

Bölüm 28

MOTOR NÖRON HASTALIĞI

Tehran ALİYEVA¹

GİRİŞ

Motor nöron hastalıkları (MNH), frontal lob pre-sentral gyrusundaki üst motor nöronların ve / veya omuriliğin ventral boynuzundaki alt motor nöronların progresif dejeneratif hastalığıdır(1-3). Genel olarak, kayda değer duyuşsal belirtiler veya ağrı olmadan kas güçsüzlüğü, atrofisi ve kortikospinal traktus bulgularının farklı kombinasyonları ile seyir eder. Hastalığın tanımlanması ilk 1840 yılında Duchenne tarafından progresif musküler atrofi (PMA) olarak adlandırılmıştır. Luys (1860) PMA' de omurilik ön boynuz hücrelerinde atrofi olduğunu göstermiştir. Charcot ve Joffroy (1870), Duchenne tarafından tanımlanan glosso-labio-larengeal paralizinin bulber nukleusların atrofisi sonucu geliştiğini göstermiştir. Charcot (1874), kortikospinal sistemin de etkilendiğini göstererek,

ilk kez amyotrofik lateral sklerozu (ALS) terimini tanımlamıştır(3-5)

MNH Sınıflandırması

MNH kalıtsal veya edinsel olabilir, altta yatan patoloji ve klinik tabloya göre çeşitli alt tiplere ayrılır. Üst motor nöronlar motor kortekste bulunur ve kortikospinal, kortikobulbar yolları oluşturur. Alt motor nöronlar; omurilik ön boynuzunda ve beyin sapında (kranial sinirlerin motor çekirdekleri) bulunur ve iskelet kaslarını innerve eder (Şekil 1). Amiyotrafik Lateral Skleroz (ALS) hem alt motor nöronu hem de üst motor nöronu etkileyebilir, ancak çoğu motor nöron hastalıklarında sadece alt veya üst motor nöronlar etkilenir (Tablo.1). Omuriliğin alt motor nöronları ön boynuzda bulunduğundan, bu hastalıklara bazen ön boynuz hücre hastalıkları da denir (2,5,6).

Tablo 1: MNH sınıflandırılması

Üst motor nöron hastalıkları	Alt motor nöron hastalıkları
<ul style="list-style-type: none">Primer Lateral SklerozHereditör Spastik Paraparezi	<ul style="list-style-type: none">Multifokal Motor NöropatiSpinal Musküler AtrofiSpinal Bulbar Musküler atrofi/ Kennedy hastalığıMonomelik AmiyotrofiPolimiyelitBatı Nil VürüsüParaneoplastik motor nöron hastalığı
Üst ve Alt Motor Nöronların Tutulumu	
<ul style="list-style-type: none">Amiyotrafik Lateral Skleroz	

¹ Uzman Doktor, Bezmialem Vakıf Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, teqrana@hotmail.com

KAYNAKLAR

1. Laura A. Foster, MD, Mohammad Kian Salajegheh MD. Motor Neuron Disease: Pathophysiology, Diagnosis and Management
2. Foster, L. A., & Salajegheh, M. K. (2018). Motor Neuron Disease: Pathophysiology, Diagnosis, and Management. *The American Journal of Medicine*. doi:10.1016/j.amj-med.2018.07.012
3. Miller EG. Treatment for ALS-evidence based management. <https://psgmac43.ucsf.edu/als/Miller>.
4. Leigh PN, Abrahams S, Al-Chalabi A, Ampong M-A, Goldstein LH, Johnson J, Lyall R, Moxham J, Mustfa N, Rio A, Shaw C, Willey E, the King's MND care and Research Team. The Management of Motor Neurone Disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2003;74 (Suppl IV): 32-47.
5. Goutman SA. Diagnosis and Clinical Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders. *Continuum (Minneapolis)*. 2017 Oct;23(5, Peripheral Nerve and Motor Neuron Disorders):1332-1359. doi: 10.1212/CON.0000000000000535.
6. Tiryaki E, Horak HA. ALS and other motor neuron diseases. *Continuum (Minneapolis)*. 2014 Oct;20(5 Peripheral Nervous System Disorders):1185-207. doi: 10.1212/01.CON.0000455886.14298.a4.
7. Bansal AR, Dash GK, Radhakrishnan A, Kesavadas C, Nair M. 'Garland sign' in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurol India* 2009;57:354-5.
8. Millecamps S, Boillée S, Le Ber I, Seilhean D, Teyssou E, Giraudeau M. Phenotype difference between ALS patients with expanded repeats in C9ORF72 and patients with mutations in other ALS-related genes. *J Med Genet*. 2012 Apr. 49(4):258-63.
9. Rowland LP, Bird TD. Silver syndrome: The complexity of complicated hereditary spastic paraplegia. *Neurology*. 2008 May 20. 70(21):1948-9.
10. Josephs KA, Dickson DW. Frontotemporal lobar degeneration with upper motor neuron disease/ primary lateral sclerosis. *Neurology*. 2007 Oct 30. 69(18):1800-1.
11. De Carvalho M, Matias T, Coelho F, Evangelista T, Pinto A, Luís ML. Motor neuron disease presenting with respiratory failure. *J Neurol Sci*. 1996 Aug. 139 Suppl:117-22.
12. Bradley's Neurology in Clinical Practice, 2-Volume Set, 7th/2016 Edition
13. Simmons Z. Management Strategies for Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis From Diagnosis Through Death. *The Neurologist* 2005;11: 257-270.-