne elektromyografi (EMG) elektrodu tek bir motor üniteden gelen aktiviteleri kaydeder. Bu aksiyon potansiyellerine motor ünite potansiyelleri (MÜP) denir. Genellikle birkaç MÜP birlikte ateşlenir. Ancak, hasta ile iyi bir kooperasyon kurulup, iğne elektrodunun dikkatli manipülasyonu ile tek bir MÜP düşürüp kaydetmek mümkündür.

Motor ünite, MÜP temelinde yatan anatomik yapıdır. Son çalışmalar, 150 x 580 µm kayıt alanı olan bir konsantrik iğneyle kaydedilen MÜP diken bileşeninin, 1 mm yarıçap içindeki 5-12 kas lifinden oluştuğunu göstermiştir.

MÜP amplitüd, süre ve fazı, çeşitli nöromusküler hastalıkların ayırıcı tanısında önemlidir (Şekil 1.4). Konsantrik iğne elektroduyla kaydedildiğinde, normal MÜP'ler genellikle 3 ila 15 ms



ŞEKİL 1.1 Tek motor ünite: motor nöron (ön boynuz hücresi), periferik sinir lifi (akson ve myelin kılıfı) ve sinir lifleri tarafından innerve edilen tüm kas lifleri.

TABLO 1.1 Tip I ve II Liflerinin Özellikleri

	Tip I Lifleri	Tip II lifleri
Renk	Kırmızı	Beyaz
Myoglobin içeriği	Fazla	Az
Kas lifi çapı	İnce	Kalın
Enzimler		
Myofibriler ATPase	Az	Fazla
Mitokondrial oksidatif enzimler	Fazla	Az
Glikolitik enzimler	Az	Fazla
Enerji kaynağı	Yağ asitleri, glukoz	Glikojen
Metabolik özellikleri	Aerobik oksidatif fosforilasyon	Anaerobik glikoliz
Kasılma zamanı	Yavaş	Hızlı
Tetanik gerilime yanıt	Düşük	Yüksek
Yorgunluğa karşı direnç	Yüksek	Düşük
Motor ünite		
Boyut	Küçük	Büyük
Aktivasyon için gerekli şiddet	Az	Fazla
Akson ileti hızı	Yavaş	Hızlı
Anatomik lokalizasyon	Derin kas; yüzeysel kasın aksiyal kısmı	Yüzeysel kasın yüzeysel kısmı

sürelî, tepeden tepeye amplitüdü 300 μ V ila 3 mV arasında olup, bifazik veya trifazik şekildedir. Küçük amplitüd ve kısa süreli MÜP'ler myopati hastalarına özgü iken, denervasyon bozukluğu bulunan hastalarda tipik olarak yüksek amplitüdü ve uzun süreli MÜP'ler görülür (Şekil 1.5). Yüksek amplitüdü (dev) MÜP'ler (5 mV'den büyük) klasik olarak denervasyon bozukluklarında izlenir. Görünen odur ki, yüksek amplitüdü MÜP'ler, denerve kas liflerinin sağlam motor aksonlardan gelen filizlerle reinnervasyonu sonucu ortaya çıkar.

Fasikülasyon, ön boynuz hastalıklarında (örneğin amyotrofik lateral sklerozis) sıklıkla görülen normal süreli spontan kas seğirmeleridir. Fasikülasyon, hastalık sürecinde motor ünite iritasyonuyla ortaya çıkan bir spontan deşarj (depolarizasyon) olarak düşünülür. Bu nedenle, fasikülasyonun birçok parametresi MÜP parametrelerinden farklı değildir (Şekil 1.6).

BÖLÜM 2

EMG Cihazının Temel Bileşenleri ve İnceleme Ayarları

Zeki Odabaşı

Modern elektromyografi (EMG) cihazı amplifikatör, osiloskop, odyo-amplifikatör ile hoparlör, stimülatör, sinyal ortalayıcı ve kayıt düzeneğinden oluşur (Şekil 2.1). Gelişmiş EMG cihazlarının birçoğunda, EMG sinyal ve verilerini depolama, çeşitli potansiyellerin otomatik ölçüm ve analiziyle, rapor oluşturma kapasitesi de vardır.

AMPLİFİKATÖR

Kayıt elektrodları ile toplanan potansiyel amplitüdlerinin genellikle çok küçük olmasından dolayı, görüntüleme veya kayıt edilmeden önce bir amplifikatör yardımıyla büyütülmeleri gerekir. Amplifikatöre ait diğer bir görev de, istenmeyen girişim sinyallerinin reddidir. Amplifikatörde duyarlılık ve frekans filtre seçimi için kontrol düzeneği bulunur.

Duyarlılık

Duyarlılık kontrolü, genellikle mikrovolt/santimetre olarak ölçülen potansiyel amplitüdünü belirler. Çoğu EMG cihazında duyarlılık alt ve üst sınırı 1 μ V ila 10 mV arasında değişir. Sinire yakın iğne yönteminde 1 μ V'dan daha yüksek duyarlılık gerekebilir.

Frekans Filtresi Seçimi

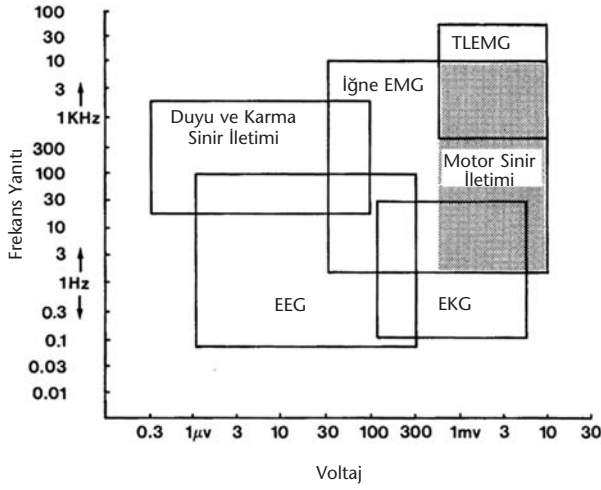
Bir amplifikatörde genellikle alçak ve yüksek filtre seçim yöntemi vardır. Bu bileşen, mevcut potansiyellerin bozulmadan kaydedilmesini ve mümkün olduğunca en düşük gürültü düzeyini sağlamaya yarar. Dolayısıyla bir yüksek, ya da alçak filtre ayarı, her bir inceleme için EMG potansiyellerinin frekans özellikleri gözönüne alınarak, dikkatle seçilir (Tablo 2.1). Yani, her bir inceleme için önerilen üst ve alt frekans seçimlerine uymak önemlidir. Aksi takdirde, potansiyellerin şekil, amplitüd ve latansları bozulur. Bazı EMG cihazlarında, EMG uygulayıcısına kolaylık olsun diye belirli incelemeler için frekans ayarı önceden seçilmiştir.

OSİLOSKOP

Katod ışıklı osiloskop, çizgisel zaman skalası üzerinde potansiyelleri anlık olarak gösterir. Her süpürmede eski potansiyeller silinerek, yenileri görülür. İğne EMG sırasında, birçok EMG uygulayıcısı hareketli potansiyelleri osiloskopta tanıyarak, klinik anlamlarını yorumlar.

Depolama fonksiyonu olan osiloskop ise, silme tuşuna basana veya potansiyelleri kaydedene kadar potansiyellerin ekranda saklanması sağlar. Bu özellik, motor ünite potansiyellerinin (MÜP) ayrıntılı analizi, sinir iletim incelemesinde potansiyellerin latans ve amplitüdlerinin ölçümü ve ardışık sinir uyarımında inkrement veya dekrement analizi için gereklidir.

İğne EMG ve sinir iletim incelemeleri için genellikle bir seçim biçimi vardır. İğne EMG çalışması için, zaman temelinin (tetikleme yöntemi) ardışık olarak soldan sağa süpürerek, serbest akmasına izin verilir. Bu ayarda, süpürmenin hızlı tekrarıdan dolayı süpürme donmuş gibi görülür. Sinir iletim çalışmasında, uyaran zaman temelinde tek bir süpürmeyi tetikler. Böylece, la-



ŞEKİL 2.1 EMG cihazının temel elemanları. *EEG*, elektroensefalografi; *EKG*, elektrokardiyografi; *TLEMG*, tek lif EMG.

tans ölçümü süpürmenin başlangıcından yapılabilir. Süpürme hızı için de seçim biçimi mevcuttur. Süpürme hızı (zaman temeli) genellikle 0.1 ila 500 ms/cm arasında değişir ve yapılacak inceleme türüne göre seçilmelidir (Tablo 2.1).

Örneğin motor sinir iletim incelemesinde bileşik kas aksiyon potansiyellerinin (BKAP'lar) başlangıç sapması gibi, potansiyellerin belirli bir yerine konduğunda otomatik latans okuyan, ya da elle ayarlanmaya uygun elektronik latans göstergesi de bulunur. Latans genellikle milisaniye olarak okunur. Gecikme hattı osiloskopta potansiyelleri yakalamak için yararlıdır. Potansiyel üzerinde seçilen herhangi bir nokta (tetik düzeyi veya noktası) tek bir süpürmeyi tetikleyebilir. Buna göre, aynı potansiyel osiloskopta tekrar tekrar görülebilir. Bu özellik, tek lif EMG (TLEMG) incelemesi ve iğne EMG de MÜP lerin kantitatif analizinde kullanılır. Birçok EMG cihazında, kare akımdan oluşan kalibrasyon sinyali kolaylıkla görülür. Böylece, potansiyellerin amplitüd ve süresi kalibre edilebilir. EMG çalışmalarının duyarlılığından emin olmak için mümkün olduğunca sık olarak, kalibrasyon sinyali ile amplifikatör ve osiloskopun doğruluğunu kontrol etmek önemlidir.

SES YÜKSELTİCİ VE HOPARLÖR

Ses yükseltici ve hoparlör, örneği sadece EMG cihazında görülen kendine has bir sistem oluştururlar. Görsel analiz için potansiyellerin osiloskopta görülmesine ek olarak, potansiyeller, amplifikatörden ses yükseltici ve daha sonra da hoparlöre verilerek tipik sesler oluşturulur. Bu sistem birçok EMG potansiyelinin tanınması için gereklidir (örneğin myotonik potansiyellerin “pike yapan bombardıman uçağı” sesi). Sinir iletim çalışmasında her uyarıyla tek bir uyarı sesi duyulur.

UYARICI

Sinir iletim çalışması için sinirleri elektriksel olarak uyarmak gerekir. Sonuçta, uyarıcı kısa bir zaman süresi için bir kare-dalga elektrik akımı üreterek, siniri katod elektrod hizasından uyarır.

BÖLÜM 3

Sinir İletim Çalışması

Yaşar Gürtekin

Sinir iletim çalışması sinirlerin fizyolojik ve patofizyolojik durumunun gösterilmesi ve nöropatinin belirlenmesi için ana yöntemdir. İnsan kas-sinir preparatında median sinirin iletim hızının 61.0 ± 5.1 m/s olduğunun ilk kez 1853'de Von Helmholtz tarafından bildirilmesine karşın, insan sinir iletiminin in situ modern yöntemi 1900'lerin başlarına kadar gelişmemiştir. Sinir impulsunun kasa ulaşmasının işareti olan kas seyirmesi yerine, 1909'da ilk kez Piper yüzeyel elektrodlarla kas aksiyon potansiyelinin kaydının modern tekniğini kullanmıştır. Bununla birlikte Hodes ve arkadaşlarının 1948'de bu tekniği bir tanı yöntemi olarak kullanmasına kadar, insanlarda sinir iletiminin ölçülmesine fazla önem verilmemiştir. Bu yazarlar normal olgularda ve periferik sinir yaralanması olan hastalarda bugünkü yöntemleri kullanarak median, ulnar, radial, peroneal ve tibial sinirlerin motor sinir iletim hızlarını ölçmüşlerdir. Sinir iletim hızının sağlıklı olgularda 46 ile 67 m/s, "rezidüel latans"ın ise 1.4 ile 3.8 ms arasında değiştiğini bulmuşlardır. O zamandan beri sinir iletim çalışması, nöropati için standart tanı incelemesi olmuştur.

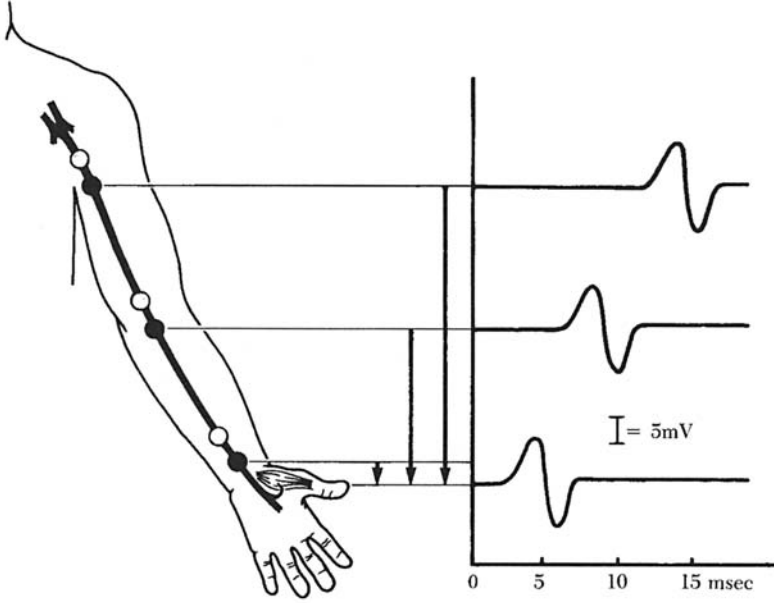
SİNİR İLETİM VE GEÇ YANIT İNCELEMELERİ

Sinir İletim Çalışması

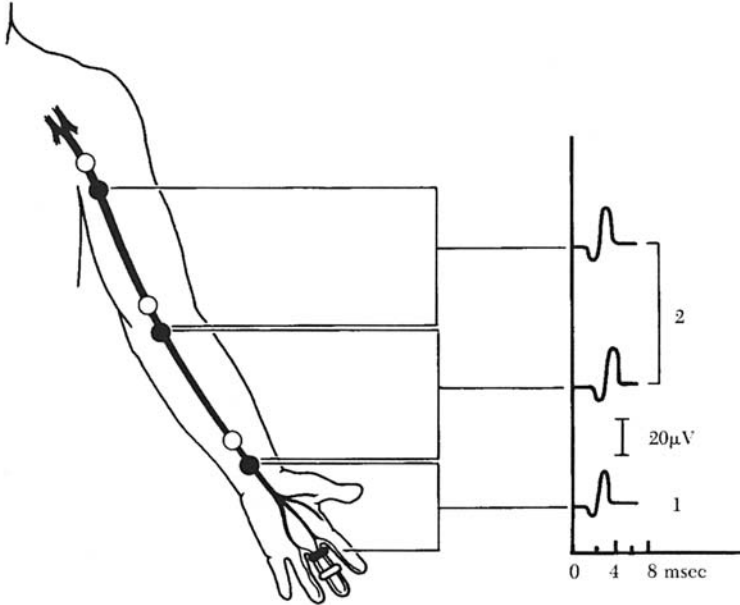
Üç çeşit sinir iletim çalışması vardır: motor sinir iletim çalışması, duyu sinir iletim çalışması ve karma sinir iletim çalışması.

