



EPAT

Emergency Physicians Association of Turkey



BAŞKENT
ÜNİVERSİTESİ

25.
Yıl

Nadir görülen Nörolojik Aciller

Doç. Dr. Keziban Uçar Karabulut

Başkent Üniversitesi Acil Tıp AD

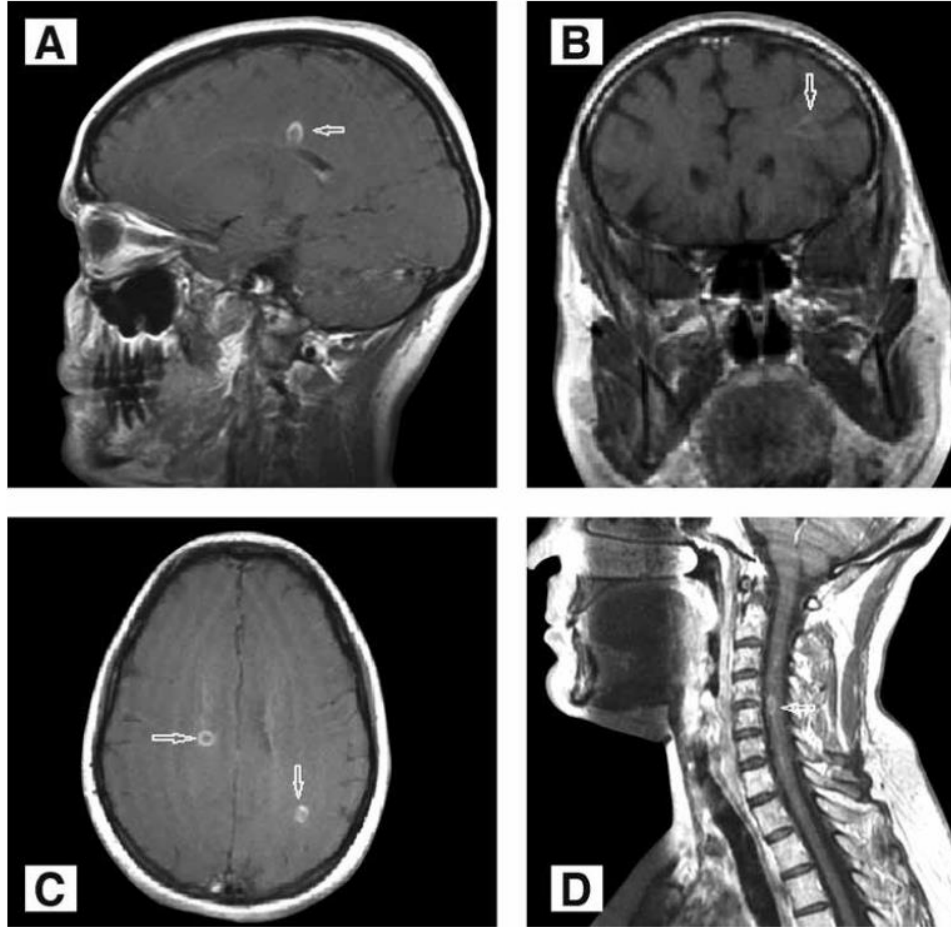
Multipl Skleroz (MS)

- MS otoimmün karakterde olan ve inflamasyon ile birlikte demyelinizasyon ve akson dejenerasyonu olan bir santral sinir sistemi hastalığıdır.

Akut Klinik Bulgular

- ekstremitelerde güçsüzlük
- duysal belirtiler
- Ataksi
- mesane problemleri
- diplopi, görme bulanıklığı
- dizartri,
- bellek-konsantrasyon bozukluğu

- Görüntülemelerde kontrast tutulumu değerlidir, ancak atakların çoğunda saptanamaz.



Şekil 1. Ucu açık yüzük şeklinde kontrast tutulumu (A, B); ucu açık yüzük ve halkasal kontrast tutulumu (C); medulla spinaliste halkasal kontrast tutulumu (D) (Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Demiyelinizan Hastalıklar Polikliniği arşivinden derlenmiştir)

MS Atak

- Multiple Sklerozda; daha önce var olmayan bulguların ortaya çıktığı veya daha önceden var olan bulguların sıklığı ve şiddetinin arttığı ve en az 24 saat süren yeni nörolojik bulguların saptandığı dönemler atak olarak tanımlanır
- **Yalancı Atak** ise; vücut ısısında artışa neden olan enfeksiyon veya diğer nedenlerle birlikte görülebilen ve daha önce yaşanmış belirtilerin tekrar ortaya çıkması veya var olanların kötüleşmesi durumudur.
- Aşırı yorgunluk ve stres, uykusuzluk, açlık gibi durumlar da yalancı atak ile ilişkili olabilir.

