

Olgu Sunumu

Servikal Diskopatiyi Taklit Eden Motor Nöron Hastalığı Olan Olgumuz

Refah Sayın, Pınar Tula Torlak

Özet

Motor Nöron Hastalığı (MNH), motor nöronların dejenerasyonu ile kendini gösteren, ilerleyici, ölümcül bir hastalıktır. Biz 41 yaşında, inşaat işçisi olan sol üst ekstremitelerde kuvvetsizlik ve tenar-hipotenar atrofi ile başvuran erkek hastayı sunuyoruz. Nörolojik muayenesinde sol üst ekstremitelerde distalde 4/5, proksimalde +4/5 düzeyinde kuvveti mevcuttu. Yapılan elektromiyografisinde aksonal dejenerasyon bulguları ile spontan aktivite bulguları saptandı. Hastanın çekilen servikal magnetik rezonans görüntülemesi normal sınırlardaydı. Bizim bu olguyu sunmaktaki amacımız erken yaşta, asimetrik olarak başlayan, progresif olarak devam eden ve servikal diskopatiyle çok karışan tek ekstremitte tutulumu ile ortaya çıkan MNH'ı vurgulamaktır.

Anahtar kelimeler: Motor nöron hastalığı, servikal diskopati, elektromiyografi

Servikal diskopati, disk içinde nukleus pulposusun dışarıya fıtıklaşması ile oluşur. Bu fıtıklaşma sıklıkla lateral veya dorsolateral yönde olduğundan sinir kökü intervertebral foramen içinde baskıya uğrar. Genç insanlarda neden sıklıkla travmadır. İlk ve belirgin semptom ağrıdır. Ağrının daha yaygın olmasına karşılık parestezi, dermatomu işaret eder ve kas zaafı varsa da hafiftir. Kas atrofisi bulgularına rastlanmaz. Subakut olanlar sıklıkla var olan servikal spondiloz üzerine eklenirler ve Motor Nöron Hastalığı (MNH) ile çok karışır. Servikal diskopatinin tanısında servikal magnetik rezonans görüntüleme (MRG) önemli rol oynar (1).

MNH diğer adı ile Amiyotrofik Lateral Skleroz (ALS); primer motor korteks, beyinsapı ve medulla spinallisteki motor nöronların dejenerasyonu ile kendini gösteren ilerleyici,

ölümcül bir hastalıktır. Kortikospinal yollar, beyinsapı ve spinal motor nöronların tümünün tutulumu klinik tabloyu ve prognozu belirlemekle birlikte özellikle ölüme neden olan spinal motor nöronların dejenerasyonu sonucu solunum kaslarının tutulmasıdır. ALS'nin insidansı yaşla birlikte artar. ALS için özgün bir laboratuvar testi yoktur. Elektrofizyolojik testler en önemli araştırma yöntemi olup, servikal MRG de tanı yöntemlerindedir (2).

Olgu Sunumu

Biz 41 yaşında, inşaat işçisi, sol üst ekstremitelerde güçsüzlük, tenar ve hipotenar atrofi ile başvuran erkek hastayı sunuyoruz. Yedi aydır dış merkezde C2-C5 segmentlerinde servikal diskopati tanısı ile takip ediliyormuş. Şikayetlerinin artarak devam etmesi üzerine hasta polikliniğimize başvurdu. Yapılan sistemik muayenesi normaldi. Nörolojik muayenesinde ise; şuur açık, koopere, oryante idi, ense sertliği, meninks irritasyon bulguları yoktu, pupiller izokorik, ışık refleksi +/+, fundus: doğal, konuşma normal, sol üst ekstremitelerde distalde 4/5, proksimalde +4/5 düzeyinde kuvveti mevcut iken diğer ekstremitelerde kuvveti tamdı. Derin tendon refleksleri tüm ekstremitelerde canlıydı. Sol üst ekstremitelerde proksimalerde daha hafif olmak üzere tenar ve hipotenar atrofi, inspeksiyonla görülen fasikülasyonlar mevcuttu. Diğer nörolojik muayene bulguları normaldi.

*27. Klinik Nörofizyoloji EEG-EMG Kongresi 27 Nisan-1 Mayıs Dalaman'da yapılan kongrede poster (P 82) olarak sunulmuştur.