Motor Sinir İletimi. Bir periferik sinirin motor sinir iletimi, periferik sinirin seyri boyunca iki proksimal noktasının her birinden tek tek supramaksimal uyarılarla sinirin uyarılması ve bu sinirin innerve ettiği bir kasta yüzeyel bir elektrodla bileşik kas aksiyon potansiyelinin (BKAP) kaydedilmesiyle incelenir (Şekil 3.1). Örneğin median sinir, kayıt elektrodunun abduktör pollicis brevis kasının göbeğinin üzerine yerleştirilmesiyle bilekten ve dirsekten uyarılabilir. Distal uyarımla elde edilen bu yanıt için gerekli olan zamana terminal latans denir. İletim zamanını elde etmek için terminal latans, proksimal uyarım noktasındaki zamandan çıkarılır. Proksimal uyarım noktasından distal uyarım noktasına olan mesafe ölçülür. Bu mesafeyi iletim zamanına bölerek sinir iletim hızı belirlenir. Keza BKAP amplitüdü ve biçimi analiz edilir. Ancak işlem uyarılabilir sinirlerle sınırlıdır. Bu işlem üst ekstremitelerde median, ulnar ve radial, alt ekstremitelerde siyatik, femoral, posterior tibial ve peroneal sinirleri içerir.

Duyu Siniri İletimi. Periferik bir sinirin duysal sinir iletimi hem ortodromik ve hem de antidromik olarak incelenebilir (Şekil 3.2). Ortodromik yöntemde duyu sinir iletimi sinirin distal parçasının uyarılması ve sinirin proksimal parçası üzerinde bileşik sinir aksiyon potansiyelinin (BSAP) doğrudan kaydedilmesiyle incelenir. Örneğin median ve ulnar sinirlerin duysal lifleri boyunca iletim, parmaklarda dijital sinirlerin uyarılmasıyla ve bilekte potansiyelin kaydedilmesiyle incelenebilir. Uyarın ve kayıt elektrodlarının yerleri değiştirilirse buna antidromik uyarım denir. Ortodromik ve antidromik yöntemlerdeki latans ve iletim hızları birbiriyle aynıdır. Yüzeyel elektrodla kaydedilen antidromik yanıtın amplitüdü ortodromik olanından daha



ŞEKİL 3.1 Median sinirde motor sinir iletim çalışması. Kayıt elektrodları abduktor pollisis brevisin göbeğine yerleştirilir. Median sinir bilek, dirsek ve koltuk altından uyanılır.



ŞEKİL 3.2 Median sinirde duyuşal (1) ve karma sinir (2) iletim çalışması. Kayıt elektrodları sinirin proksimal parçasına, uyarı elektrodları ise sinirin distal parçası üzerine yerleştirilir.

BÖLÜM 4

Ardışık Sinir Uyarım İncelemesi

Yaşar Gürtekin

Nöromusküler ileti (NMİ) bozuklukları üç ayrı grupta sınıflandırılabilir: (1) Postsinaptik bozukluklar, (2) Presinaptik bozukluklar, (3) Hem presinaptik ve hem de postsinaptik bozukluğun bir arada olduğu durumlar. En çok görülen ve en iyi bilinen postsinaptik bozukluk olan Myastenia Gravis (MG), asetilkolin reseptör (AChR) antikorlarının neden olduğu, asetilkolin reseptörlerinin işlevselliğindeki bir azalmaya bağlıdır. Çabuk yorulmaya ve okulo-bulber paralizinin klasik bulgularına neden olur. Presinaptik bir bozukluğun en iyi örneği, genellikle akciğer kanseriyle birlikte olan Lambert-Eaton myastenik sendromudur (LEMS veya ELS). Bu hastalığı ana bozukluk, voltaja duyarlı kalsiyum kanallarına karşı oluşan antikorların neden olduğu presinaptik membrandaki asetilkolin (ACh) salınımındaki yetersizliktir. LEMS'in belirgin semptomları çabuk yorulma ve alt ekstremité proksimal kas zayıflığıdır. İyi bilinen diğer presinaptik hastalık ise botulizmdir. Botulinum toksininin ACh salınımını inhibe ettiği bilinir. Bebek botulizmi, son yıllarda en çok rastlanılan şeklidir. Kombine pre ve postsinaptik bozukluğa bir örnek antibiyotik kaynaklı myastenik sendrom olup, bu durum sıklıkla aminoglikozidlerle görülür. Bu hastalıkların tanısı ve bir birinden ayırımı için ardışık sinir uyarım (ASU) incelemesi ve tek lif EMG (TLEMg) kullanılır.

ARDIŞIK SINIR UYARIM (ASU) İNCELEMESİ

NMİ bozukluklarını araştırmak için en sık kullanılan yöntem, çabuk sonuç vermesi ve tekniğinin göreceli olarak basit olmasından dolayı ASU incelemesidir. Jolly 1895'de kasın doğrudan faradik uyarımında, kas yanıtında giderek artan ve istirahatle düzelen bir küçülme gözlemiş olup, myastenia gravise ait ilk nörofizyolojik araştırmayı yayınlamıştır. Günümüzde kas uyarımı yerine sinir uyarımı kullanılmakla beraber, ASU incelemesinde benzer bir ilke geçerlidir. Bu nedenle ASU incelemesine sık olarak Jolly test denmektedir. Harvey ve Masland, tüm uyarılabilir kas liflerinin uyarıldığından emin olmak için sinirin supramaksimal uyarımını kullanarak 1941'de ASU incelemesinin çağdaş yönteminin ayrıntılarını yayınlamış olup, MG'li hastalarda 3-50 Hz uyarımla bileşik kas aksiyon potansiyelinde (BKAP) giderek artan bir küçülme (dekrement yanıt) bulmuşlardır. O zamandan beri ASU incelemesi NMİ bozukluklarının standart tanı incelemesi olmuş ve günümüzde MG tanısı için, AChR-antikor tetkiki olanağı bulunmasına rağmen halen ilk sırada kullanılmaktadır.

ASU İNCELEMESİNİN FİZYOLOJİK İLKELERİ

BKAP

BKAP, kas liflerinin ürettiği aksiyon potansiyellerinin toplamı olup, sinir uyarımıyla aktive olan yaklaşık kas lifi sayısını temsil eder. Bu nedenle ASU incelemesinde supramaksimal uyarım önemli bir teknik gereksinimdir. BKAP negatif tepe amplitüdünün, aktive olan kas lifi sayısının ölçüsü olduğu söylenir. Daha geçerli olan ölçü, BKAP negatif parçasının alanının hesaplanma-

sıdır. Hemen tüm modern EMG cihazları BKAP alan ölçümünü yapabilir. Ne yazık ki alan değişikliğinin normal verileri henüz belirlenmemiştir. Biz daha kolay olduğu ve dekrement hesaplanmasında negatif amplitüdle tepeden tepeye amplitüd arasında belirgin fark olmadığı için, tepeden tepeye BKAP amplitüdü ölçmeyi tercih ediyoruz.

ASU İncelemesi

İlk uyarıyla havuzda bulunan miktarın bir kısmının salınımını takiben, hemen temin edilebilir ACh miktarında göreceli bir azalma olur. Böylece takip eden uyarılarda, mobilizasyon havuzu hemen temin edilebilir ACh havuzunu doldurana kadar, ACh kuantal salınımı azalır. Diğer yandan her bir uyarı sonrası akson terminalinde kalsiyum birikiminden ötürü ACh salınımında göreceli bir artış izlenir. Uyarı hızına bağlı olarak iki süreçten biri baskın olur. Düşük frekanslı uyarılarda (DFU) (5 Hz'den yavaş) hemen temin edilebilir kuantal azalması daha belirgindir. Bundan dolayı DFU sırasında hemen temin edilebilir presinaptik ACh kuantal depoları hızla boşalarak, kuantal salınım azalır ve son plak potansiyeli (SPP) amplitüdünde tedrici bir düşmeye neden olur. MG'de postsinaptik kıvrımların düzleşmesinden ötürü, kuantal yanıt azalmasına bağlı olarak SPP amplitüdünde ortaya çıkan tedrici düşme, SPP eşik altına düştüğünde bazı kas liflerinin kasılmasında bloğa yol açarak, sonuçta BKAP dekrement yanıtını oluşturur. LEMS'de kas kasılmasının gerçekleşmemesinden, sinir uyarımıyla ACh kuantal salınımının azalması sorumlu olup, dekrement yanıtı yol açar. Hızlı frekanslı uyarılarda (HFU) (10 Hz'den hızlı), kalsiyuma bağlı ACh kuantal salınımındaki artış önem kazanır. HFU sırasında presinaptik uçta kalsiyum birikimi artarak, ACh salınımının artmasına ve SPP amplitüdünün büyümesine neden olur. İlimli MG'de, HFU'da normal bir fizyolojik olay olan ACh kuantal salınım artışı, azalmış kuantal yanıtı telafi ederek, normal bir yanıtın ortaya çıkmasına neden olabilir. Ağır MG'de ise NMİ bloğu öyle ağır olur ki, ACh salınımının fizyolojik artışı, belirgin olarak azalmış olan kuantal yanıtı karşılayamaz ve yine bir dekrement yanıtı ortaya çıkar. ACh salınımının azalmasının temel bozukluk olduğu LEMS'de, HFU'da ACh salınımındaki fizyolojik artış, SPP amplitüdünü, eşik altı kas liflerini aktive etmeğe yetecek kadar artırarak, inkrement yanıtı oluşturur.

ASU İNCELEME YÖNTEMİ

ASU incelemesi herhangi bir motor sinirin ardışık uyarımıyla, innerve ettiği kasa yerleştirilen kayıt elektroduyla yapılabilir. İdeal olarak inceleme, istirahatte BKAP kaydı (1), egzersizden sonra BKAP kaydı (2), DFU'da (1-5 Hz) yanıt (3), HFU'da (10-50 Hz) yanıt (4) ve post-tetanik veya egzersiz yanıtını (5) içermelidir. Bu ideal inceleme programı distal kaslarda kolayca uygulanabilir. Fakat yöntemin zorluğundan ötürü proksimal kaslarda işlem, genellikle istirahatte BKAP kaydını ve DFU'yu içerir.

DFU'da inceleme için kullanılan yanıt sayısı çeşitli EMG laboratuvarında 4 ile 15 arasında değişir. NMİ hastalıklarının çoğunda dekrement ilk altı yanıtta gözleendiği için, en az ilk altı BKAP, yeterli analiz için esastır. HFU da analiz için yanıtın 1 sn süreyle kaydı genellikle yeterlidir. Bunun bir istisnası, kesin tanı için daha uzun süreli uyarımın gerekli olduğu bazı LEMS olgularıdır.

En çok bilinen ve EMG kitaplarında genellikle tanımlanan ASU incelemesi Lambert yöntemidir (Şekil 4.1). Bu yöntemde ulnar sinir bilek hizasında uyarılarak, BKAP abduktör digiti quinti (ADQ) kasından yüzeysel elektrodlarla kaydedilir. İnceleme programına göre sinir 3 Hz hızıyla uyarılır (Tablo 4.1). İlk BKAP a ait negatif tepenin amplitüdü dördüncüden sekizinciye kadar en düşük olanla kıyaslanır (Şekil 4.2). Egzersiz sonrası yanıtlar için egzersiz öncesi ve sonrası BKAP amplitüd oranları kıyaslanır ve yüzde olarak ifade edilir. Post-egzersiz fasilitasyon için, egzersizden hemen sonraki BKAP yanıtı egzersiz öncesi yanıtla kıyaslanır. Egzersiz sonrası tükenme için egzersizden 2 dakika sonraki yanıt egzersiz öncesi yanıtla kıyaslanır. Değerler normal sınırların dışında ise anormal sayılır. Egzersizden 2 dakika sonraki BKAP amplitüdü egzersiz öncesi BKAP amplitüdünden daha küçükse egzersiz sonrası tükenme olduğu söylenir. Lambert'in çalışmasında ne yazık ki deri sıcaklığı kontrol edilmemiş ve normal değerler istatistiksel yönden vurgulanmamıştır.

BÖLÜM 5

İğne EMG Çalışması

Zeki Odabaşı

İğne EMG, incelenecek kasa bir iğne ile girilerek kas işlevlerinin fizyolojik ve fizyopatolojik durumunu incelemek için tasarlanmıştır. İğne, hafif ve tam istemli kası sırasında ateşlenen motor ünitelerin kontrolü ile 0.1 mm çapındaki iğne ucunun 1 mm çapındaki kayıt alanındaki 5 ila 12 kas lifinden doğan aksiyon potansiyellerini kaydeder. Böylece, irritabl kas lifi membranı veya genişleyen veya daralan motor ünite alanından dolayı aksiyon potansiyellerinde ortaya çıkan herhangi bir değişiklik kaydedilir.

MONOPOLAR VE KONSANTRİK İĞNELER

İğne EMG çalışması için konsantrik ve monopolar olmak üzere iki tip kayıt elektrodu vardır. Konsantrik iğnenin ortasında aktif bir kayıt elektrodu vardır ve referans elektrodu olarak aktif elektrodu saran kanül bulunur. Monopolar iğne kayıtlamada, aktif kayıt elektrodu olarak ucu dışında etrafı Teflon kaplı iğne ve bu monopolar kayıt elektrodu yakınına aynı kas üzerine yerleştirilen (genellikle 0.5 mm çapında yüzeyel elektrod) ayrı bir referans elektrod bulunur. Konsantrik ve monopolar iğneler arasında fiziksel ve fizyolojik özelliklerde çeşitli farklılıklar vardır (Tablo 5.1). Genellikle monopolar iğne daha az ağrılı ve Teflon kaplı olmasından dolayı hastalar tarafından daha iyi tolere edilir. Elektriksel olarak daha az stabil olan monopolar iğne, konsantrik iğneye göre daha keskin seslidir. Bu ses özelliği ve aktif ve referans elektrodlar arasındaki uzun mesafeden kaynaklanan daha büyük kayıt alanından dolayı monopolar iğne, fibrilasyon ve pozitif keskin dalgaların (PKD) saptanmasında daha duyarlıdır.