Tedavi

- Metil Prednizolon tedavisi 1 g/gün
- 150 ml % 5 dekstroz / %0.09 NaCl içerisinde 60-90 dakikada gidecek şekilde
- 3-10 gün boyunca

Miyastenia Gravis

- Nöromüsküler kavşak bozukluğu...
- Antikora bağlı otoimmün bir hastalık...
- Asetil kolin (ACh)...
- Uyarı arttıkça salınan ACh miktarı azalır
- Presinaptik zayıflama...

Klinik Bulgular

- Güçsüzlük ve kaslarda yorulma...
- Arka arkaya kullanmakla yorgunluk...
- İstirahat veya uyku sonrası düzelme...

Klinik Bulgular

- Kranial kaslar;
dudak ve ekstraoküler kaslar...
- Diplopi ve pitoz sık...(oküler)
- Ekstremit kasları %85...
proksimal ve asimetric...(jeneralize)
- DTR' ler normal...
- Solunum kaslarının güçsüzlüğü...



MYASTENİK
KRİZ
?

Myastenik Kriz

İlk değerlendirme;

- MG tanısının doğrulanması
- Tetikleyicilerin araştırılması
- Yutmanın değerlendirilmesi, MV ihtiyacı

Myastenik Kriz

MG tanısının doğrulanması

- Ayrıntılı fizik bakı...
- AChR antikoru (veya MuSK)... radioimmünassay
- Endrofonyum klorid (Tensilon)...2 mg + 8 mg İV
- Repetitif sinir stimülasyonu
- Tek lif elektromyografisi
- Kranial MRI

Myastenik Kriz

Yutmanın değerlendirilmesi, MV ihtiyacı

Tablo 2: Mekanik ventilasyonun endikasyonları (Ulukaya S. Türk Nöroloji Dergisi Suppl-1 2006;12:104-109)
Solunumun merkezi regülasyonunun yetersizliği (apne, ataksik veya küme solunumu)
Hava yolunu korumada yetersizlik, aspirasyon-yoğun sekresyon
Olması muhtemel sinir-kas solunum yetersizliği (takipne, istirahatte dispne, yardımcı solunum kaslarının kullanılması, arada nefes almak için kesikli konuşma)
Solunum sayısı 35/dak üzerinde
Tidal volüm <5 ml/kg
Vital kapasite <15 ml/kg
Maksimum inspiratuar güç <15 cmH ₂ O
Kan gazı analizinde PaO ₂ <50 mmHg (oda havası soluma ile) PaCO ₂ >50 mmHg (metabolik alkaloz yokluğunda)=Hiperkapni PaO ₂ /FiO ₂ oranı <300 mmHg
Solunum yetmezliği acil hipoksi ve/veya hiperkapni olmadan önce beklenmelidir. Hızlı ilerleyen nöromusküler hastalıklarda entübasyon eşiği daha düşüktür.

Tedavi

- Antikolinesteraz tedaviler (...ostigmin)
- Timektomi
- İmmunsupresyon; glukokortikoidler, azatiopirin, mikofenolat mofetil, siklosporin
- Plazmaferez ve IVIg

Myastenik Kriz Tedavisi

- Mutlak yoğun bakım...
- Solunum desteği... (non / invaziv MV)
- Enfeksiyonla mücadele...
- Sıvı- elektrolit dengesi...
- Pulmoner fizyoterapi
- Plazmaferez ve IVIg

Guillain–Barre’ Sendromu

- **Akut Arefleksik Paralizi** şeklinde tanımlanır.
- En sık görülen akut flask paralizidir
- Prognozu oldukça iyi olmasına rağmen
 - % 20 – nörolojik sekel
 - % 5 – mortalite

Klinik Özellikler

Tanı

- İlk belirti ekstremitelerdeki uyuşukluk, parestezi, paralizi ve ağrı veya bunların kombinasyonlarıdır.
- Ana Özellik; distal ekstremitelerdeki güçsüzlüğün, ilerleyici ve bilateral tutulum göstermesidir
- Hiporefleksi / Arefleksi
- İlk belirtiler oluşmadan 3 gün – 6 hafta önce geçirilmiş ÜSYE veya diyare öyküsü olabilir

Klinik Özellikler

Ayırıcı Tanı

- Poliomyelitis
- Myastenia gravis
- Elektrolit bozuklukları – hipokalemi
- Botulism...
- Akut miyopati....
- Spinal kord basısı.....
- Vaskülitis, Beriberi, porfiria, toksik nöropati, Lyme hastalığı, difteri....