Yüzüncü Yıl Üniversitesi, Tıp Fakültesi,
Nöroloji Anabilim Dalı, Van

Yazışma adresi: Yrd. Doç. Dr. Refah SAYIN

Yüzüncü Yıl Üniversitesi, Tıp Fakültesi,
Nöroloji Anabilim Dalı, Van

Tel: 0 505 217 87 69

E-mail: refahsayin@yyu.edu.tr, refahsayin@yahoo.com.tr

Makalenin Geliş Tarihi: 12.05.2011

Makalenin Kabul Tarihi: 29.06.2011

Tablo 1. Hastanın duysal ileti çalışmaları

Sinir / Bölge	Latens ms	Tepe Ampl mV	Mesafe cm	Hız m/s
2. parmak	2.50	18.2	13	52.0
3. parmak (avuç içi)	2.55	21.4	13	51.0
5. parmak	2.25	20.0	13	57.8
Başparmak	2.30	10.0	12	52.2
L MUSCULOCUTANEUS-				
Medial	2.75	7.0	14	50.9
Lateral	2.20	7.2	11	50.0

Tablo 2. Hastanın motor ileti çalışmaları

Sinir / Bölge	ms	mV	cm	m/s
L MEDİAN - APB				
Bilek	3.70	3.6		
Dirsek	7.95	3.2	24	56.5
L ULNAR – ADM				
Bilek	2.80	2.6		
Dirsek	5.95	1.6	20	63.5
LAXILLARY – Deltoid				
EP	5.65	0.6		

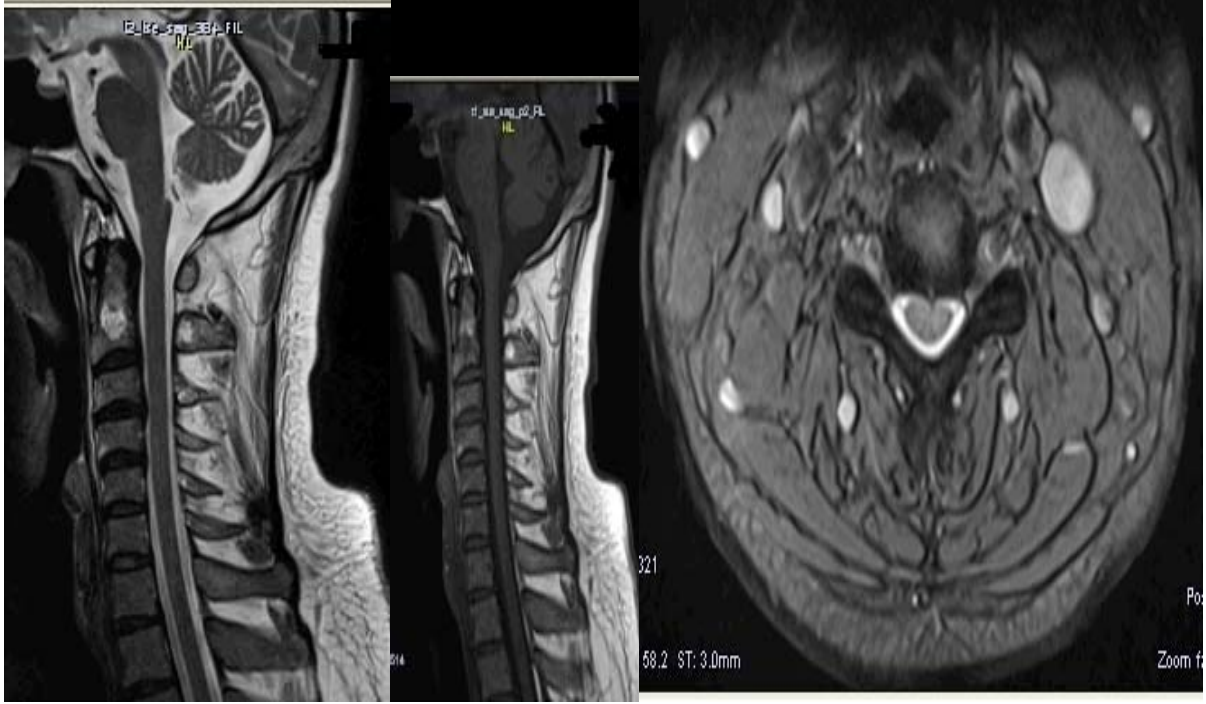
İstenen rutin kan (hemogram, biyokimya, tiroid fonksiyon testleri v.b) tetkikleri normal sınırlardaydı. Hastaya yapılan elektromiyografide (EMG) duysal ileti çalışmaları normal iken; motor ileti çalışmalarında ileti hızları normal olup, nervus (N.) ulnaris ve N. medianus motor aksiyon potansiyel değerleri düşük olarak elde edildi (Tablo 1-2). Konantrik iğne EMG’de uzun süreli, yüksek amplitüdü, polifazik MÜP’ler ile spontan aktiviteler saptandı (Tablo 3).