En önemli farklılık motor ünite potansiyellerindedir (motor ünite aksiyon potansiyelleri): Monopolar iğne ile MÜP amplitüdü daha büyük ve MÜP süresi daha uzundur. *Monopolar iğne ile MÜP'lerin amplitüdü konsantrik iğneler ile elde edilenlerden yaklaşık 1.5 kat daha büyüktür. Bu nedenle, iğne EMG çalışması için duyarlılık ayarı iki iğne için farklı olmalıdır: istirahat potansiyellerini değerlendirmede konsantrik iğne için 50 μ V ve monopolar iğne için 100 μ V ve MÜP'leri değerlendirmede konsantrik iğne için 200 μ V ve monopolar iğne için 500 μ V.* Monopolar iğnede MÜP'lerin süresi konsantrik iğneye göre daha uzun olmasına karşın, bu farklılık amplitüdde görülen kadar büyük değildir. Böylece, her iki iğne için aynı süpürme hızı kullanılır. Monopolar iğnenin daha büyük kayıt yüzeyi (konsantrik iğneden yaklaşık 2-3 kat daha fazla) ve daha uzak referans elektrodu olduğu için daha fazla toplama alanı vardır. Bundan dolayı, daha uzak motor üniteler sinyale katkıda bulunacaklar ve konsantrik iğne ile kaydedilenlere göre daha yüksek amplitüd ve daha uzun süreli olacaklardır. Genellikle, ABD'de monopolar iğne daha popülerdir; aksine Avrupa'da konsantrik iğne daha yaygın kullanılır. Biz Birmingham'da bulunan Alabama Üniversitesi Tıp Fakültesi EMG laboratuvarımızda rutin iğne EMG çalışmalarında monopolar iğneyi tercih ediyoruz. Ancak, iğne EMG çalışmasında konsantrik iğnenin zorunlu olduğu özel durum vardır: Kantitatif MÜP analizinde konsantrik iğneyi kullanıyoruz, çünkü en yaygın kullanılan normal veriler konsantrik iğne ile elde edilmişlerdir. Küçük ve derin bir kastan izole MÜP gerektiğinde de komşu kaslardan herhangi bir aksiyon potansiyeli karışmasını önlemek için konsantrik iğneyi kullanıyoruz.

TABLO 5.1 Monopolar ve Konsantrik İğneler Arasındaki Fiziksel ve Fizyolojik Farklar

	Monopolar iğne	Konsantrik iğne
Kayıt Yüzeyi	2-3 kat daha büyük	Daha küçük
Kayıt Alanı	Tekrarlayan kullanımla değişken ^a	Tekrarlayan kullanımdan sonra bile sabit
Elektriksel kararlılık	Daha az, böylece daha gürültülü	
Keskinlik	Keskin ve daha az ağırlı	Daha az keskin
Hasta rahatsızlığı	Daha az ağırlı	Daha ağırlı
Spontan aktiviteyi kayıt duyarlılığı	Artmış ^b	Azalmış
BKAP		
Amplitüd	1.5-2 kat büyük	Daha küçük
Alan	1.5 kat büyük	Daha küçük
Süre	1.2 kat uzun	Daha kısa
Dönüş	1.2 kat fazla	Daha az
Faz	1.2 kat fazla	Daha az
Polifazik MÜP (%)	1.5 kat fazla	Daha az

^a Teflon kaplamanın zedelenmesinden dolayıdır.

^b Bir çalışma konsantrik iğnenin monopolar iğneye göre spontan aktivite bulunan daha fazla yer saptadığını göstermiştir. BKAP, bileşik kas aksiyon potansiyeli.

MOTOR ÜNİTE POTANSİYELLERİ

Konsantrik ve monopolar iğneler ile kaydedilen aksiyon potansiyeline motor ünite potansiyeli (MÜP) veya motor ünite aksiyon potansiyeli (MÜAP) denir. Son çalışmalar, MÜP'ün diken bileşeninin $150 \times 580 \mu\text{m}$ kayıt yüzeyine sahip konsantrik iğnenin 1 mm etki alanındaki 5-12 kas lifinden oluştuğunu göstermiştir. *Bu nedenle MÜP, bir motor üniteye kas liflerinin toplam aktivitesini gösterir, fakat bir motor üniteye tüm liflerden gelen aktiviteyi yansıtmaz.* Düşük eşikli küçük motor nöronların öncelikle aktive olduğu (boyut prensibi) hafif istemli kasıda ortaya çıkan MÜP'lerin oluşumunda başlıca Tip-1 lifleri sorumludur.

Elektrod motor ünite alanı içinde ve son plak bölgesinin dışındaysa, MÜP pozitif başlangıç, ana diken ve son parçalardan oluşur (Şekil 5.1). Stalberg'e göre başlangıç kısmı motor üniteye liflerin önemli bir bölümünden oluşan aksiyon potansiyellerinin yaklaşmasından oluşur. Başlangıç kısmının süresi, elektrod ile son plak bölgesi arasındaki uzaklık ile doğrusal olarak artar. Bu, kas lifleri boyunca daha uzun iletim zamanı ile açıklanır. Diken, elektroda en yakın konumda bulunan kas liflerine ait aksiyon potansiyellerinin toplamı olup, muhtemelen normal motor üniteye 15'den az sayıda liften oluşur. Diken genellikle bir negatif tepeye sahip olmakla birlikte, birkaç tepeli de olabilir. Son kısım, elektrodan uzaklaşan aksiyon potansiyellerinden oluşur.

Her biri özel fizyolojik fonksiyonu gösterdiği için hemen tüm MÜP verileri nöromusküler bozuklukların tanısında faydalıdır (Şekil 5.2).

Amplitüd

Amplitüd tepeden tepeye ölçülür. MÜP (diken) amplitüdü, başlıca kayıt elektrodunun ucuna en yakın liflerden gelen aktivitelerin toplamını gösterir. Bu nedenle, bu parametre *en yakın liflerin sayı ve boyutu* ve bu liflerden gelen aksiyon potansiyellerinin senkronizasyonu ile belirlenir. Normal bireylerde, MÜP amplitüdü çok az değişiklik gösterir ve oldukça sabittir. Konsantrik iğne ile $150 \mu\text{V}$ -3 mV, monopolar iğne ile $300 \mu\text{V}$ -5 mV arasında değişir (Tablo 5.2). Myopatide MÜP amplitüdü normal veya küçüktür. Reinnervasyondan sonra özellikle hastalığın geç dönemlerinde amplitüd artar. Bu nedenle, kronik denervasyonda MÜP amplitüdü normalden daha büyüktür ve büyük motor ünite alanını gösterir.

BÖLÜM 6

Tek Lif Elektromyografi

Zeki Odabaşı

Tek lif elektromyografi (TLEMĞ), bireysel kas liflerinden gelen aksiyon potansiyellerini saptamak ve kaydetmek için tek lif EMĞ iğnesinin kullanıldığı görece yeni bir incelemedir. Bu tetkikin, myastenia gravis ve diğer nöromusküler ileti (NMİ) bozukluklarının tanısında değerli olduğu gösterilmiştir.

TLEMĞ VE KLASİK EMĞ ARASINDAKİ FARKLILIKLAR

TLEMĞ iğnesi bireysel kas liflerinden gelen aksiyon potansiyelini kaydettiği için, TLEMĞ motor ünite ve son plak mikrofizyolojisini inceleme amacıyla kullanılır. Böylece TLEMĞ, klasik EMĞ'ye göre aşağıdaki üstünlüklere sahiptir:

1. TLEMĞ, nöromusküler ileti (NMİ) ve motor ünite topoğrafisi hakkında kantitatif veri sağlar: NMİ'de jitter ve motor ünite topoğrafisinde lif yoğunluğu (LY);
2. TLEMĞ, motor ünite ve son plağın bozulmuş mikrofizyolojisini saptamada çok duyarlıdır;
3. TLEMĞ, NMİ anormalliklerini ve reinnervasyon durumunu klasik elektrofizyolojik incelemelerden daha erken saptayabilir;
4. TLEMĞ, çoğu hasta tarafından ardışık sinir uyarımına göre daha iyi tolere edilir;

Diğer taraftan, klasik EMĞ ile karşılaştırıldığında TLEMĞ'nin bazı dezavantajları vardır:

1. TLEMĞ'yi klasik iğne EMĞ'sine göre öğrenmek ve uygulamak daha zordur. Testin popüler ve yaygın olmasını engelleyen en büyük neden budur.
2. Klasik istemli EMĞ çalışmasına göre TLEMĞ hastanın daha fazla uyumunu gerektirir. Yetişkinlerin çoğu yeterli bir inceleme için koopere olmalarına karşın, eğer hasta uyumsuz ise ve tremor varsa istemli aktivasyon sırasında kaslardan yeterli veri elde etmek olası değildir. Böyle durumlarda jitter kaydı, uyarılmış TLEMĞ ile yapılabilir.
3. TLEMĞ, temel EMĞ cihazları ile yapılamaz. Özel TLEMĞ iğneleri ve gelişmiş EMĞ cihazları gerekir. Günümüzde otomatik jitter analizi dahil olmak üzere birçok EMĞ cihazında bu kapasite bulunmaktadır.
4. Çoğu nöromusküler hastalıkta, TLEMĞ aynı belirsiz anormallikleri (örneğin anormal jitter ve artmış LY) gösterir. Nonspesifik olduğundan dolayı, TLEMĞ verileri klinik ve diğer elektrofizyolojik verilerle birlikte değerlendirilmelidir. Bu nedenle, bu inceleme çok duyarlı olmakla birlikte, özgüllüğü kısıtlıdır. Myopati ve denervasyon sürecini ayırt etmek için kullanılamaz.

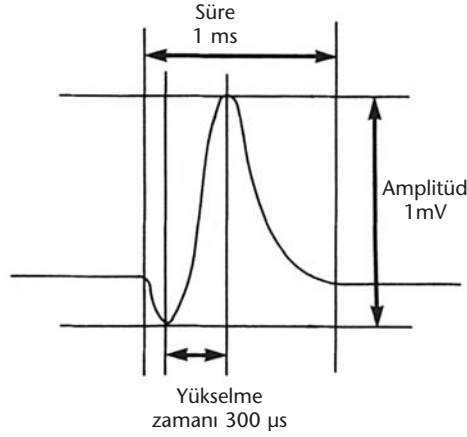
TEK LİF AKSİYON POTANSİYELLERİ

Elektrodun yanına yerleştirilen 25 μ m kayıt çapındaki (ortalama normal kas lifinden daha küçük) TLEMĞ iğnesi ile tek bir kas lifinden aksiyon potansiyeli elde edilir. Bu potansiyele tek lif kası aksiyon potansiyeli (TLAP) denir.

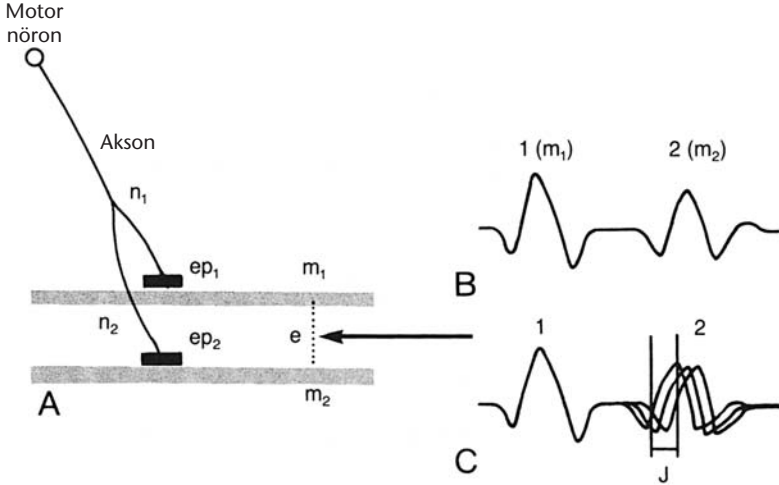
TLAP kaydetmek için, EMĞ cihazında gecikme hattı, üst üste kayıt kapasitesi, 500 Hz yüksek geçiş filtresi ve 0.2-1 ms'lik süpürme hızı olmalıdır (Şekil 6.1). TLEMĞ incelemesinde, te-

mel çizgiyi stabilize etmek ve uzak liflerden gelen sinyalleri dışlamak için yüksek geçiş filtresi 500 Hz'e ayarlanmalıdır.

TLAP'nin en önemli kriteri ardışık deşarjlarda şeklini korumasıdır. TLAP tipik olarak bifazik olup, tiz ve çıtır çıtır bir sesi vardır. Yükselme zamanı $300 \mu s$ 'den az, süresi 1 ms'den kısa ve amplitüdü 1mV'dan fazladır (Şekil 6.2).



ŞEKİL 6.1 Tek lif aksiyon potansiyelinin özellikleri.



ŞEKİL 6.2 Tek lif potansiyel çiftinin anatomik temeli. **A.** Tek lif EMG iğnesi e , kas lifleri olan m_1 ve m_2 nin ortasında bulunuyor. Bu iki kas lifi aynı motor nöronun iki dalı (n_1 , n_2) tarafından innerve ediliyor. **B.** Tek lif potansiyel çifti: Bir tek lif aksiyon potansiyeli m_1 'den diğer tek lif aksiyon potansiyeli m_2 'den üretiliyor. **C.** Jitter J , interpotansiyel intervaller arasında, motor son plaklarda başlıca ileti zamanı değişkenliklerine (ep_1 ve ep_2) bağlı olarak ortaya çıkan değişimi temsil eder.

BÖLÜM 7

Fokal Nöropati

Mehmet Demirci

Fokal nöropatiler EMG klinik pratiğinde sık karşılaşılan tanı sorunlarıdır. Fokal nöropatinin kesin lokalizasyonu için sinir iletim çalışmaları ve iğne EMG gereklidir. Bu hastalıklarda sinir iletim çalışmaları ile ortaya konan elektrofizyolojik değişiklikler, nöropatinin ilerleme hızına, lezyonların süresi ve şiddetine, ve altta yatan nedene göre değişir. *Fokal nöropatinin tipik sinir iletim bulguları, SIH'de fokal yavaşlama, iletim bloğu ve kompresyon bölgesinde temporal dispersiyondur.* Bu anormallikler fokal nöropati olgularının %90'ından fazlasında görülür.

Kompresyon nöropatisi, bir sinirin anatomik olarak yatkınlık bulunan bölgelerde kompresyona uğraması sonucu oluşan bir fokal nöropati olup, fokal nöropatilerin trauma dışında en sık görülen şeklidir. Sırasıyla ulnar, peroneal ve radial sinirler dış basıya bağlı olarak en sık tutulan sinirlerdir. Median sinir en sık olarak karpal tüneldeki bir fasya bandının sıkıştırmasıyla etkilenir. Aksiller sinir serum enjeksiyonuna bağlı allerjik reaksiyondan, siyatik sinir ise direkt ilaç enjeksiyonundan etkilenirler.

