



Asimetrik Alt Ekstremitte Atrofisi ile Başvuran Bir Siringomiyeli Olgusunda Elektrofizyolojik Bozukluklar

Electrophysiologic Abnormalities in a Patient with Syringomyelia Referred for Asymmetrical Lower Limb Atrophy

Onur Akan¹, Mehmet Barış Baslo²

¹İstanbul Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

²İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Anahtar Kelimeler: Siringomiyeli, elektrofizyoloji, ekstremitte atrofisi

Keywords: Syringomyelia, electrophysiology, limb atrophy

Sayın Editör,

Hidromiyeli ilk kez Olliver d'Angers tarafından santral spinal kanalın kistik dilatasyonu şeklinde tarif edilmiştir (1). Chiari, genişlemiş santral kanal ile ilintili veya ilintisiz hidromiyelik kaviteyi "siringohidromiyeli" olarak tanımlamıştır (1). Konvansiyonel sinir ileti çalışmaları ve iğne elektromiyografisi (EMG) siringomiyeli hastalarının değerlendirilmesinde oldukça değerlidir, ancak bulgular özgün olmayabilir (2). Burada asimetrik alt ekstremitte atrofisi ile başvuran ve spinal kord anomalisi tespit edilen bir olgu takdim edilmektedir.

On sekiz yaşında erkek hasta asimetrik alt ekstremitte atrofisi ve ayak deformitesi nedeniyle başvurdu. Semptomları non-progresifti, sfinkter kusuru yoktu. Özgeçmişinde ağır enfeksiyon, sistemik hastalık veya zor doğum öyküsü tarif etmedi. Kas gücü muayenesinde bilateral ayak dorsifleksiyonu 4/5'ti. Duyu muayenesinde sağ alt ekstremitte distalinde hipoestezi, vibrasyon ve pozisyon duyusunda bozulma saptandı. Sağ patella ve aşil refleksi alınamıyordu. Taban derisi refleksi bilateral ekstansördü. Bilateral ayak deformitesi ve lumbosakral bölgede deri lezyonu mevcuttu. Sağ alt ekstremitte daha belirgin bilateral atrofi gözlemlendi. Elektrofizyolojik incelemesinde sağ superfisiyal peroneal sinir duysal cevabı kaydedilemedi, sağ sural sinir duysal cevap amplitüdü düşük bulundu. Motor ileti incelemelerinde sol peroneal sinir motor cevap amplitüdü düşük kaydedildi. İğne EMG'sinde sol tensor fascia lata, ekstansör digitorum longus ve ekstansör digitorum brevis kaslarında seyrelme gösteren uzun süreli, yüksek amplitüdü, polifazik

motor ünite potansiyelleri (MÜP) izlendi. Patolojik spontan faaliyet yoktu. Elektrofizyolojik bulgular asimetrik, arka kök ganglionun da etkilendiği lumbosakral düzeylerde multiradiküler tutulum lehine yorumlandı. Lumbosakral manyetik rezonans görüntülemesinde distal spinal korda L1 vertebra hizasında ön-arka çapı 2-3 mm'ye ulaşmış küçük siringohidromiyeli ve split kord anomalisi, L4-L5 ve L5-S1 düzeylerinde spina bifida okülta tespit edildi (Şekil 1A, 1B). Hastadaki asimetrik duysal-motor tutulum, piramidal bulgular ve lumbosakral bölgedeki deri tutulumu arka kök ganglionun da etkilendiği lumbosakral düzeydeki siringomiyelinin multiradiküler etkisine bağlandı.

Siringomiyeli spinal kord parankiminde sıvı dolu kistik bir kavitasyondur. C2-C9 arasında lokalize olup aşağı veya yukarı doğru uzanabilir. Sıklıkla Chiari tip 1 malformasyonunda görülür. Diğer siringomiyeli nedenleri konjenital malformasyonlar, post-enfeksiyöz, post-enflamatuvar, post-travmatik patolojiler ve spinal neoplazilerdir. Klinik olarak dissosiyel sensoriyel kayıp, üst ekstremitelerde distal zaaf ve alt ekstremitelerde piramidal belirtilerle karakterizedir (2). Siringomiyeli asemptomatik olabilir; spinal kord görüntülemesi sırasında tesadüfen saptanabilir. Bazı hastalarda segmental dağılım gösteren santral ağrı sendromunun belirgin olduğu ilerleyici santral kord defisiti görülebilir (3). Olgumuzdaki gibi EMG laboratuvarına mononöropati/polinöropati veya tuzak nöropati ön tanısıyla yönlendirilebilir ve bu durum yanıtıcı sonuçlara neden olabilir (1).

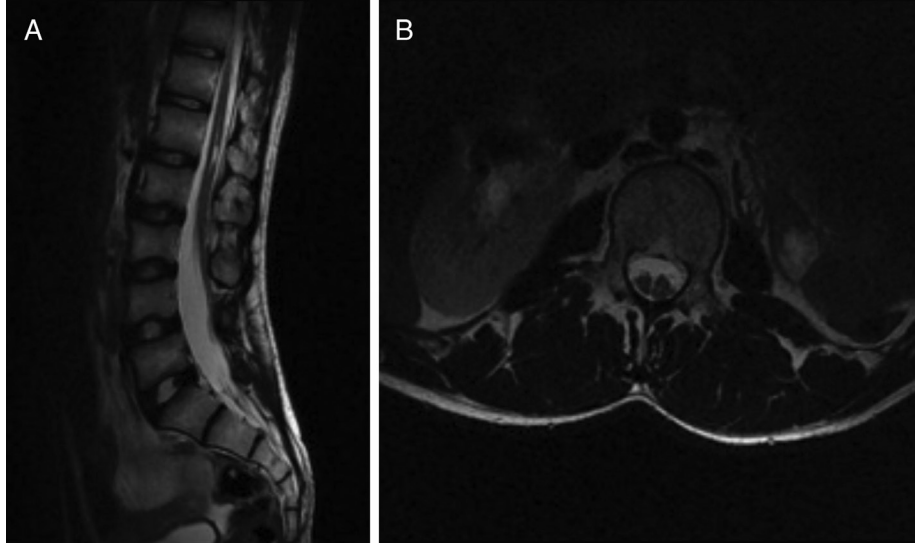
Siringomiyelideki sinir ileti çalışma anormallikleri düşük bileşik kas aksiyon potansiyeli amplitüdü, F yanıt kaybı veya