Çekilen servikal MRG’de servikal lordozda düzleşme ve C2-3, C3-C4, C4-5 disklerinde

nonkompresif santral protüzyonlarla uyumlu bulgular olması üzerine ve o zaman atrofilerinin çok fazla belirgin olmaması üzerine hasta bu haliyle dış merkezde 7 ay boyunca servikal diskopati tanısı ile takip edilmişti (Resim 1). Bize hasta bu şikayetlerinin artması ve devam etmesi üzerine başvurduğunda, servikal MRG’sinin bu durumu açıklamaması, elektrofizyolojik inceleme ile motor nöron bulgularının olması üzerine servikal diskopatiden uzaklaşıp; MNH olabileceğini düşündük.

Tablo 3. Hastanın konantrik iğne EMG sonuçları

	Spontan					MUAP		Güçlendirme	
	IA	Fib	PSW	Fasc	H.F	Amp	Dur	PPP	Pattern
L.DELTOID	N	Yok	2+	2+	Yok	seyrek	geniş	motor ünite potansiyel	Tek ossilasyon
L.FIRST D INTEROSS	N	Yok	3+	Yok	Yok	seyrek	geniş	motor ünite potansiyel	Tek ossilasyon
L.ABD POLL BREVIS	N	Yok	3+	Yok	Yok	seyrek	geniş	motor ünite potansiyel	Tek ossilasyon
L.TRICEPS	N	Yok	Yok	2+	Yok	seyrek	geniş	motor ünite potansiyel	Tek ossilasyon
L.BICEPS	N	Yok	Yok	2+	Yok	seyrek	geniş	motor ünite potansiyel	Tek ossilasyon
L.EXT DIG COMM	N	Yok	Yok	Yok	Yok	seyrek	geniş	motor ünite potansiyel	Tek ossilasyon



Resim 1. Servikal MRG sekansları.

Tartışma

Üst ve alt motor nöron tutulumu bulgularının birlikte bulunması ALS'nin klinik özelliklerindedir. İyi bir klinisyen hastalık öyküsü ve nörolojik muayene ile tanıyı koyabilir. EMG, MNH tanısında önemli bir elektrofizyolojik incelemedir. El Escorial kriterleri, ALS tanı kriteridir. ALS'li hastaların bir kısmında semptomlar; bulber bölgeden, bir kısmında da ekstremitelerden fokal olarak başlar. Birçok hastada ilk olarak local zaaf ve atrofi dikkati çeker. MNH, lokal kuvvet kaybı, asimetrik 2. motor nöron bulgularının olması ile servikal diskopatiji taklit edebilir (2). Onun için hastanın muayenesinin, takiplerinin dikkatli yapılması gerekmektedir. Wijesekera ve ark. yapmış oldukları çalışmada ALS'nin primer motor korteks, kortikospinal yol, beyinsapı ve spinal kordda motor nöronların dejenerasyonu sonucu progresif kaslar paralizi ile karakterize nörodejeneratif hastalık olduğunu vurgulamışlardır. Sporadik ALS'nin başlangıç yaşının ortalama 60 yaşlarda olduğunu belirtmişlerdir. ALS de E/K: 1.5/1 olarak rapor edilmiştir. Tipik ALS hastalarının yaklaşık 2/3'ünün ekstremitelerde tutulum ile başladığını belirtmişlerdir. Semptomların fokal kas zayıflığı ile prezente olduğunu ve semptomların ya distalde ya da proksimal kas gruplarında alt veya üst ekstremitelerde başladığını bildirmişlerdir (3). Biz de fokal ve asimetrik olarak başlayan