AKUT KOMPRESYON NÖROPATİSİ

Akut kompresyon nöropatisi sinir üzerindeki uzun süreli bir kompresyon basısını takiben ortaya çıkan akut başlangıçlı bir nöropati olarak tanımlanır. Klasik örneği “cumartesi gecesi paralizisi” olup, bu durum hasta alkole bağlı bir stupor halinde iken, üst kol üzerine basın uzun süreli yaslanmasına bağlanır. Geçmişte akut kompresyon nöropatisinin, yapısal bir hasar olmaksızın, nörapraksi veya iletim bloğu sonucunda ortaya çıktığı düşünülürdü. Ancak, bu hastalığın patolojik temelini geniş çaplı lifleri tutan hafif bir fokal demyelinizasyon olduğu hayvan çalışmaları ile gösterilmiştir. Ağır vakalarda Waller dejenerasyonu da söz konusudur. *Bu hafif fokal demyelinizasyon süreci, hastalığa özgü elektrofizyolojik bulgu olan iletim bloğundan sorumlu olup, tutulan kasların tam paralizisini de açıklar.* Anormal temporal dispersiyon ve SIH yavaşlaması da görülebilir. Akut kompresyon nöropatileri arasında turnike paralizisi, cumartesi gecesi paralizisi, peroneal paralizisi ve perioperatif ulnar sinir paralizisi sayılabilir.

Akut kompresyon nöropatilerinin ortak özellikleri şunlardır: (a) semptomlar akut başlangıçlı ve motor ağırlıklıdır; (b) fokal iletim bloğu sık görülür; (c) fibrillasyon ve pozitif keskin dalgalar nadirdir; (d) prognozları iyidir, ve bu nedenle (e) cerrahi dekompresyon endikasyonu yoktur.

KRONİK KOMPRESYON (TUZAK) NÖROPATİSİ

Tuzak nöropatisi, sinirin normal anatomik darlıklarda mekanik olarak sıkışması ile ortaya çıkan mononöropatiler için kullanılan bir deyimdir. Bu nöropatilerin en iyi örneği karpal tünel sendromudur. Bütün tuzak nöropatilerinde, tutulan sinirden bağımsız olarak, ortak olan bazı özellikler vardır:

1. Tuzak nöropatisinin en belirgin semptomları, ağrıdan hissizliğe kadar değişmek üzere, duyuusal semptomlardır. Ağrı genellikle sinirin innervasyon alanında hissedilir; geceleri daha şiddetli olabilir; istirahatte veya aktivite ile ortaya çıkabilir. İleri vakalarda kuvvet kaybı ve kas atrofisi de ortaya çıkar. Klasik olarak, semptom ve bulgular tutulan sinirin kapsama alanına sınırlıdır.
2. Tuzak yerinin daha proksimaline doğru yayılan retrograd ağrı (Valleix fenomeni) sık görülür ve radikülopati gibi tablolar ile karışıklığa neden olabilir.
3. Muayenede sinir trasesinde hassasiyet ve Tinel işareti sık görülür.
4. Tuzak yerinin tam lokalizasyonu için elektrodiagnostik çalışma kesinlikle gereklidir.
5. Bazı olgularda yerel steroid enjeksiyonuna tatmin edici cevap alınabilmekle birlikte, çoğunda cerrahi girişim gerekir.

Tuzak nöropatilerin patolojik özellikleri şunlardır: (a) erken dönemlerde paranodal demyelinizasyon, (b) hastalığın yerleştiği dönemde tam segmental demyelinizasyon; ve (c) geç dönemlerde liflerde tam dejenerasyon. Tuzak yerinin distalinde Waller dejenerasyonu geç dönemin doğal bir sonucudur. Sinir iletim çalışmaları tuzak nöropatilerin kesin tanı yöntemidir. Kronik fokal demyelinizasyonun elektrofizyolojik kanıtı olan, SİH'de belirgin fokal yavaşlamadan, mekanik basının neden olduğu fokal demyelinizasyon süreci sorumludur. Kronik tuzak nöropatilerinde sinir iletimleri ile iletim bloğu varlığı, akut kompresyon nöropatilerinin tersine, nadiren gösterilebilir. Fokal demyelinizan süreci gösterebilmek için ilgili sinir segmentini, segmental sinir iletim yöntemi ile çalışmak gerekir. Bu bağlamda bahsedilmesi gereken birkaç teknik sorun vardır. İnsanlardaki tuzak nöropatilerinde sinir iletimindeki primer anormalliklerin kısa (sıklıkla 5 ila 10 mm) sinir segmentlerine sınırlı olduğu gösterilmiştir. Lezyonların çok kısa sinir segmentlerini tutmasının doğal bir sonucu olarak, sinir iletimi uzun (8 ila 10 cm) segmentler boyunca ölçüldüğünde, lezyona uğramış sinir bölgeleri de hesaba dahil olacağı için, sinir iletim hızları beklenenden daha az yavaş ve hatta normal bulunabilir. Birçok yazar sinir iletimi çalışmalarında kabul edilebilir en kısa mesafenin 10 cm olduğunu söyler. Oysa bu mesafe fokal nöropatili bazı hastalardaki segmental sinir iletim anormalliklerini saptayabilmek için çok fazla uzun bir mesafedir. Kısa mesafe yöntemindeki bu kaçınılmaz teknik kısıtlılıklara rağmen, kısa segment iletim yöntemi bazı araştırmacılar tarafından avuç içi- bilek segmenti duyu sinir iletiminde ve ulnar ve peroneal kompresyon nöropatilerinin hassas lokalizasyonunda kullanılmaktadır. Bu çalışmalarda yazarlar, yöntem dikkatli bir şekilde kontrol edildiği sürece, lezyonu kısa mesafe tekniği kullanarak daha iyi lokalize edebilmişlerdir. İlgili sinirin trasesi boyunca kısa aralıklarla perkütan uyarım ("santimleme" yöntemi), iletim bloğu ve iletim gecikmesini göstererek kesin bir lokalizasyon vermesi nedeniyle özellikle kullanışlı bir yöntemdir. Bu yöntem laboratuvarımızda gündelik uygulamalarda dirsekte ulnar nöropatisi olan hastalarda kullanılmaktadır. Başlıca tuzak nöropatiler ve karakteristik özellikleri Tablo 7.1'de özetlenmiştir.

KARPAL TÜNEL SENDROMU İNCELEMELERİ

Karpal tünel sendromu incelemesi semptomatik kolda median ve ulnar sinirlerin motor, duyu ve karma sinir iletimlerini içermelidir. Eğer semptomatik kolda karpal tünel sendromu gösterilmişse, karşı ekstremitede de distal latans ile parmak – bilek ve avuç içi – bilek segmentlerinin duyu iletimleri ölçülmelidir. Median sinirin parmak – bilek ve avuç içi – bilek segmenti ölçümlerine özel önem verilmelidir. Distal latans ölçümünde aktif kayıt elektrodu ile bilekteki uyarım elektrodu arasındaki mesafeyi (5 cm) standardize etmek çok önemlidir. Eğer II. parmak – bilek ve avuç içi – bilek segmentlerinde duyu iletimleri normal ise, hastada karpal tünel sendromunun elektrofizyolojik bir kanıtı bulunmadığını söyleyebilmek için I. Parmak – bilek ve III. Parmak – bilek segmenti duyu iletimleri de çalışılmalıdır. Abdüktör pollicis brevis veya opponens pollicis kaslarının iğne EMG'si, muhtemel bir sekonder aksonal dejenerasyonu gösterebilmek için, önerilir.

Karpal tünel sendromuna median sinirin karpal tünelde (bilekte) kompresyonu neden olduğu için tipik bulgular şunlardır: (a) duyu potansiyellerinin alınamaması veya parmak – bilek segmenti iletim hızı yavaşlaması ve (b) uzamış distal latans. Hafif vakalarda, parmak – bilek veya avuç içi - bilek segmentlerinde duyu iletim hızı anormallikleri tek bulgu olabilir; distal latans ise genellikle normaldir. Karpal tünel sendromu %32 vakada bilateraldir. Bu nedenle bir tarafta karpal tünel sendromu gösterildiğinde karşı median sinir de çalışılmalıdır.

BÖLÜM 8

Radikülopati

Mehmet Demirci

RADİKÜLOPATİNİN KLİNİK ÖZELLİKLERİ

Radikülopatiler, EMG laboratuvarına hasta sevkinin en sık nedenlerinden biri olup; tutulum yerine göre servikal, dorsal ve lumbosakral radikülopatilere ayrılırlar. Servikal ve lumbosakral radikülopatiler sıklıkla disk herniasyonu veya protrüzyonu, ve/veya osseoligamentöz hipertrofi sonucu kök basısına bağlıdır; *dorsal bölgede ise en sık görülen neden diyabetik radikülopatidir*. Genel olarak, lumbosakral radikülopati daha çok disk herniasyonu veya protrüzyonuna bağlı olmakla birlikte; servikal radikülopati osseoligamentöz hipertrofi nedeniyle ortaya çıkar. Bu sebeple, akut radikülopati lumbosakral bölgede servikaldekinden daha sık görülür. Servikal bölgede sıklık sırasıyla C7, C8, C6 ve C5 kökleri, lumbosakral lezyonlarda ise, yine sıklık sırası ile L5, S1 ve L4 kökleri basıya uğrar. Disk herniasyonuna bağlı servikal ve lumbosakral radikülopatilerin klinik özellikleri Tablo 8.1’de gösterilmiştir.

Radiküler ağrının, diğer ağrı tiplerinden ayırt etmede yardımcı olan üç temel özelliği vardır: (a) ağrı tutulan spinal bölgeden başlayıp ilgili duyuşal dermatoma doğru yayılır, (b) intraspinal basıncı artıran ve (c) ilgili kökü geren herhangi bir manevra ile ağrı artar. Klasik olarak, öksürme ve ıkınma abdominal basıncı ve dolayısıyla intraspinal basıncı arttırarak radiküler ağrıyı kötüleştirir. Alt ekstremitelerde germe manevraları ile gerilen kökler L5 ve S1 kökleridir, bu nedenle germe testleri L5 ve S1 radikülopatilerde pozitifdir. Femoral germe manevrası ise L4 kökünü gererek, L4 radikülopatide pozitif bulunur. Servikal kökler için, ne yazık ki, iyi bir germe manevrası bulunmamaktadır.

Hasta klasik radiküler ağrı tablosu ile başvurduğunda radikülopatiden şüphelenilir; tanı klinik olarak ilgili dermatomlarda duyu kaybı ve ilgili köklerden innerve olan kaslara sınırlı bir kuvvet kaybı bulunması ile doğrulanır (Tablo 8.1). Bu tanısal ilkeler genellikle doğru olmakla birlikte, komşu dermatomların örtüşmesi ve birçok kasın birden fazla sayıda kökten innerve olması nedeniyle, her hastada bu klasik paternin görülmeyebileceği de akılda tutulmalıdır.

MRG ÇAĞINDA EMG’NİN ROLÜ

MRG yönteminin yaygınlaşması ile EMG tetkikinin rolü çarpıcı olarak değişmiştir. MRG öncesi zamanlarda iğne EMG, geleneksel myelografi veya BT myelografi öncesi bir tarama testi olarak kullanılmaktaydı. Günümüzde, ağrısız olması nedeniyle, *MRG radikülopati incelemesinde ilk seçilecek tetkik olmuştur*. Gerçekten de, Amerika Birleşik Devletleri’nde ense veya bel ağrısı olan hastaların çoğu EMG’den önce bir servikal veya lomber MRG için ısrar etmektedir. Birçok durumda, MRG’de açıkça görülen anormalliklere dayanarak servikal veya lomber radikülopati tanısı konulabilmekte ve hasta iğne EMG incelemesi istenmeden, MRG ve klinik bulgulara dayanarak, kök veya kord dekompresyonu için operasyona alınmaktadır. Bu, bazı vakalarda yerinde bir yaklaşımdır. Ancak ne yazık ki, birçok hastaya MRG’de görülen “minör” bir anormallik ne-

TABLO 8.1 Servikal ve Lumbosakral Radikülopatilerde Klinik Bulgular

Tutulan Disk		Ağrı Dağılımı	Duyu Defisiti	Motor Defisit	Refleks Diğer
Kök	Aralık				
Servikal Radikülopati					
C5 ^a	C4-5	Kol önyüzüne yayılan boyun ağrısı (dirsek üzerinde)	Üst kol ön yüzünde C5 dermatomu	Romboidler, infra- ve supraspinatus, deltoid	Biceps
C6	C5-6	Kol boyunca önkol sırtına ve başparmağa yayılan boyun ağrısı	Önkol radial yüzü ve başparmakta C6 dermatomu	Biceps ve brakioradialis	Biceps
C7	C6-7	Lateral kol ve önkolun sırtından orta parmağa yayılan boyun ağrısı	Önkolun orta bölgesi ve orta parmak üzerinde C7 dermatomu	Triseps ve pronator teres	Triseps
C8	C7-8	Kolun ve önkolun ulnar tarafından küçük parmağa ve yüzük parmağına yayılan boyun ağrısı	Önkolun ulnar tarafında ve küçük parmak üzerinde C8 dermatomu	Intrinsik el kasları ve ekstansör indisis proprius	Triseps
Lumbosakral Radikülopati					
L4 ^b	L3-4	Uyluğun ön-iç yüzünden bacağı (ayak bileği proksimalinde) yayılan bel ağrısı (BA)	L4 dermatomu	Kuadriseps ve iliopsoas	Patella refleksi Femoral germe testi: pozitif
L5	L4-5	Uyluk arka yüzünden ayak başparmağına doğru yayılan BA	Ayağın medial yüzü ve başparmağı ilgilendiren L5 dermatomu	Peroneus Posterior tibial Ekstansör hallusis longus Gastroknemius	Bacak germe testi: pozitif
S1	L5-S1	Uyluk arka yüzünden küçük parmağa doğru yayılan BA	Ayağın lateral yüzü ve küçük parmağı ilgilendiren S1 dermatomu	Gastroknemius	Aşıl refleksi Bacak germe testi: pozitif

^a C7 vertebraının altından çıkan C8 kökü dışındakilerde ilgili kök vertebra gövdesinin üstündedir. Fazladan bir C8 kökü vardır.