Tanısal Araçlar

- İyi bir hikaye ve fizik muayene
- Elektrolit düzeyleri
- CK total
- MRG
- Sinir ileti çalışmaları
- **LP**
 - **Albüminositolojik disosiyasyon**
- % 50 hastada (+)

Klinik Özellikler

- İlk belirtiler 8 – 28 gün plato fazına ulaşmadan önce progresyon gösterir
- $\frac{2}{3}$ hasta kendi başına yürüyemez hale gelir
- Entübe edilen % 25 hastada solunumsal komplikasyonlar görülür
 - Pnömoni, sepsis, pulmoner emboli, GİS kanaması

Miller Fisher Sendromu

- GBS bir varyantıdır
- Doğu Asya'da GBS hastalarda daha siktır
- 1-3 hafta önce infeksiyon bulguları var
- Oftalmopleji, ataksi, distal parestezi, arefleksi
- BOS'da Albüminositolojik Disossiyasyon vardır

Tedavi

- Genel tedavi yaklaşımı
 - Kardiyak ve pulmoner fonksiyonların monitörizasyonu
- EKG, Nabız Oksimetre, vital kapasite, yutkunma refleksi
 - Pulmoner embolinin önlenmesi
- Yürüyemeyen hastalarda DMAH kullanılmalıdır
 - İmmünoterapi
- Yardımsız yürüyemeyen hastalarda IVIG veya Plazma Exchange tedavisi uygulanmalıdır

Acil Servis Yaklaşımı

- Resüsitasyon odasına alınmalıdır
- Otonomik disfonksiyon nedeniyle ortaya çıkacak kardiyak aritmiler
 - Semptomatik bradikardi
 - İKYD protokolleri
 - Hipo/hipertansiyon tedavi edilmelidir
- Pulmoner fonksiyonlar değerlendirilmelidir
 - Nabız Oksimetre, Arteriyel kan gazı analizleri

Acil serviste hangi hastalara ileri havayolu tedavisi uygulanmalıdır?

Major Kriterler

- 1. Hiperkarbi $PCO_2 > 48$ mm-Hg
- 2. Hipoksemi $PO_2 < 56$ mm-Hg
- 3. Vital Kapasite < 15 ml/kg

Minör Kriterler

- 1. Öksürmede yetersizlik
- 2. Yutkunmada bozukluk
- 3. Atelektazi

- DMAH ile DVT ve dolayısıyla PTE profilaksisi yapılmalıdır.
- Üriner retansiyon – mesane kateterizasyonu
- Ağrı kesici – Opiodler, gabapentin ve karbamazepin
- Konstipasyon – laksatifler
- Erken dönemde fiziksel rehabilitasyon
- Plazma Exchange
- İntravenöz İmmünglobulin (IVIg)

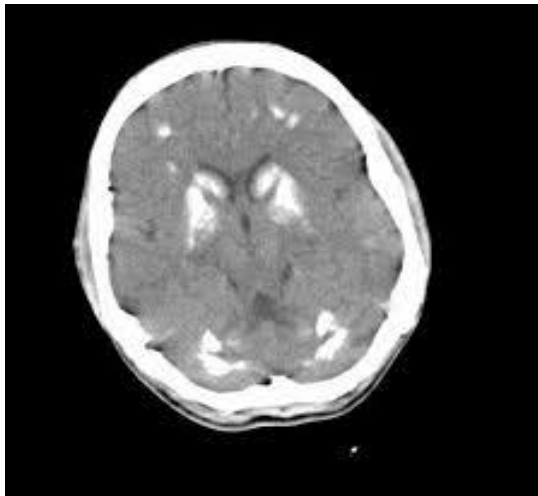
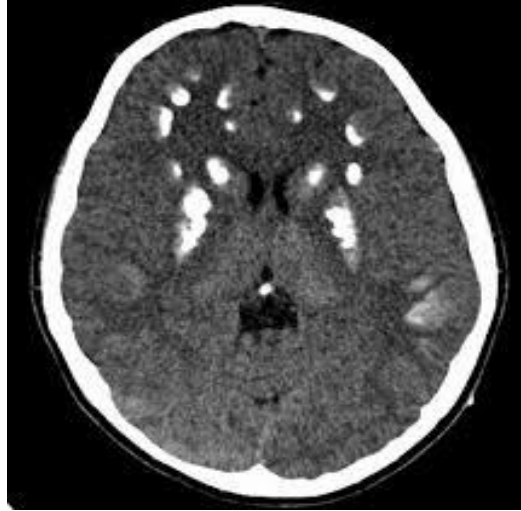
Fahr Sendromu

