|  |
| --- |
| **DERSİN ADI:MOTOR NÖRON HASTALIĞI****DERSİ VEREN ÖĞRETİM ÜYESİ:**Prof.Dr.Onur Karan**DÖNEM:** 4**DERSİN VERİLDİĞİ KLİNİK STAJ:Nöroloji** |
| **DERSİN AÜTF ÇEKİRDEK EĞİTİM PROGRAMINDAKİ KARŞILIĞI**T                             **XTT**                 Ön tanı                 **XA**                                         **Xİ**                                **XK****\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**  |

|  |
| --- |
| **DERS İÇİN BİLİNMESİ GEREKEN ÖN BİLGİLER** 1         1)Fasikülasyon ve fibrilasyon**1** 2)1.Nöron ve 2.Nöron belirtilerinin kliniği3)Duyu yolları**1** |

|  |  |
| --- | --- |
| **ÖĞRENME KAZANIMLARI**o   **Bu dersin sonunda öğrenciler 1.motor nöron hastalıklarının tanı ve ayırt edici tanısı konusunda bilgi sahibi olacaklardır Motor nöron hastalıklarında  temel ve sık karşılaşılan belirtileri iyi tanımak**o    |   |
| **DERS NOTU****EPİDEMİYOLOJİ** ALS’nin insidensi 1-3/100 000 olarak bildirilirken, prevalansı ise yılda 4-6/100000 Dır**TANIM:**Motor nöron hastalığı (MNH ) pramidal nöronlar  beyinsapı kraniyal motor nükleuslar ve medulla spinalisteki ön boynuz motor nöronlarının dejenerasyonuyla kendini gösteren ilerleyici, karakterize fatal bir hastalıktır. ölüme neden olan spinal motor nöronların dejenerasyonu sonucu solunum yetmezliğidir motor nöron hastalığı (MNH) pramidal nöronlar  beyinsapı kraniyal motor nükleuslar ve medulla spinalisteki ön boynuz motor nöronlarının dejenerasyonuyla kendini gösteren ilerleyici, karakterize fatal bir hastalıktır. ölüme neden olan spinal motor nöronların dejenerasyonu sonucu solunum yetmezliğidir)motor nöron hastalıkları…kronık progressif dejeneratif idiopatik fatal hastalıklardır.. pyramıdal nöronlarda ve alfa motor nöronların somalarında glutamat artışı vardır bu artışın nedeni bilinmemektedir. bu artış sürekli fasikülasyon fibrilasyon ve spınalde ekstremıte bulbus düzeyinde ise bulber kaslarda atrofilere yol açar kronık dönemlerde hasta beslenemdiği için solunum güçlükleri olduğu için eksitus olur.glutamat eksitator bir amino asittirnormalde vardır fakat bıurada aşırı derecede artışının nedeni bilinmiyor. pyramıdal nöronlardaki lezyonlar reflekslerin artışını getirir.ikinci nöron somadaki eksitator artış sürekli fasikülasyon ve fibrilasyonlara yol açarbunların sonucunda adalelerde atrofiler olur reflekslerin azalması gerekir fakat .1.nöronda da lezyon olduğu için refleks şiddetli olmasa bile canlılığını korur yani dtr atrofıye karşın canlıdır.bu fas ve fibker ekstremıtede atrofilere yol açarfakat spınal somaların kranıal anologları bulber kranıal nukleuslardır….bu bölgelerde de fas ve fib olacak ve ..atofiler sonucu