^b İlgili kök vertebra gövdesinin altından çıkar.

deniyle (örneğin disk protrüzyonu veya faset daralması) gereksiz cerrahi uygulanmaktadır. Bunun nedeni, MRG bulgularının genellikle klinik bulgular dikkate alınmaksızın “aşırı yorumlanmasıdır”. Böylece, asemptomatik kişilerde lomber bölgede sık görülen MRG anormallikleri de cerrahiye gidebilmektedir. Son çalışmalar, *asemptomatik yetişkinlerin %33 ila 52’sinde belirgin anormallikler izlenmiş olduğuna dikkat çekmiş olup, MRG incelemesinin aşırı duyarlı olduğunu göstermektedir*. Bir diğer sorun ise, *MRG incelemesinin tüm radikülopati olgularında, bilhassa diyabetik, inflamatuvar ve paraneoplastik radikülopatisi olanlarda, tanıyı doğrulayamamasıdır*. MRG ile ilişkili bu kısıtlılıklar nedeniyle radikülopati incelemelerinde iğne EMG’nin belirli bir yeri

BÖLÜM 9

Polinöropati

Hidayet Reha Kuruoğlu

Periferik nöropati, klinik belirtileri flask güçsüzlük, duyu bozukluğu, derin tendon reflekslerinde kayıp ve atrofiyle seyreden bir hastalık sürecidir.

PERİFERİK NÖROPATİ SINIFLANDIRMASI

Periferik sinirde bulunan iki önemli anatomik oluşum *akson ve myelindir*. Bu iki başlıca bileşenden, aksiyon potansiyeli iletiminde en etkin olanı myelindir. Bu myelinli liflerde bulunan *sıçrayıcı iletim* özelliğine bağlıdır.

Tutulan periferik sinir oluşumuna göre patoloji, aksonal dejenerasyon veya segmental demyelinizasyon olarak iki sınıfa ayrılır. Tablo 3.5’de de gösterildiği gibi bu iki grup arasında belirgin fizyopatolojik farklar bulunur.

Bu nedenle, periferik nöropatiyi belli başlı aksonal dejenerasyonla seyreden aksonal nöropati ve segmental demyelinizasyonun ön planda olduğu demyelinizan nöropati olarak iki gruba ayırmak mantıklı görünmektedir (Tablo 9.1).

PERİFERİK NÖROPATİ ETYOLOJİSİ

Amerika’da en sık karşılaşılan periferik nöropati nedeni diabetes mellitus olup, bunu kronik alkolizm takip eder. Buna karşın dünya çapında lepra birinci sıradadır. Nöroloji hastaları içinde ise Guillain-Barré sendromu (GBS) başta gelir. Pahalı ve ayrıntılı incelemelere karşın, olguların önemli bir kısmında etyoloji tayin etmek mümkün değildir. Bindokuzyüzseksenli yıllarda yapılan 2 çalışmada hastalık nedeni saptanamayan olguların oranı %13 ila 24 arasında bildirilmiştir. Bu rakamlar, periferik nöropati nedenini tanımlamak için sural sinir biopsisinin yaygın olarak kullanıldığı merkezlerden bildirilmiştir. Bindokuzyüzaltmışlarda söylenen %56 ila 70 lik oranla kıyaslandığında, nedeni bilinmeyen olgularda bir azalma olduğu dikkati çekmektedir. Bu durum bellibaşlı dört etkenle açıklanabilir: (a) elektrofizyolojik yöntemlerde gelişme nedeniyle aksonal-demyelinizan nöropati ayrımının daha iyi yapılabilmesi, (b) GBS gibi inflammatuar nöropatilerin “bilinen” bir neden olarak sınıflanması, (c) monoklonal gammopati ve paraneoplastik süreçlerin bir nöropati nedeni olarak kabul görmesi, ve (d) periferik nöropati incelemesinde sinir biopsisinin daha fazla kullanılması.

PERİFERİK NÖROPATİ TANISI

Tanıda ilk adım, Tablo 11.1’deki kılavuzu takip ederek diğer alt motor nöron hastalıklarını dışlamaktır. Nöropatiye ait en önemli belirtiler güçsüzlük, tüm duyu modalitelerinde kayıp, reflekslerde azalma veya alınamama ve trofik değişikliklerdir. Bunların arasında periferik nöropati açısından en önemli ipucu *duyu kaybıdır*.

TABLO 9.1 Periferik Nöropatilerin Patolojik Sınıflandırması

Aksonal Dejenerasyon	Segmental Demyelinizasyon
Kalıtsal nöropatiler CMT 2; nöronal CMT (HMSN tip II) Dev aksonal duyuşal nöropati Hereditör duyuşal ve otonomik nöropati Fabry hastalığı İnfanıl nöroaksonal distrofi Serebral lipofuksinoz Mukopolisakkaridoz Pelizeus-Merzbacher hastalığı	CMT 1A; hipertrofik CMT (HMSN tip I) Refsum hastalığı (HMSN tip IV) Roussy-Levy sendromu Metakromatik lökodistrofi Krabbe hastalığı Hereditör basınca duyarlılık nöropatisi Cockayne sendromu Adrenomyelonöropati Serebroksantomatozis
Otoimmün nöropatiler Fisher sendromu Kronik ataksik duyuşal nöropati Sulfatide karşı serum antikorı olan nöropati Anti-hu nöropatisi Sarkoid nöropatisi Periferik sinir vaskülit	Guillain-Barré sendromu CIDP Multifokal motor nöropati Multifokal motor duyuşal demyelinizan nöropati Anti GM1 nöropatisi MAG nöropatisi
Paraneoplastik nöropatiler Karsinoma Anti-hu nöropatisi	Lenfoma
Enfeksiyöz nöropatiler AIDS (geç) Lyme hastalığı Tetanoz nöropatisi Hepatit C	AIDS (erken); Guillain-Barré sendromu veya CIDP Difteri Lepra
Disproteinemik nöropatiler Multipl myelom MGUS nöropatisi (IgG veya IgA) Kriyoglobulinemi Amiloidoz	MGUS nöropatisi (IgM) Osteosklerotik myelom Waldenstrom makroglobulinemi Anjiyofoliküler lenf nodu hiperplazisi POEMS sendromu
Metabolik nöropatiler Üremi Diabetes mellitus Hipotiroidi Vitamin yetmezliği, vitamin B12 dahil Piridoksin intoksikasyonu Akut porfiri Kritik hastalık nöropatisi	Akromegali
Toksik nöropatiler Kurşun (insan) Alkolizm Hemen hemen tüm ilaçlar (perheksilin ve amiodaron hariç) Heksan dahil tüm eriticiler Arsenik Talyum Altın Sisplatın İspanyol zehirli yağı nöropatisi	Kurşun (hayvan) Tetradotoksin, saksitoksin Perhexilin, amiodaron

AIDS: akkız immün yetmezlik sendromu; CIDP: kronik inflammatuar demyelinizan polinöropati, CMT: Charcot-Marie-Tooth hastalığı; HMSN: hereditör motor ve duyuşal nöropati, Ig: immünoglobulin, MGUS: nedeni açıklanamayan monoklonal gammopati, POEMS: polinöropati, organomegali, endokrinopati, M proteini, deri değişiklikleri sendromu

BÖLÜM 10

Ön Boynuz Hastalıkları

Hidayet Reha Kuruoğlu

Motor nöron hastalığı (MNH), ön boynuz ve piramidal traktus hizasındaki lezyonların oluşturduğu heterojen bir hastalık grubudur. *Motor nöron hastalığının en önemli belirtisi, seçici bir motor zayıflığın, herhangi bir duyuusal veya serebellar belirti olmadan ortaya çıkmasıdır.* Lezyonun tuttuğu yere göre MNH, ön boynuz ve piramidal traktüsü harabeden amiotrofik lateral skleroz, tek başına ön boynuzu etkileyen progresif veya spinal muskuler atrofi, her iki piramidal traktus lezyonu neticesi gelişen primer lateral skleroz olarak üçe ayrılabilir.

AMYOTROFİK LATERAL SKLEROZ

Amerika’da Lou Gehrig hastalığı olarak bilinen amiotrofik lateral skleroz (ALS), MNH’nin en sık karşılaşılan formudur. Geç erişkin yaşta ortaya çıkan bu hastalık, sıklıkla önce ellerden başlayan asimetrik bir zayıflık ve atrofiyle kendini gösterir. Hastalık yavaş, yavaş, ancak ara vermeden ilerleyerek birkaç ay veya yılda diğer ekstremitelere ve bulber kaslara yayılır. MNH’nin bir türü olan bu hastalıkta *zayıflık, klasik olarak ağrının eşlik etmediği bir bulgu olup, hastayı doktora başvurmaya mecbur eden en önemli nedendir. Olmaması gereken bulgular arasında ağrı, belirgin duyuusal yakınmalar, sfinkter semptomları ve oküler belirtiler sayılabilir.* Eforla ortaya çıkan kramplar ise sıklıkla dile getirilir.

Hastaların %80’i başlangıçtan sonra ilk 5 yıl içinde kaybedilir. Ancak 10 yıldan fazla yaşayanlar da vardır. Tanı anında hastalığı anlatırken, her zaman bu özelliği ön plana çıkarmak suretiyle, hastaya bir nebze olsun ümit vermeyi hedeflerim!

ALS hem alt, hem de üst motor nöronu tuttuğundan, hastada *üst ve alt motor nöron (ÜMN ve AMN) bulgularının bir karışımı* olması beklenir. Halen intakt olan motor nöron ve aksonların irritasyonu, ALS’de en belirgin bulgu olan fasikülasyonların ortaya çıkmasına yol açar. Erken dönemde ortaya çıkan bu belirti, giderek kas denerve olduğunda ortadan kalkar. Yaygın fasikülasyonların bulunması, ALS’yi myopati veya periferik nöropatiden ayırır. *Klinikte veya EMG bulgusu olarak fasikülasyon yoksa tanı koymak oldukça zordur.* ALS düşündüren diğer bir önemli bulgu ise, alt motor nöron tutuluşuna ait belirgin bir zayıflık ve atrofi mevcudiyetinde reflekslerin canlanmasıdır. Ancak, bu kombinasyona servikal spondilitik myelopatisi (CSM) olan hastalarda da rastlanabileceği akılda tutulmalıdır. Hatırlanması gereken başka bir husus da, ALS’de üst motor nöron bulgularına oldukça sık rastlanmasına karşın, ekstensor hallucis longus kasının zayıflığı nedeniyle, olguların sadece %50’sinde Babinski arazi bulunmasıdır. Diğer yardımcı bir klinik bulgu da, alt ve üst motor nöron kombinasyonu sonucu ortaya çıkan bulber tutuluşun, belirgin bir “spastik” dizartriye yol açmasıdır. Bulber paralizide nasal bir ses tonu izlenmesine karşın, *ALS’de ortaya çıkan dizartri, sanki dil ağız içine yapışmış gibi genizden gelen bir peltek konuşmaya yol açar.* Tanımlama zor olduğu için, “ALS dizartrisi”ni bir kez duymakta yarar vardır.

ALS tanısı için geçerli bir kılavuz ortaya çıkarmak için hazırlanan El Escorial tanı kriterleri, ilk kez 1994’de oluşturulmuş olup, 2000 yılında gözden geçirilmiştir (1,2). Bu oluşuma göre santral ve periferik sinir sistemi, bulber, servikal, dorsal ve lumbosakral olmak üzere 4 bölgeye

TABLO 10.1 ALS'yi Taklit Eden Hastalıklar

Hastalık	Dışlamak için Gerekli İncelemeler
Servikal spondilolitik myelopati	MRG, CT myelogram
Myastenia gravis	AChR antikor, ardışık sinir uyarım testi
Multifokal motor nöropati	Sinir iletim çalışmasında iletim bloğu, GM1 antikor
CIDP (motor)	Sinir iletim çalışmasında demyelinizan anormallik, BOS proteini yüksek
Inklüzyon cisim myopatisi	Kas biopsisi, iğne EMG
Tiroid myopatisi	Tiroid fonksiyon testleri, iğne EMG
Paratiroid myopatisi	Parathormon, iğne EMG
Servikal ve lomber stenoz bir arada	MRG, CT myelogram
Lenfoma	Serum immünfiksasyon elektroforezi, yüksek BOS proteini, kemik iliği incelemesi
Kennedy sendromu (X-e bağlı bulbospinal musküler atrofi)	Androjen reseptör geninde CAG tekrarı
HTLV 1 myelopatisi	HTLV 1 antikor, BOS proteini
Heksosaminidaz-A yetmezliği (erişkin)	Heksosaminidaz-A enzim incelemesi tipi)

ayrılır. El Escorial kriterlerine göre *ALS tanısı almak için aşağıdaki 3 koşulun karşılanması gerekir*: (1) hastalığın 6 aydan fazla ilerleyici olması (6 ay arayla iki muayene yapılması söylenmekteyse de, diğer tanı yöntemlerinin varlığında buna pek gerek yoktur) (2) klinik veya elektrofizyolojik incelemelerle en az iki (muhtemel ALS) veya üç bölgede (kesin ALS) AMN, klinik muayeneye de bu bölgelerde ÜMN tutuluşu ve (3) uygun elektrodagnostik ve nörogörüntüleme yöntemleriyle ÜMN ve AMN bulgularını açıklayabilecek başka bir hastalığın ekarte edilmesi. Bu bağlamda *elektrofizyoloji ve MRG çalışmaları, ALS tanı incelemelerinin vazgeçilmez bir parçasıdır*.

ALS'nin duraklamadan ilerlemesi ve tedavisinin bulunmaması nedeniyle, tedavi edilebilecek hastalıkların ekarte edilmesi önemlidir (Tablo 10.1). ALS'yi taklit eden hastalıklar arasında myastenia gravis, inklüzyon cisim myopatisi (IBM), servikal radikülopati veya spondilolitik myelopati, lomber stenoz, multifokal motor nöropati (MMN), kronik inflammatuar demyelinizan polinöropati (CIDP), hipertiroidi veya hiperparatiroidi sonucu ortaya çıkan myopatiler, paraneoplastik motor nöron sendromları ve heksosaminidaz-A yetmezliği (erişkin tipi) sayılabilir.

PROGRESİF (SPİNAL) MUSKÜLER ATROFİ

Progresif musküler atrofi (PMA) motor nöron hastalığının AMN'u tutan formu olup olguların %8'ini oluşturur. *Bu tabloda herhangi bir ÜMN belirtisi olmaması gerekir*. PMA erkeklerde biraz daha sık görülür ve ALS'ye göre daha erken yaşlarda başlar. ALS'ye kıyasla, bulber ve solunum kaslarının tutulması nadirdir. Ancak en önemli farkı hastalığın yavaş ilerlemesi olup, PMA hastaları yıllarca ağır ilerleyici bir ekstremitte zayıflığıyla yaşarlar. İki klinik özelliği hatırlamak önemlidir: (1) ALS saf AMN bulgularıyla başlayabilir. *ÜMN bulgularının ortaya çıkarak hızla ilerlemesi, ALS'nin habercisidir*. Bazı serilerde ALS hastalarının %20'sinde başlangıçta sadece AMN bulguları vardır. (2) PMA'da MMN, IBM ve heksosaminidaz-A yetmezliğini ekarte etmek gerekir. Zira bu hastalıklar ALS'den çok PMA'yı taklit eder. *Bu bağlamda elektrodagnostik incelemeler ayrıntı tanıda anahtar görevi görür*. PMA'nın erişkin başlangıçlı SMA'dan farkı, aile öyküsünün bulunmayışındır. Bunun dışında fark yoktur.