- Serebellum, talamus ve bazal ganglionlarda kalsiyum ve fosfor metabolizma bozukluğu sonucu oluşan
- kalsinozisle seyreden
- nörodejeneratif bozukluklarla karakterize
- beyin tomografisi ile kalsiyum ve çeşitli minerallerin birikiminin gösterilebileceği
- nadir görülen bir hastalık

Fahr Sendromu -Klinik

- Genellikle beceriksizlik,
- kolay yorulma, dengesiz yürüme,
- yavaş veya konuşma bozukluğu, yutma güçlüğü,
- istemsiz hareketler, ya da kas krampları
- psikoz, demans, kişilik değişiklikleri gibi nöropsikiyatrik semptomlar
- **Özellikle akut nöropsikiyatrik bozukluklar gelişen, altta kalsiyum metabolizma bozukluğu olanlarda, tanımlanamayan nörolojik semptomların varlığında Fahr sendromu ayırıcı tanıda akılda tutulmalıdır.**

Fahr Sendromu-BT görüntüleri



Fahr sendromunun birlikte görüldüğü patolojiler dört grup altında toplanır.

- Birinci grubu, **kalsiyum metabolizma değişiklikleri, hipoparatiroidizm, psödohipoparatiroidizm**, bazen de hiperparatiroidizm oluşturur.
- İkinci grup **konjenital dejeneratif gelişim anomalilerini**,
- üçüncü grup **sistemik hastalıklar ve geçirilen enflamatuvar** olayları kapsar.
- Dördüncü grup ise **toksik ve anoksik** etkilenmelere ikincil olarak gelişir

Tedavi

- Kalsiyum metabolizmasını düzenlemeye yönelik tedaviler

Hipopotasemik Periyodik Paralizi

- Sporadik veya ailevi olabilen
- Nadir görülen
- Erkeklerde daha sıklıkla görülen
- Hastalar tipik olarak sabah güçsüzlükle uyanırlar.
- Tekrarlayan kas güçsüzlüğü veya paralizi epizotları ile seyreder
- Atakların şiddeti bir grup kasın tutulumundan yaygın paraliziye kadar değişkenlik gösterir
- Solunum ve yüz kasları genellikle etkilenmez ancak solunum sistem kasları tutulumu var ise ölümcül olabilir.

- karbonhidrat ağırlıklı öğün sonrasında,
- stres,
- insülin veya epinefrin uygulaması sonrasında ataklar tetiklenir.
- Ataklar potasyumun hücre içine ani geçişi sonrasında plazma K^+ konsantrasyonunun aniden 1,5-2,5 değerine düşmesiyle ilişkilidir
- Periyodik paralizinin en sık edinsel tipi tirotoksik formudur
- Tirotoksikozda; Tiroid hormonları Na-K-ATPaz aktivitesini arttırarak K^+ hücre içine girmesine neden olur.

Tanı

- sistolik hipertansiyon, taşikardi,
- yüksek QRS voltaj, EKG'de birinci derece atrioventriküler blok,
- elektromyografide kas aksiyon potansiyellerinin düşük amplitüdlü olması
- düşük doz epinefrine amplitüd yanıtının olması,
- normal asit-baz durumu gibi tipik asit-baz ve elektrolit bulguları,
- idrarda düşük K atılımı ile birlikte hipokalemi, hipofosfatüri ile birlikte hipofosfatemi ve hiperkalsüri

Tedavi

- Uygun K replasmanı

Botilismus

- C. botulinum gram + , çubuk, spor üreten
- Çizgili ve düz kaslarda kolinergik nöromusküler innervasyon blokajı
- klasik olarak; simetrik inen paralizi ile ilişkili bilateral kraniyal nöropatilerin akut başlangıcı olarak tanımlanır
- Simetrik nörolojik defisitler, idrar retansiyonu

- Monitorizasyon
- Solunum desteği
- Entübasyon, mekanik ventilasyon
- Antitoksin

Trigeminal nevralji

- Trigeminal sinirin bir ya da daha fazla dalının innerve ettiği sahaya yayılan şiddetli ağrı ataklarıyla karakterize bir hastalıktır
- Çenenin, yüzün, dişlerin ve bunlarla ilgili dokuların sinirini veren N. trigeminus'un duyu sinirlerinde şiddetli ağrı krizleriyle karakterize bir tablo
- Trigger noktalarına dikkatsizce yapılan uyaranlar ve günlük aktivite sırasında, yemek yeme, konuşma, yüz yıkama veya diş fırçalama sonucu oluşur.
- Ani şiddetli, keskin, yüzeysel, bıçak saplaması gibi ve yanıcı şekilde ağrı
- Ataklar arası hasta asemptomatiktir

Tedavi

- **Medikal** (Karbamazepin, Fenitoin, Baklofen, Lamotrigin)
- **Cerrahi**