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Onur Akan, İstanbul Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

Tel.: +90 505 368 28 37 E-posta: onuryavuzakan@gmail.com ORCID ID: orcid.org/0000-0001-8520-670X

Geliş Tarihi/Received: 06.05.2016 **Kabul Tarihi/Accepted:** 04.12.2017

©Telif Hakkı 2018 Türk Nöroloji Derneği
Türk Nöroloji Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.



Şekil 1. Manyetik rezonans incelemenin sagittal (A) ve transverse (B) kesitlerinde L2 vertebra korpusuna uyan lokalizasyonda medulla spinaliste diastematomiyeli görünümü, bu seviyenin üstünde ve altında siringomiyelik kavite, L4-L5 ve L5-S1 düzeylerinde spina bifida okülta görünümü

gecikmiş latanslı ve düşük amplitüdü F yanıtını içermektedir. Duysal sinir aksiyon potansiyelleri (SNAPs) çoğunlukla normaldir (2). Bu olgunun duysal ileti incelemelerinde ise sağ superfisiyal peroneal sinir duysal yanıtı elde edilemedi. Sağ sural sinir duysal cevap amplitüdü ise düşüktü. Perifere uzanan duysal lifler ve dorsal kök ganglion hücreleri normal kaldığı ve anatomik-fizyolojik bütünlüğün korunduğu durumlarda normal SNAP elde edilirken dorsal kök ganglionundan omuriliğe doğru giden proksimal aksonlarda zedelenme olduğunda dermatomal duyu kusuru ortaya çıkabilir (4). Hastamızdaki duysal anomali, arka kök ganglionunun da hasara uğramış olabileceğini düşündürmüştür. Olgunun motor ileti incelemelerinde sol peroneal sinir motor cevap amplitüdünün düşük bulunması L5-S1 ön boynuz hücrelerinin sirinks harabiyetine bağlı olabilir. Ancak hastamızdaki asimetric duysal ve motor tutulum bulguları polinöropatiyi akla getirirse de normal üst ekstremitate duysal ve motor ileti incelemeleri bu ihtimali zayıflatmıştır.

Siringomiyelide iğne EMG bulguları fibrilasyon, pozitif diken, fasikülasyon gibi spontan aktivite, nörojenik MÜP, artmış lif yoğunluğu, değişen derecelerde jitter ve bloğu içermektedir (5). Ancak bu anormallikler siringomiyeliyi motor nöron hastalığı ve poliomyelitten ayırt ettirmeyebilir. Olgumuzun iğne EMG'sinde literatürde belirtildiği şekilde sol L5 spinal kökten innerve kaslarda kronik nörojen MÜP değişiklikleri kaydedildi. Literatürde fibrilasyon potansiyellerinin sınırlı alanda görülebileceği; sıklıkla C8-T1'in innerve ettiği kaslarda bulunabildiği belirtilmiştir (1).

Kas güçsüzlüğü ve kas atrofisinin dağılımı olası nedenlerin ayırımında yol göstericidir. Asimetric alt ekstremitate atrofisi poliomyelit sekeline görülebilir. Ancak bu hastalarda atrofi ve paralizinin en ağır olduğu ekstremitenin kısa olduğu dikkati çeker. Ayak deformitesi ve kas atrofisi, refleks kaybı veya azlığı hereditör polinöropatiye yönlendirebilir, ancak bu durumda aile öyküsü olmaması ve sinir ileti incelemeleri yol göstericidir.

Sonuç olarak, elektrodiagnostik çalışmalar periferik sinir hastalıklarının tespitinde ve sınıflamasında çok yardımcıdır. Bu olgu sunumuyla EMG'nin nörolojik muayenenin bir devamı olduğu ve incelemenin öncelikle klinik bulgulara dayanması gerektiği vurgulanmıştır.

Etik

Hasta Onayı: Çalışmamıza dahil edilen tüm hastalardan bilgilendirilmiş onam formu alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: O.A., M.B.B., **Konsept:** O.A., M.B.B., **Dizayn:** O.A., M.B.B., **Veri Toplama veya İşleme:** O.A., **Analiz veya Yorumlama:** O.A., M.B.B., **Literatür Arama:** O.A., **Yazan:** O.A.

Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

Finansal Destek: Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.

Kaynaklar

1. Veilleux M, Stevens JC. Syringomyelia: electrophysiologic aspects. *Muscle Nerve* 1987;10:449-458.
2. Noguez MA, Stalberg E. Electrodiagnostic findings in syringomyelia. *Muscle Nerve* 1999;22:1653-1659.
3. Milhorat TH. Classification of syringomyelia. *Neurosurg Focus* 2000;8:E1.
4. Ertekin C, Seçil Y. Lumbar Spinal Stenosis and Intermittent Neurogenic Claudication. *Turk J Neurol* 2010;16:59-71.
5. Schwartz MS, Stålberg E, Swash M. Pattern of segmental motor involvement in syringomyelia: a single fibre EMG study. *Neurol Neurosurg Psychiatry* 1980;43:150-155.