BÖLÜM 11

Myopati

Hidayet Reha Kuruoğlu

Myopati klinikte simetrik kas zayıflığı ve erimeler, histolojik olarak da kas liflerinde yapısal hasarla kendini gösterir. Erişkin myopatilerin 2/3'ünde tedavi edilebilen bir akkiz neden saptanır. Tedavisi bulunan akkiz myopatilerin en sık karşılaşılan nedeni polimiyozittir. Çocuklarda ise tersi söylenebilir: olguların 1/3'ünde tedavisi bulunan bir myopati vardır. Çocuklarda en sık rastlanan etyoloji iyi huylu konjenital myopatilerdir.

MYOPATİLERİN KLİNİK ÖZELLİKLERİ

Myopatinin en önemli klinik belirtisi, diğer alt motor nöron hastalıklarında olduğu gibi kas gücü kaybıdır. Bu nedenle myopati tanısında ilk önce diğer alt motor nöron hastalıklarını dışlamak gerekir (Tablo 11.1). *Myopatide proksimal kas zayıflığı ön planda olduğundan*, hastalar kollarını omuz düzeyinin üstüne kaldırmada, sandalyeden kalkmakta, merdiven çıkmakta ve yere çömeldikten sonra doğrulmakta güçlük çekerler. Bunlar proksimal kas zayıflığına dikkat çeken en belli başlı semptomlardır. Pelvis kaslarında zayıflık sonucu, olgularda *Gowers belirtisi* (yere çömeldikten sonra kollarını kullanarak ayağa kalkmak) ve “*ördekvari yürüme*” gelişir. *Myopatide duyu ve refleks kaybı olmaz.* Bunlar myopatiyi nöropati veya ön boynuz hastalıklarından ayırt etmekte geçerli olan en önemli hususlardır.

Kas atrofsi uzun süreli bir kas zayıflığını izleyen bir durum olup, alt motor nöron tutuluşu olan olgularda daha belirgindir. Myopatilerde kas atrofsi sıkça izlenir. “Psödohipertrofi” terimi ise kasta fibrosis neticesi gelişen kas hipertrofsi anlamındadır. *Bacak kaslarında psödohipertrofi, Duchenne ve Becker tipi musküler distrofilere görülür.* Kaslarda hassasiyet myopatide sık rastlanan bir bulgu olmamakla birlikte, polimiyozit hastalarında zaman zaman karşılaşılabılır.

Egzersizle ortaya çıkan zayıflık veya çabuk yorulma durumu olan myastenî, myastenia gravis gibi bir nöromusküler ileti hastalığının tipik bir klinik bulgusudur.

*Myotoni ise, kas kasıldıktan sonra gevşeme zorluğu anlamına gelip, myotonik sendrom için ol-
mazsa olmaz bir göstergedir.* Bu bulgu, “katılık” yakınmalarıyla gelen myotonik olgularda myotonik fenomen veya perküsyon myotonisi olarak kendini gösterir. *Klasik olarak myotoni soğukta artıp, “ısınma egzersizleriyle” düzelir.*

MYOPATİ ETYOLOJİSİNİN AYIRICI TANISI

Soygeçmiş

Progresif musküler distrofi, myotonik distrofi ve kalıtsal periyodik paralizilerde aile öyküsü olması tanıda yardımcıdır. Genetik danışmanlık sırasında kalıtım şekli önemlidir. *Duchenne ve Becker tipi musküler distrofide x-e bağlı çekinik kalıtım tipiktir. Myotonik distrofi ve ailevi periyodik paralizilerde ise otozomal baskın bir kalıtım izlenir.*

TABLO 11.1 Çeşitli Nöromusküler Hastalıklarda Ayırıcı Tanı Özellikleri

	Ön Boynuz	Periferik Sinir	Sinir-Kas Kavşağı	Kaslar
Hastalık	Motor hastalığı	Periferik nöropati	Myastenia gravis	Myopati
En sık tutulan bölge	Yaygın	Distal	Proksimal/okulobulber	Proksimal
Duyu tutulumu	Yok	Sıklıkla var	Yok	Yok
Refleksler	Azalmış	Azalmış/kayıp	Normal	Normal
Diğer yardımcı belirtiler	Fasikülasyon		Myastenik semptomlar	
Serum kas enzimleri	Normal	Normal	Normal	Artmış
Sinir iletim çalışması	Normal	Yavaş	Normal	Normal
İğne EMG bulguları	Motor ünite aksiyon potansiyeli (MÜP) süresi uzamış. Yaygın olarak distal kaslarda fibrillasyon ve PKD. Ön boynuz ve periferik sinir hastalıklarında benzer bulgular		Normal veya kısalmış MÜP süresi	Kısalmış MÜP süresi
Ardışık sinir uyarımı incelemesi	Normal	Normal	Dekrement yanıt	Normal
Kas biyopsisi	Denervasyon	Denervasyon	Nonspesifik	Myopati

Başlama Yaşı

Ayırıcı tanıda yararlıdır. Genel kural olarak *erişkin yaşta başlayan myopatilerin tedavi edilebilir* *akkiz nedenlere dayandığını*, çocukluk çağı myopatilerinin ise kalıtsal olup tedavisinin olmadığını söyleyebiliriz. *Doğumda ortaya çıkan bir myopati genellikle iyi huylu olup, ilerleyici özellik göstermez* (ör. konjenital myopatiler). Erken veya geç çocukluk döneminde ortaya çıkan myopati ise genellikle ilerleyici vasıftadır (ör. Progresif musküler distrofi).

İlerleme, Düzelme veya Aynı Kalma Öyküsü

Düzelme öyküsü myastenia gravis, periyodik paralizi ve polimyozi bulunur. Aynı kalma durumunun ise birçok konjenital myopatide izlenmesi nedeniyle bunlara iyi huylu konjenital myopati denir. Bunlar arasında nemalin myopatisi, santral kor hastalığı, kas tipi orantısızlığı sendromu, myotübüler myopati ve mitokondrial myopati sayılabilir. Bu durumların tanınması, hastaların gelecek planlarını oluşturması için önemlidir. *Musküler distrofide ise beklenen bulgu hastalığın ilerlemesidir.*

Sistemlerin Gözden Geçirilmesi

Tipik deri döküntüsü dermatomyozit için hemen hemen patognomonik sayılabilir. Romatolojik yakınmalar, kollajen doku hastalığı ya da polimyozi akla getirir. Endokrinolojik bozukluklar endokrin myopati düşündürür.

Başlıca Tutuluş Bölgesi

Yukarda belirtildiği gibi myopatide belli başlı proksimal kas grupları tutulur. Ancak bazı istisnalar şöyledir: *myotonik distrofi ve distal myopatilerde distal kaslarda zayıflık ve atrofi belirgindir.* *Gevşek bebek, periyodik paralizi ve myotonia konjenita gibi durumlarda ise sıklıkla yaygın kas güçsüzlüğüne rastlanır.*

BÖLÜM 12

Myotonik Hastalıklar

Ali İhsan Baysal

Kas kasılmasından sonra gevşeme zorluğu olarak tanımlanan myotoni, myotonik hastalıkların olmazsa olmaz bulgusudur. En sık olarak, myotonik hastalığı olanlarda myotonik fenomen (aksiyon myotonisinin bir formu) veya perküsyon myotonisi olarak gözlemlenir. Perküsyon myotonisi en iyi olarak tenar ve önkol ekstansör kaslarına veya dile bir refleks çekiciyle vurmak suretiyle gösterilebilir. Dilin kenarında “Peçete halkası işareti” (çukurlaşma) myotoninin klasik bir işareti olup, iki dil basacağı arasında sıkıştırılmış dile hafifçe vurmak suretiyle ortaya konabilir. Myotoni hastalar tarafından genellikle “sertlik” ya da “kramp” olarak tanımlanır. Tipik olarak soğukta veya vücudun uzun süre istirahat ettiği sabit bir postürde artar ve “ısınma” hareketleriyle azalır. Yalnızca soğukta ortaya çıkan myotoniye paramyotoni denir. Isınma hareketleriyle kötüleşen myotoniye “paradoks myotoni” adı verilir. Paradoks myotoniye en iyi şekilde ortaya koymak için, göz kapakları 5 veya 6 kez sıkılır. Bu, paramyotonia konjenita’nın en belirgin bulgusudur.

Myotonik yanıt, değişken frekans ve amplitüdlere bulunan bifazik diken veya pozitif dalgaların yüksek frekanslı ardışık boşalmalarıyla iğne elektromyografide (EMG) kolayca saptanabilir. Bu tipik bir “pike yapan bombardıman uçağı sesi” ile birlikte olur. Myotonik potansiyeller myotonik bozuklukların *olmazsa olmazıdır*.

Myotoni, kasın kasılması bittikten sonra dahi, kas potansiyellerinin sürekli ateşlenmesine bağlıdır. Myotonik liflerdeki esas anormalliğin, transmembran potansiyelindeki kısmi depolarizasyon ve spontan dalgalanmalara bağlı olduğu sanılmaktadır. Bindokuzyüzyetmişli yıllardaki çalışmalar myotoninin klor kanallarında bir bozukluğa bağlı olduğunu göstermiştir. Bindokuzyüzdoksanlı yıllardaki çalışmalar ise, Thomsen tipi myotonia konjenita ile Becker tipi myotonia konjenitanın klor kanal hastalıkları olduğunu doğrulamıştır. Öte yandan, sonraki çalışmalar paramyotonia konjenita, potasyumla kötüleşen myotoni ve hiperkalemik periodik paralizinin sodyum kanal hastalıkları olduğunu göstermiştir. 1992’de genetik çalışmalar, myotonik distrofi tip I’in (DM1) bir “trinucleotid (CTG) tekrar hastalığı” olduğunu ortaya koymuştur. 2003’de, myotonik distrofi tip II’nin (DM2) bir “tetranucleotid (CCTG)” tekrar hastalığı olduğu gösterilmiştir. DM2 genelde hafif bir hastalıktır. Günümüzde bir DNA kan incelemesi myotonik distrofi tip I ve II tanısını koyabilmektedir.

Kalıtsal olan 3 önemli myotonik sendrom vardır: klor kanal hastalıkları, sodyum kanal hastalıkları ve myotonik distrofi (Tablo 12.1). Myotonia konjenita yalnız myotoni ile giden görece iyi huylu ve ilerlemeyen bir hastalıktır. Myotoninin ilaçla tedavisi tatminkardır. Myotonia konjenitanın klasik formu otozomal baskın olarak geçen Thomsen hastalığıdır. Myotonia konjenitanın Becker formu otozomal çekinik geçer ve bazan otozomal çekinik jeneralize myotoni olarak anılır. Paramyotonia konjenitanın ayırt edici özelliği, soğukta ortaya çıkan uzamış myotonik yanıt ve flask paralizi olup, sıklıkla potasyum-duyarlı (hiperkalemik) periodik paralizi ile birliktedir. Hiperkalemik periodik paralizi, hipokalemik periodik paraliziden daha nadir olup,

TABLO 12.1 Çeşitli Myotonik Sendromların Klinik Özellikleri*

	Myotonik Distrofi		Klor Kanal Myotonik Sendromu		Sodyum Kanal Myotonik Sendromu			
	Tip 1 (DM1)	Tip 2 (DM2)# (PROMM)	Myotonia Konjenita Thomsen	Myotonia Konjenita Becker*	K+ ile Kötüleşen Myotomi	Paramyotonia Konjenita**	Hiperkalemi Periodik Paralizi	
Başlangıç yaşı	Geç ergenlik	Geç 20-40 y	Bebeklik, erken çocukluk	Geç çocukluk	Çocukluk	İlk onyıl	Erken ergenlik	
Otozomal kalıtım	Baskın	Baskın	Baskın	Çekinik	Baskın	Baskın	Baskın	
Myopati (güçsüzlük) distal	Yüz, gözler, ekstremiteler kasları	Proksimal bacak kasları	Yok	Proksimal, nadir	Yok	Çok nadir	Nadir	
Kas ağrısı	Yok	Belirgin	Yok	Yok	Bazan +	Yok	Yok	
Kas hipertrofisi	Yok	Yok	Sık	Bacaklarda sık	Bazan +	Yok	Yok	
Myotoni	Eller, önkol, dil	Eller, uyluklar	Yaygın	Yaygın	Proksimal, distal	Yüz, göz, eller paradoks	Sıklıkla +, daha hafif paradoks göz kapağı	
Periodik atak	Yok	Yok	Yok	Yok	Yok	Var	Var	
Ek bulgular	Var	Var	Yok	Yok	Yok	Yok	Yok	
Katarakt	+	+						
Kardiak aritmi	+	±						
Frontal kellik	+	+						
Testiküler atrofi	+	±						
Mental retardasyon	+	hafif						
Konjenital form	Var	Yok						
İllerleme	Var	Var, daha hafif	Yok	Nadiren	Yok	Yok	Nadir	
Genetik bozukluk	CTG tekrar genişlemesi	CCTG tekrar genişlemesi	CI kanal mutasyonu	CI kanal mutasyonu	Na kanal mutasyonu	Na kanal mutasyonu	Na kanal mutasyonu	
Kromozom	9q	3q	7q	7q	17q	17q	17q	

*Otozomal çekinik jeneralize myotoni. ** Bazan hiperkalemi periodik paralizi ile birliktedir. @ Kleopa KA, Barchi RL. Genetic disorders of neuromuscular ion channels. Muscle Nerve 2002; 26: 299-325. # Day: Neurology 2003.

BÖLÜM 13

Myastenia Gravis ve İlgili Hastalıklar

Ali İhsan Baysal

Egzersizle ortaya çıkan güçsüzlük ya da kolay yorulma olarak tanımlanan myasteni, nöromüsküler ileti (NMİ) hastalıklarının tipik bir klinik özelliğidir. Doğal hali inişçıkışlı bir güçsüzlük olarak nitelendirilir, tekrarlayıcı egzersizle kötüleşip, istirahatle düzelir. Klasik olarak, myastenik semptomlar istirahat edilen bir gecenin ardından sabah erken saatlerde en hafif durumda olup, tüm gün çalışma sonrasında öğleden sonranın ilerleyen ya da akşamın erken saatlerinde en belirgin hale gelir. Tutulan kaslara bağlı olarak, myastenik semptomlar diplopiden yürüme güçlüğüne kadar değişir. Bununla birlikte en ciddi myastenik semptom, NMİ hastalıklarında en sık ölüm nedeni olan, solunum yetmezliğidir.