disfajı dizartri dispne olacaktır…eksitus kaçınılmazdır hastalıkta duyu kusuru sırt bel ağrısı. Sempatik . parasempatik tutulum olmaz…kramplar olabilir…eğer sırt bel ağrısı varsa duyu kusuru varsa s..ps tutulum varsa…servıkal disk ve basıyı ekarte etmek için spınal mr çekilir.. bu hastalığın 3 formu vardır…1….prımer lateral skleroz…atrofi fas fib yok…1.nöron dominant 2aran duchenne. sadece soma tutuluşu var. atrofi fas fib domınant.. ….3…ALS (AMYOTROFIK LATERAL SKLEROZ Hem soma hem 1:nöron tutuluşu var Glutamat artışı için antiglutamat bir ajan olan rilüzol verilir..bu radikal bir çözüm değildir aylar itibari ile yaşamı uzatır fakat veriyoruz.. .   **KLİNİK****. Belirti ve Bulgular** ilk göze çarpan parezi ve atrofidir. Başlangıcta gece belirgin olan kramplar olabilir  . Kramplara fasikülasyonlar da eşlik eder. Fasikülasyonlar  lokal ya da yaygın olabilir.,. Bulber formlarda ilk yakınma dizartridir, sonradan disfaji de klinik tabloya eklenir.Konuşma nazonnedir .İlk yakınması ses değişikliği olabilir, özellikle dil ağız içindeyken gözlenmesi uygundur.ayrıca dışarıya  çıkarılarak dildeki atrofi ve fasikülasyonlar gözlenebilir boyun fleksiyonunda parezi olabilir. Ekestremitelerden başlayan ALS’ de kol ya da bacaklarda, genellikle asimetrik olan parezi ve atrofi ortaya çıkar. Zaman içinde kranyal sinir tutulumları da  tabloya eklenir.. Primer lateral skleroz (PLS) ilerleyici 1.motor  motor nöron tutulumuyla seyreder prognozu ALS ye göre çok daha iyidir. ALS’de oküler tutulum, sfinkter kusuru, sempatik parasempatik tutulum ve duyu kusurları yoktur.  **Klinik Özellikler ve Tanı****a. Tanı kriterleri**1.v2 ve 2.motor nöronların birlikte hastalığa yakalanması  ALS’nin özelliğidir. Elektromiyografinin (EMG) de yine hastalık öyküsü ve klinik muayene ile birlikte yapılması önemlidir... İlk kez 1990 da tanı kriterleri oluşturulmuştur. *El Escorial Kriterleri* (Madrid yakınlarında toplantının yapıldığı yer).**El Escorial tanı kriterleri (Brooks ve ark., 2000)****ALS tanısı için gerekli olanlar:**A:1 Klinik, elektrofizyolojik veya histopatolojik olarak alt motor nöron tutulumunun kanıtlanmasıA:2 Klinik muayene ile üst motor nöron tutulumunun kanıtlanmasıA:3 Öykü veya muayene ile belirti ve bulguların bir vücut bölgesi içinde ya da diğer bölgelere ilerleyici özellikte yayılması **Olmaması gerekenler:**B:1 Alt motor nöron ve/veya üst motor nöron tutulumunu açıklayabilecek başka bir hastalığı telkin eden elektrofizyolojik ve histopatolojik verilerB:2 Var olan  klinik ve elektrofizyolojik bulguları görüntüleme yöntemleriyle açıklayabilecek veriler Bu ilkeler çerçevesinde;*Kesin ALS** Üç bölgede üst ve alt motor nöron bulguları