hastalarda servikal diskopati bulgularını açıklayacak bir bulgu yoksa MNH'ı düşünmeliyiz. Ravits ve ark.ları 100 ALS hastalarını gözden geçirmişler ve hastalardan alınan öykülerden ilk olarak vücudun herhangi bir bölgesinde semptomların başladığını rapor etmişlerdir. Motor bulguların, hastaların %98'inde vücudun bir bölgesinde başladığını belirtmişlerdir. Bu çalışmada bulguların genellikle üst ekstremitelerden ve motor nöron dejenerasyonunun motor sistemin hem üst hem de alt motor nöron başlangıcının fokal olarak başladığını ifade etmişlerdir (4). Andreadou ve ark.ları C7-8 ve T1 innervasyonlu kasları içeren juvenil tek taraflı distal üst ekstremitte amiyotrofisi olan ve nadir olarak görülen, progresyon göstermeyen Hirayama Hastalığı olan hastayı tanımlamışlardır. Hirayama Hastalığı'nın bilinen bir nedeni olmadığını; MNH ya da servikal miyelopatiji içeren alııldık olmayan boyun fleksiyonunda Hirayama Hastalığı'ndan şüphelenmek gerektiğini vurgulamışlardır. Hirayama Hastalığı'nın sporadik olmasına rağmen, ailesel geçişli olduğunu bildiğini rapor etmişlerdir (5). Hastamızda şikayetler önceden daha az iken; sonradan şikayetlerinde artma olması, muayene bulguları ve elektrofizyolojik inceleme yöntemlerinde segmental bulgulara rastlanmaması üzerine biz hastada Hirayama Hastalığı'nı dışladık. Başka bir çalışmada Ravits ve ark.ları ALS'nin üst ve alt motor nöron bulguları ile karakterize hastalık

olduğunu vurgulamışlardır. Motor nöron dejenerasyonunda fokal bir sürecin olduğunu; üst ve alt motor nöron seviyelerinin 3 boyutlu anatomisi yoluyla sürekli olarak yayıldığını ifade etmişlerdir (6). Biz de bu olgumuzda bulguların fokal olarak başladığını, hatta servikal MRG bulgularının olayı tam olarak açıklamamasına rağmen öncelikle servikal diskopati düşünülmesini bu şekilde açıklayabiliriz. Hastanın şikayetlerinde artma olması, sol üst ekstremitede atrofi ve güçsüzlüğünün artması üzerine şüphelenip tanıyı tekrar gözden geçirerek, hastada MNH olabileceğini düşündük.

Sonuç olarak; biz bu olguyla genç, unilateral, asimetric ve özellikle de üst ekstremitede başlayan, servikal diskopatının görülebileceği meslek gruplarında da MNH düşünülmesi gerektiğini vurgulamak isteriz.

Our case with motor neuron disorder mimicking cervical discopathy

Abstract

Motor neuron disorder (MND) is a progressive motor neuron degenerative disorder that can be fatal. We report a 41 year-old male initially presenting with left upper limb weakness and thenar-hypothenar atrophy. The neurological examination revealed weakness of distal and proximal upper limb muscles (4/5 and +4/5, respectively). The electromyography detected an axonal degeneration and spontaneous activity findings. The cervical magnetic resonance imaging

was within normal limits. In case of asymmetric and progressive involvement of one limb in young patients group, MND should be considered in the differential diagnosis as well as cervical discopathy.

Key words: *Motor neuron disorder, cervical discopathy, electromyography*

Kaynaklar

1. Öge AE, Baykan B, editörler. Bahar SZ, Bilgiç B, yardımcı editörler. Spinal Sinirlerin Hastalıkları. İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Nöroloji Ana Bilim Dalı Nöroloji Kitabı. Baskı İstanbul 2001; 666.
2. Öge AE, Baykan B, editörler. Bahar SZ, Bilgiç B, yardımcı editörler. Motor Nöron Hastalıkları. İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Nöroloji Ana Bilim Dalı Nöroloji Kitabı. Baskı İstanbul 2001; 549-554.
3. Wijesekera LC, Leigh PN. Amyotrophic lateral sclerosis. Orphanet J Rare Dis 2009; 4:3.
4. Ravits J, Paul P, Jorg C. Focality of upper and lower motor neuron degeneration at clinical onset of ALS. Neurology 2007; 68:1571-1575.
5. Andreadou E, Christodoulou K, Manta P, et al. Familial asymmetric distal upper limb amyotrophy (Hirayama Disease): report of a Greek family. Neurologist 2009; 15:156-160.
6. Ravits JM, Spada AR La. ALS motor phenotype heterogeneity, focality, and spread. Neurology 2009; 73:805-811.