Belli başlı 4 ayrı NMİ hastalığı vardır: myastenia gravis, Lambert-Eaton myastenik sendromu (LEMS), botulizm ve konjenital myastenik sendrom (KMS).

MYASTENİA GRAVIS

Myastenia gravis (MG) nöromüsküler kavşağın antikörle oluşan postsinaptik bir bozukluğu olup, *egzersizle ortaya çıkan güçsüzlük veya kolay yorulma ile sıkça görülen okulobulber paralizie* yol açar. Elektronmikroskopik çalışmalar nöromüsküler kavşakta bulunan postsinaptik kıvrımlarda, asetilkolin reseptör (AChR) antikörlerinin oluşturduğu düzleşmeleri gösterir.

MG patogenezinde otoimmün bir mekanizma olduğuna dair önemli veriler vardır. *En güçlü veriler deneysel oto-immün myastenia gravis (EAMG) de görülür.* Elektrikli yılan balığından saflaştırılmış AChR antijeninin enjeksiyonundan 2 hafta sonra deney hayvanlarında edrofonyum ile geri dönen güçsüzlük oluşur. Bunların elektrofizyolojik ve farmakolojik yanıtları insan MG'indekilerle aynıdır. MG'de sonuç olarak postsinaptik kıvrımlara hasar veren AChR antikoru oluşumunu başlatan başlıca organ timus olarak görünmektedir.

MG, klasik olarak yorulmayla ortaya çıkan güçsüzlük ve okulobulber işlev bozukluğu varlığında düşünülür. Bu hastalar sıklıkla çift görme, yutma ve konuşma zorluğu ile proksimal kas güçsüzlüğünden yakınır. Nadiren ilk semptom solunum güçlüğüdür. Yorulmayla ortaya çıkan güçsüzlük muayenede tekrarlayıcı egzersizle gösterilmelidir.

MG tanısı, kısa etkili bir antikolinesteraz olan intravenöz edrofonyum testi ile kolayca doğrulanabilir. Enjeksiyondan 1 dakika sonra çarpıcı iyileşme görülür. Bu test MG'de daima pozitifdir.

Olguların sadece %85'inde müspet bulunmakla birlikte, *serum AChR antikoru MG için daha özgül bir inceleme haline gelmiştir.* Bugüne kadar yalancı pozitif yanıtlar bildirilmemiştir. Bununla birlikte, antikör düzeyi hastalık şiddetiyle bağlantılı değildir. Son çalışmalar anti-MuSK (kasa özgül kinaz) antikörünün, sero-negatif jeneralize MG'de ortalama %40 pozitif olduğunu göstermiştir.

Diğer yardımcı tanı yöntemleri içinde ardışık sinir uyarım (ASU) incelemesi (Jolly testi) ve tek lif elektromyografi (TLEMg) vardır. Ardışık sinir uyarım incelemesi olguların %75’inde pozitifdir. Son-plağın mikrofizyolojik durumunu gösteren tek lif EMG olguların %95’inde “anormal jitter” gösterir.

MG’de 2 önemli tedavi şekli vardır: (1) semptomatik tedavi ve (2) immünoterapi. Semptomatik tedavide antikolinesterazlar (anti-ChE) en önemli yeri tutar ve hastaların hemen tümünde etkilidir. En az başarı oküler MG’dedir. İlaç etkisinin 6 ila 8 saat sürmesi nedeniyle piridostigmin en çok kullanılan ilaçtır.

MG otoimmün bir bozukluk olduğuna göre, bu hastalık çeşitli immünoterapilerle tedavi edilebilir. Bunlar (1) timektomi, (2) steroid tedavisi, (3) immünosupresifler ve (4) plazmaferezdir.

Timektomi, genelize MG antikolinesterazlarla tek başına yeterli tedavi edilemediği durumlarda endikedir. Timektomi uzun vadeli iyilik ve remisyona sağlar. Remisyona giren hastaların yaklaşık %50’si timektomiden sonraki ilk 3 yıl içinde ve %100’ü de 10 yıl içinde remisyona girer. Timektomi timik merkezleri yok ederek dengeli bir remisyona yol açar. Etkinin geç ortaya çıkması, var olan küçük immünokompetan lenfosit havuzunun uzun ömürlü olmasına bağlıdır.

Uzun süreli steroid tedavisinin, anti-ChE’ye yanıt vermeyen MG olgularının %75’inde etkili olduğu bilinmektedir. Oküler MG’deki düzelme de dikkat çekicidir. Steroid tedavisi düzelmenin günler veya haftalar içerisinde ortaya çıkması nedeniyle timektomiden farklıdır. Ayrıca steroid tedavisinin ilk haftalarında geçici bir kötüleşme izlenebilir.

Azatioprin veya siklofosamid gibi immünosupresif ajanlar da antikolinesterazlara ve steroidlere dirençli hastalarda kullanılır. Avrupa’daki merkezlerde azatioprin steroidlere tercih edilir. Bu ajanların etkinliği genellikle tedavinin 6. haftasından sonra görülür.

Plazmaferezin en etkili olduğu durum myastenik kriz sırasında görülen semptomatik kötüleşmedir. Bu tedavi AChR antikor düzeyinde hızlı bir düşmeye yol açarak, birkaç günde iyileşme sağlar. Bununla birlikte, uzun süreli iyilik sağlamak için, hastada steroid veya diğer immünosupresanların idamesi yapılmalıdır.

MG’de kriz, bulbar kaslarda veya solunum kaslarındaki güçsüzlüğe bağlı olarak görülen akut ve ilerleyici solunum yetmezliği olarak tanımlanır. Bu durum yüksek bir mortalite (%5) ile birliktedir. Kriz 3 farklı nedene bağlıdır: (1) MG’in kötüleşmesine bağlı olan myastenik kriz; (2) antikolinesterazların aşırı kullanımına bağlı kolinerjik kriz ve (3) ilaca duyarsızlık sonucu görülen kriz. Myastenik kriz sıklıkla hafif bir “enfeksiyon” ile ortaya çıkar. MG hastalarındaki kriz tedavisinin en önemli adımı, endotrakeal entübasyon veya trakeostomi ile yeterli bir solunum sağlamaktır.

LAMBERT-EATON MYASTENİK SENDROMU (LEMS VEYA EATON-LAMBERT SENDROMU)

LEMS sıklıkla bronkojenik karsinom ile birlikte olan bir myastenik sendromdur. Klinikte belli başlı semptomlar, egzersizle bilhassa bacaklarda ortaya çıkan güçsüzlüktür. Sinir terminalinden asetilkolin salınım azalmasına bağlı olarak LEMS’de NMİ blokajı olur. Bu sendromun artık otoimmün olduğu kanıtlanmıştır. Hastalardan alınan serum IgG ile yapılan pasif enjeksiyon hayvanlarda aynı klinik durumu yaratır. Bu hastaların çoğunda başka oto-immün hastalıklar veya diğer dokulara karşı antikorlar bulunabilir. Bazı hastalar steroid veya plazmafereze yanıt verir. Son çalışmalar voltaja duyarlı kalsiyum kanallarına (VGCC) karşı oluşan antikorların olgularda %52 ila 90 arasında pozitif olduğunu göstermiştir.

BÖLÜM 14

Hipereksitabl Periferik Sinir Hastalıkları (Nöromyotoni)

Ali İhsan Baysal

Hipereksitabl periferik sinir hastalıklarının kendine has özelliği, distal motor aksonların hipereksitabilitesine bağlı olan sürekli kas aktivitesidir. *Bu hastalıkların en önemli elektrofizyolojik özelliği nöromyotonik deşarjlardır.* Bununla birlikte, myokimik deşarjlar ve fasikülasyonlar da hipereksitabl periferik sinir hastalıklarının elektrofizyolojik karşılıklarıdır. Son yıllarda, hipereksitabl periferik sinir hastalıklarını çok da yerinde olmayan “nöromyotoni” terimiyle anma eğilimi ortaya çıkmıştır.

Distal sinirlerin hipereksitabilitesi klasik olarak farmakolojik testlerle doğrulanır: *sürekli kas aktivitesi; uyku sırasında, genel anestezide ve epidural spinal bloktan sonra devam eder, fakat bölgesel kürrar uygulamasıyla ortadan kalkar. “Eksitabl” jeneratörün ve periferik sinir bloğunun yerine göre, sürekli kas aktivitesi devam eder veya periferik sinir bloğu ile durur.*

Hipereksitabl periferik sinir hastalıkları periferik nöropati ile birlikte olabilir. Bu olgularda, sürekli kas aktivitesine ek olarak periferik nöropatinin klinik bulguları da vardır. Bu hastalarda sinir iletim çalışmaları bozuk olup, çoğu demyelinizan nöropati tarzındadır.

Klinik olarak aşikar periferik nöropatinin bulunmadığı, iyi bilinen 3 hipereksitabl periferik sinir hastalığı vardır: (a) *Isaac sendromu*, (b) *myokimi-kramp sendromu* (c) *kramp-fasikülasyon sendromu*. Isaac sendromuna ait özellikler katılık, sürekli kas kasılması, fenitoin veya karbamazepin tedavisiyle klinik düzelme ve iğne EMG’de sürekli motor ünite aktivitesi olmasıdır. Öte yandan, myokimi-kramp sendromu ve kramp-fasikülasyon sendromu kramp, myokimi veya fasikülasyon ile seyrederek fenitoin veya karbamazepin tedavisiyle iyileşir. *Myokimi-kramp sendromu veya kramp-fasikülasyon sendromu tanısı iğne EMG’de myokimik deşarjların veya fasikülasyonların görülmesiyle konur.* Bu üç klinik sendromun hipereksitabl periferik sinir hastalıklarının spektrumunu temsil ettiğine ve hipereksitabilitenin derece farkları sonucu ortaya çıktığına, Isaac sendromundaki sürekli kas lifi aktivitesinin en şiddetli tür olduğuna, myokimi-kramp sendromunun arada yer aldığına, kramp-fasikülasyon sendromunun ise en hafif tür olduğuna inanmaktayız.

Bu bölüme hemifasial spazm ile “stiff-man” sendromu (SMS) da alınmıştır. Hemifasial spazm fasial bir distoni türü olup, klinik özelliği fasial sinirin innerve ettiği kaslarda paroksizmal olarak ortaya çıkan istemsiz tonik veya klonik aktivite patlamalarıdır. Proksimal yüz sinirlerinde ektopik uyarım ve efaptik iletiye bağlı olduğu düşünülmekte olup, bir hipereksitabl periferik sinir hastalığını temsil eder.

SMS’e hipereksitabl periferik sinir hastalığı değil, duyuşsal veya motor uyarılarla artıp, uyku ve genel anestezide kaybolan, gövde ve proksimal ekstremitelerde süregelen ağırlı rijidite ve spazmlar oluşturan motor nöron hipereksitabilitesi yol açar. SMS bu bölüme hipereksitabl periferik sinir hastalıklarına olan klinik benzerliği nedeniyle dahil edilmiştir. SMS ile Isaac sendromu arasındaki farklar Tablo 14.1’deki listede verilmiştir.

TABLO 14.1 SMS ile Isaac Sendromunun Ayırıcı Tanı Özellikleri

	SMS	Isaac Sendromu
İstemsiz sürekli kas aktivitesi	++	++
Ağrılı	++	++
Görüldüğü bölge	Gövde	Ekstremiteler
Taktıl veya duygusal uyarı ya da istemli hareketlerle çıkar	++	-
Hiperhidroz	+/-	++
Sürekli kas aktivitesinin ortadan kalkması		
Genel anestezi	++	-
Epidural spinal blok	++	-
Uyku	++	-
Periferik sinir bloğu	++	+/- ^a
Kürar veya panküronyum	++	++
Farmakolojik yanıt		
Antikonvülsanlar(fenitoin veya karbamazepin)	-	++
GABA-erjik ajanlar(diazepam ve baklofen)	++	-
Nörofizyolojik yanıtlar		
Nöronal hipereksitabilite	++	-
Ardışık deşarj	-	+/-
Laboratuvar belirteci	GAD-Ab (%61) ^b	VGKC-Ab (%40) ^c

^a Hipereksitabilite kaynağı ve blok yerinin konumuna bağlıdır. Kaynak proksimal, blok ona distal ise, sürekli aktivite kaybolur. Ters olursa, sürekli aktivite ortadan kalkmaz.

^b GAD-65 paraneoplastik SMS'nda genellikle negatiftir. Anti amfifizin antikörleri meme kanseri ile birlikte olan SMS'nda pozitifdir.

Kısaltmalar: GAD, glutamik asid dekarboksilaz. VGKC, voltaja duyarlı potasyum kanalı.

^c Newsom-Davis J. Neuromuscular junction channelopathies: a brief overview. Acta Neurol Belg 2005; 105: 181-186.

^c Solimena M, Folli F, Aparis R, Pozza G, De Camilli P. Autoantibodies to GABA-ergic neurons and pancreatic beta cells in stiff-man syndrome. N Engl J Med 1990;31: 1555-1560.

BÖLÜM 15

Pediyatrik Nöromüsküler Hastalıklar

Ayşe Soyer

Elektrodiagnostik işlemlerin pediatrik hastalara uygulanmasında aşağıdaki 4 etmen akılda tutulmalıdır: (1) Hasta grubunun olgunlaşma sürecine ilişkin etmenler, (2) Hasta ile inceleme sürecince işbirliği olamaması, (3) Teknik unsurlar, (4) Çocuklara özel nöromüsküler sorunlar.

OLGUNLAŞMA SÜRECİNE İLİŞKİN ETMENLER

Yaş, elektrodiagnostik çalışmalarda, özellikle sinir iletim hızı ölçümlerinde önemli bir değişkendir. *Motor, duyu ve karma sinirlerin iletim hızları miadında yeni doğanlarda normal erişkinlerdeki değerin yaklaşık %50'si kadar olup, ilk yılın sonunda bu değerin %75'ine ve 4 yaşında %100'üne yaklaşır.* Bu sinirlerde iletim hızı yaş ile logaritmik olarak artar. Bu nedenle, bebek ve çocuklarda elde edilen iletim hızı değerlerini aynı yaş grubunda elde edilenlerle kıyaslamak gerekir (yenidoğan ve çocuklar için normal değerler Oh SJ, Clinical EMG: nerve conduction studies. Baltimore: Lippincott, Williams & Wilkins, 2003, Bölüm 8'de bulunabilir).