 *Olası ALS** İki bölgede üst ve alt motor nöron bulgularıyla birlikte en azından bazı üst motor nöron tutulumu bulgularının alt motor nöron tutulumu bulgularının daha üstünde yer alması

 *Olası ALS-Laboratuvar destekli** Bir ya da birden çok üst motor nöron tutulumu bulgusu ve EMG ile en az iki bölgede alt motor nöron bulgusuna rastlanması

 *Mümkün ALS** Bir bölgede üst ve alt motor nöron bulgularının birlikte olması,
* İki ya da daha çok bölgede üst motor nöron bulgularının olması veya
* Üst motor nöron bulgularının alt motor nöron bulgularının üstünde yer almaksızın, iki bölgede üst ve alt motor nöron bulgularının olması

**\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_** **. Tanı Yöntemleri**ALS için patognomonik bir tanı yöntemi yoktur. Genel olarak ayırıcı tanıda yer alan, ALS'tablosuna yol açabilecek diğer hastalıkların ortaya konması için gerekli testler istenmelidir.Sinir ileti çalışmaları ve iğne EMG’si en önemli araştırma yöntemidir. Kranyal ya da spinal MR yaptırılarak basılar dışlanmalıdır kan testleri (tam kan sayımı, Akş üre kreatinin sedimentasyon,ASO CRP RF.. CPK, kan elektrolitleri ve karaciğer fonksiyon testleri troid fonksiyon testleri )istenir.**. Ayırıcı Tanı**ALS’nin ayırıcı tanısında yer alan başlıca klinik tablo ve sendromlar.**ALS’nin ayırıcı tanısında** Kafa kaidesi lezyonlarında  Bulber tutulum+uzun traktus bulguları boyun ağrıları ve kısıtlılığı vardır. (MR ve BT ile ayırıcı tanı yapılır) Servikal  miyelopat iİlerleyici pareziler asimetrik 2.nöron bulguları boyun ağrısı (Radiküler tipte ağrı, bulber tutulum yokSirengomiyeli 1.ve 2.nöron bulguları birlikte  temas sağlam ağrı ısı bozuk   (Spinal MR’la tanı konur, ALS’den ayrılır)Kafa kaidesi lezyonlarında  Bulber tutulum+uzun traktus bulguları boyun ağrıları ve kısıtlılığı vardır. (MR ve BT ile ayırıcı tanı yapılır) Servikal  miyelopat iİlerleyici pareziler asimetrik 2.nöron bulguları boyun ağrısı (Radiküler tipte ağrı, bulber tutulum yok Sirengomiyeli 1.ve 2.nöron bulguları birlikte  temas sağlam ağrı ısı bozuk   (Spinal MR’la tanı konur, ALS’den ayrılır)**ALS’de Bakım** ALS göz kasları hariç tüm istemli kasları tutar.kötü prognozlu, ağır bir hastalıktır. tedavi olanağı bulunmadığından bakım büyük önem taşımaktadır. ALS ortalama 3-4 yıl içinde eğer yardımcı solunum olanakları kullanılmazsa, eksitusla sonlanmalktadır’a. *ALS hastası hastalığın ileri aşamalarında* 1) Solunum, 2) Beslenme yetersizliği ile ilgili tedbirler son derece önemlidir**Tedavi Yaklaşımları**ALS’nin bugün için geçerli bir tedavi tedavi yoktur.. *Riluzole* motor eksitotoksisite teorisi üzerine geliştirilmiştir. *Riluzole* sodyum ve yüksek-voltajlı kalsiyum kanal ve glutamat reseptör blokajı yaparak etkisini göstermektedir. **Prognoz** sağ kalım süresi semptomların başlamasından itibaren ortalama 2.5-3.5 yıldır. başlama bölgesinin prognozu belirlemede önemli bir faktördür.  Buna göre başlangıçta bulber bölge tutulumu olan hastaların sağ kalım süresi, ekstremite tutulumu olanlara göre daha kısadır.Etyoloji: 21. kromozomda bulunan *superoksit dismutaz 1* (SOD1) genidir.ve  motor nöronlarda artmış glutamat aktivitesi üzerinde durulmaktadırRİSK FAKTÖRLERİ:Hastalık,kronık progressif dejeneratif idiopatik bir hastalıktır Travma,sigara içmek alkol tüketimi, , deri ve elektrikle ilgili sanayide çalışmak poliomiyelit,geçirilmiş viral infeksiyonlar gibi faktörler üzerinde durulmaktadır.**KORUNMA  Hastalık,kronık progressif dejeneratif idiopatik bir hastalık fakat kurşun entoksikasyonu üzerinde duruluyor**o   **MOTOR NÖRON HASTALIKLARINDA BİRİNCİ BASAMAK HEKİMİN ROLÜ Başvuru nedeni atrofi ve fasikülasyonlar olan hastada boyun bel ve sırtta ağrılar,duyu kusurları,sempatik ve parasempatik tutulumlar varsa öncelikle  spinal ve kafa kaidesi basılarını düşünmek bunlar yoksa emg mr ve diğer ileri tetkikler için bir üst basamağa sevk etmek.**o    |
| **ÖNERİLEN KAYNAKLAR****Elektronik kaynaklar****1http://www.itfnoroloji.org/ozdemir/motornoron.htm ist tıp**  |
| **Dersle ilgili Doğru-Yanlış soruları**1.       Motor nöron hastalıklarında  serebeller bulgular ön plandadır **Doğru/Yanlış?**2.       Motor nöron hastalıklarında sempatik parasempatik tutulum olmaz.**Doğru/Yanlış?**3.       Primer lateral sklerozda fasikülasyon ve fibrilasyon ön plandadır **Doğru/Yanlış?**4.       Motor nöron hastalıkları kronik progressif hastalıklardır **Doğru/Yanlış?** 5.       Üst ekstremitelerde yaygın kas atrofileri fasikülasyon ve fibrilasyon olan hastalarda  boyun sırt ağrısı varsa mutlaka spinal mr çekerek tümöral patolojileri dışlamak gerekir **Doğru/Yanlış?**6.       ALS’de derin tendon refleksleri azalır veya kaybolur **Doğru/Yanlış?**7.       Motor nöron hastalıklarında  ilk belirti kortikal duyu kusurlarıdır.**Doğru/Yanlış?**8.       Motor nöron hastalıklarında Rilüzol adı verilen ilaçla tam iyileşme mümkündür **Doğru/Yanlış?**  |   |