Yaş, MÜP özellikleri için de en önemli fizyolojik etkidir. MÜP süre ve amplitüdları da, sinir iletim hızları kadar çarpıcı olmasa da, yine yaş ile artar. Genel olarak çocuklarda normal MÜP amplitüd ve süresi erişkinlerinkinden çok düşüktür. Böylece, MÜP kantitatif analizi yapılırken bulunan ortalama sürenin, uygun yaş grubundan alınan sonuçlarla kıyaslanması gerekir. Bununla birlikte, MÜP sürelerindeki normal değerlerin sınırları bu etkeni kapsayacak kadar geniş tutulduğundan, gündelik uygulamalarda bu faktör çok da önemli değildir. Çocuklarda MÜP sürelerinin daha kısa olması nedeniyle hafif dereceli myopatilerin normalden ayırt edilmesinde güçlük çıkabilir. Gerçekten, David ve Jones'un gevşek bebek sendromu çalışmasında nörojenik durumlar myopatilerden daha kolay tanımlanabilmiştir. Doğumdan 3 yaşa kadar çocuklarda normal MÜP amplitüdü 100-700 μ V arasında değişmekte olup, konantrik iğne ile 1000 μ V'u geçen amplitüd nadiren görülmüştür. *Bu sonuçlar gözönünde tutularak, 3 yaşından küçüklerde monopolar iğne ile 4 mV, konantrik iğne ile 2 mV'dan büyük MÜP'lerin "yüksek amplitüdü" olarak nitelendirilmesi akla yakındır.* Rutin ASU incelemesinde yaş kritik bir unsur olmayıp, yalnızca BKAP amplitüdü yeni doğan ve çocuklarda erişkinlerinkinden daha düşüktür.

KOOPERASYON EKSİKLİĞİ

Kooperasyon bozukluğu nedeniyle, pediatrik yaş grubu hastalarında iğne elektromyografide (EMG) kesin bir kısıtlanma söz konusudur. Erişkin için uygun olan incelemelerin hepsi çocuklarda uygulanamaz. PKD, fibrillasyon ve fasikülasyonları düşürebilmek için gereken tam gevşeme sağlanamaz. Öte yandan, bebek veya küçük çocuklar, MÜP analizi için gerekli hafif kısıyı da gerçekleştiremeyebilirler. Bu nedenlerle, muayenede çoğu kez ancak edinebildiğimiz kadar bilgi üzerinden sonuç çıkarma zorunluluğu vardır. Çocukların işbirliğindeki kısıtlılığın yanı sıra, muayeneden mümkün olan en çok veriyi alabilmek için laboratuvarımızda izlenen strateji şudur:

1. Korkuyu azaltıp işbirliğini sağlamak için anne ya da babanın muayene odasında olması genelde yararlıdır. Ebeveyni çocuğun ellerini tutmak veya kucağına almak suretiyle işleme katılmaya davet ediyoruz. Yalnız, bazıları çocuklarının elektrodiagnostik incelemesini seyretmeye dayanmadığı için bu yaklaşım kişiye özelleştirilmelidir. İncelemeye başlamadan, ebeveynin kısa süreli bir elektrik uyarısını kendi avucunda hissetmesine izin vermek de işbirliğini kuvvetlendirebilir.
2. Sinir iletim çalışması genelde pediatrik hasta grubunun çoğunluğunda fazla güçlük çıkmadan uygulanabilir. Bundan dolayı, nöromüsküler hastalık şüphesi olan çocuklarda işe sinir iletim incelemesiyle başlamayı öneriyoruz. Periferik nöropati vakalarının çoğunda bu sayede kesin tanı konarak, daha ağırlı olan iğne EMG çalışmasına gerek kalmaz. Ayrıca, sinir iletim çalışması, bebekler ve büyük çocukların çoğunda fazla güçlükle karşılaşmadan yapılabilir. Sinir iletim incelemesine uyum sağlayamayan bazı küçük çocuklarda zaman zaman sedasyon gerekebilir.
3. Genellikle büyük çocukların çoğunda, birkaç kasın iğne EMG’de yine işlem açıklanarak fazla güçlükle karşılaşmadan yapılabilir. İğneden korkan daha küçüklerde iğne girişi sırasında ki ağrıyı azaltmak amacıyla, incelemeden 1 ila 2 saat önce, çalışılacak kasların belirli yerleri üzerine deri anestezi için Emla Kremleri (lidokain ve prilokain) oklüzif kompresleri uygulanıyor. Bu basit yöntemle laboratuvarımızda çok iyi sonuç almaktayız. İşbirliği sağlanamayan bazı küçük çocuklarda inceleme öncesi sakinleştirici ilaç kullanılabilir.
4. Premedikasyon olarak incelemeden 20 ila 40 dakika önce vücut ağırlığının her kilogramı için 60 ila 70 mg kloral hidrat verilmesi önerilir. Böylece, hem motor ve duyu iletim çalışması, hem de anormal spontan potansiyellerin incelenmesine yetecek kadar sedasyon yaratılır. Ancak aşırı sedasyon, miyopatiyi denervasyondan ayırt etmede büyük öneme sahip olan MÜP değerlendirmesi için sorun yaratabilir. MÜP oluşturmak için çocuk uyanık olmalıdır. Açıkçası bu yaklaşımın dezavantajı, kaslardaki istemli aktiviteyi değerlendirmenin daha zor olmasıdır. EMG uygulayıcısının çocuğun daha uyanık olduğu çalışma sonunu beklemesi gerekebilir. Her çocuğun EMG incelemesi öncesi sedatize edilmemesinin nedeni budur.
5. İğne EMG’yi anlatırken, “iğne” yerine “ince bir tel” batırılacağını söylemek daha uygundur. İnceleme süresince duyulan rahatsızlık açısından çocuğun ekrandaki görüntü ya da aletten gelen sesi izlemesine izin verilerek, dikkatinin dağıtılması yardımcıdır. Çocuklar çoğu kez kendi çabaları ile ekranda beliren MÜP aktivitesini seyretmekten hoşlanırlar.
6. İğne EMG’nin sıkıntısını azaltmak ve ondan mümkün olan en çok veriyi alabilmenin yolu, incelemeye başlamadan önce ne aradığını bilmekten geçer. Tanıyı bir proksimal ve bir distal kas inceleyerek sağlamaya çalışmalıdır. Deneyimime göre olguların çoğunda iki kası içeren iğne EMG tanı koymak için yeterli olur. Bu kadarı ile çözüme ulaşamadığı durumlarda ise, çoğu zaman daha fazla araştırma yapmanın da yararı olmaz. Gevşek bebek incelemesinde MÜP değerlendirmesi için tibialis anterior, spontan aktivite için de kuadriseps kaslarını tercih ediyoruz. Bebek bacağına gerek istemli, gerekse de ağırlı uyarıya yanıt olarak hareket ettirdiğinde, tibialis anterior kası kuadrisepse kıyasla daha iyi aktive olur. İnguinal ligamentin altındaki iliopsoas kası, proksimal kaslarda MÜP aktivasyonu için iyi bir seçimdir. Deneyimime göre çocuklarda en fazla 3 kas iğne EMG yeterlidir.

TEKNİK ETMENLER

Vücutlarının küçük olması nedeniyle, bebeklerde sinir iletim çalışması için özel teknik hususlar göz önüne alınmalıdır. Bunun için önermiş olduğumuz kılavuz aşağıdadır.

BÖLÜM 16

İğne EMG Dalga Formları

Ayşe Soyer

İğne EMG dalga formları ile ilgili bu sunu, her potansiyelin tipik bir örneğini vererek, karşılaştığınız EMG dalgalarını kolayca tanıyabilmenizi sağlamak amacıyla düzenlenmiştir. Tipik EMG dalgalarının ayırt edilmesinde “ses” en önemli unsurdur. Tipik sesler, çoğu zaman, dalgalara bakmadan tanıya yönlendirir.

Buradaki örnekler, U.A.B. EMG Laboratuvarı’nda 30 yılda kayıtlanmış olan pek çok dalga arasından, şekil ve seslerinin tipik oluşu nedeni ile seçilenlerdir. Kayıtlarda, standart iğne EMG incelemesi için 10 ms süpürme hızı, 20 Hz ila 10 KHz arası bantgeçiren filtre ve dalgaya göre değişmek üzere, 0.1 mV ila 2 mV arasında duyarlılık ayarları kullanılmıştır. Aşağı sapma pozitifdir. Bu yaklaşım, monopolar iğne kayıtlarında da aktif elektrodun (EMG iğnesi) katodda olduğu varsayımına dayanır. EMG dalga ve sesleri hakkında daha fazla bilgi için, Bölüm 5’e (İğne EMG) bakılabilir.

GİRİŞ AKTİVİTESİ

Giriş aktivitesi ve spontan potansiyeller, kasın istirahati sırasında incelenir. Giriş aktivitesi, membranın EMG iğnesinin girişine verdiği elektrik yanıttır. Normalde, giriş aktivitesi iğnenin hareketi durur durmaz kaybolur.

İğnenin kas içindeki hareketi durduktan sonra devam eden giriş aktivitesi “artmış” olarak nitelendirilir. Nitekim, *anormal spontan aktivite bulunan durumlarda*, giriş aktivitesi genelde artmıştır. Giriş aktivitesindeki artma, kasta anormal spontan potansiyellerin olduğu izlenimini veren ilk ipucudur.

İğne hareket ettirilirken, kas değil de yağ, ya da bağ dokusu geçirirken olduğu gibi, giriş aktivitesi alınmaması hali ise “azalma” olarak tanımlanır.

Yalnızca giriş aktivitesinin artmış olup da, bunun yanı sıra fibrillasyon, pozitif keskin dalga (PKD), ya da myotonik potansiyel görülmediği haller *kllinik olarak önemli sayılmaz*. Azalma ise, kas liflerinin yerini yağ, ya da bağ dokusunun almış olduğunu göstermesi açısından klinik önem taşır. Giriş aktivitesinin azaldığı kas bölgesinde dahi tek tük fibrillasyon veya PKD görülebileceğinden, bu iki bulgunun biri diğerini dışlatmaz.

Normal giriş aktivitesi: Gözleyiniz ve dinleyiniz.

NORMAL SPONTAN POTANSİYELLER: SON PLAK GÜRÜLTÜSÜ VE DİKENLERİ (SİNİR POTANSİYELİ)

İğnenin, kasa giriş hareketi durduktan sonra *kolayca kayıtlanabilecek kadar süren* herhangi bir aktivite spontan potansiyel olarak adlandırılır. Kasta, iki tip normal spontan potansiyel vardır; son plakta oluşan son plak gürültüsü ve son plak dikenleri (sinir potansiyelleri). Bu potansiyellerin, özellikle son plak dikenlerinin gözlemlendiği sırada, hastalar sık olarak bir “ağrı” ya da “ka-

rıncalanma” hissederler. Ses ve şekilleri kolay ve açıkça tanınacak kadar tipiktir. *Bu normal spontan potansiyellerin ayırt edilmesinde en önemli kıstas başlangıç sapmasının negatif olmasıdır.* Patolojik olan spontan potansiyellerin hemen hepsinde ise, başlangıç defleksiyonu pozitifdir.

SON PLAK GÜRÜLTÜSÜ: Minyatür son plak potansiyellerini temsil eden, “deniz kabuğu sesi” olan, düşük voltaj ve kısa süreli, düzensiz devamlı dalgalardır.

SON PLAK DİKENLERİ (Sinir Potansiyelleri): Sinir uçlarında, düzensiz aralıklarla oluşan ve “kızgın tavadaki yağ damlacıklarının etrafa sıçraması”nı andıran bir ses çıkaran kısa süreli dikenlerdir.

Son plak potansiyel ve dikenleri: Gözleyiniz ve dinleyiniz.

ANORMAL SPONTAN POTANSİYELLER

Altı tane anormal spontan potansiyel vardır.

PKD VE FİBRİLLASYON POTANSİYELLERİ

Denervasyon sürecinin ana belirtileri olup, aksonal dejenerasyonu temsil ederler. Fibrillasyon ve PKD’lerin derecesi denerve olmuş kas lifi sayısı hakkında kaba bir fikir verirse de, aktif myopati ve myotonide de görüldüklerinden, *denervasyon için patognomonik* sayılmazlar. Aktif myopati ve myotonide bulunan fibrillasyon ve PKD’lerin “membran hipereksitabilitesi”ni temsil etmesi daha muhtemeldir. Bu nedenle fibrillasyon ve PKD’ler için denervasyon potansiyeli terimini kullanmamak gerekir.

POZİTİF KESKİN DALGALAR: Keskin bir pozitif başlangıç sapmasını izleyen oldukça uzun bir negatif eğim gösteren ve tipik “künt bir vuruş” sesi ile ortaya çıkan dalgalardır. Fibrillasyonlar gibi tek bir kas lifinden doğdukları düşünülmektedir. Kas lifinin hasarlı bir yerinden kayıtlanmalarıyla “hasar potansiyeli”ni temsil etmeleri açısından fibrillasyonlardan farklıdır. Gerçekten de bu durum klinikte PKD’lerin, iğne hareketi ile fibrillasyonlardan çok daha kolay ortaya çıkarılmasıyla kendini gösterir. *Esasen PKD’lerin elektrofizyolojik özellik ve klinik önemi fibrillasyonlardan farksızdır.*

PKD’ler: Gözleyiniz ve dinleyiniz.

FİBRİLLASYON POTANSİYELLERİ: Fibrillasyon potansiyelleri, keskin bir pozitif sapma ile başlayan, kısa süreli (< 2 ms), alçak amplitüdlü (< 100 μ V), bifazik veya trifazik dalgalardır. Genelde, iğne EMG ile denervasyondan iki hafta sonra farkedilen fibrillasyonlar, innervasyon yokluğunda, denervasyon aşırı duyarlılığının belirtisi olarak kendiliğinden kasılan liflerin aksiyon potansiyellerini temsil ederler. *Fibrillasyonları tanımakta en önemli kıstas, pozitif başlangıç defleksiyonları ve muntazam aralıklı ateşlenmelerdir.* “Teneke dama düşen yağmur damlaları”nın sesini andıran tipik bir ses çıkarırlar. *Başlangıç sapması negatif olan bir potansiyel fibrillasyon olmaz. Akılda tutulması gereken diğer bir nokta da, fibrillasyonlar tek tek muntazam ateşlense de, aynı zamanda ateşlenen çok sayıda fibrillasyonun her birinin ateşlenme hızının farklı olması nedeniyle, düzensiz ateşlenme gibi duyulmasıdır.*

Fibrillasyon Potansiyelleri: Gözleyiniz ve dinleyiniz.

MYOTONİK POTANSİYELLER: İğne EMG çalışmalarının en özgül potansiyelleridir. *Myotonik potansiyeller, yükselip alçalan amplitüd ve frekansları ile klasik “pike yapan bombardıman uçağı” sesi veren spontan potansiyellerdir.* Minimal istemli kası, kasa iğne girişi, iğnenin hareket et-