

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 153

153. Aşağıdakilerden hangisi amyotrofik lateral sklerozun tipik olarak beklenen klinik bulgularından biri değildir?

- A) Diplopi
- B) Disfaji
- C) Dizartri
- D) Fasikülasyon
- E) Kas atrofisi

Doğru Cevap:A

DERS NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR

(Bu referanslar; soru kitabı Tüm Tus Soruları, Kamp notlarımız ya da non spesifik slaytlardan DEĞİL, sadece güncel ders notlarımızdan verilmiştir. Bu notları şubelerimizde kolayca edininip, referansları kontrol edebilirsiniz.)

İLGİLİ NOTLAR



TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

87

AMYOTROFİK LATERAL SKLEROZ (ALS)

- ✓ Ünlü fizikçi **Stephan Hawking**'in hastalığıdır.
- ✓ Primer motor korteks, beyinsapı ve medulla spinalisteki motor nöronların dejenerasyonu ile kendini gösteren ilerleyici, ölümcül bir hastalıktır.
- ✓ Kortikospinal yollar, beyinsapı ve spinal motor nöronlar tutulur. Amyotrofik lateral skleroz **lateral kordon alt ön boynuz motor nöronunu tutar. **TUS****

Klinik Bilimler 153. soru

Tusdata Küçük Stajlar Ders Notu 1. Fasikül Sayfa 087

- ✓ Muayenede düşük yumuşak damak, azalmış öğürme refleksi, azalmış tükürük ve **DİL FASİKÜLASYONLARI** görülür.
- ✓ Hastalarda göze çarpan ilk bulgu atrofidir. Birinci motor nöron tutulumuna bağlı olarak canlı derin tendon refleksleri ve patolojik refleksler görülebilir.
- ✓ Muayenede sensorial defisit yoktur. Ekstraoküler kaslar ve sfinkter tutulumu, otonomik ve duyu belirti yoktur.
- ✓ Progresif seyrederek ve 3-5 yıl içinde ölüm gelişir.
- ✓ **En sık ölüm akciğer enfeksiyonları** nedeniyledir.
- ✓ Bulber tutulum, ekstremitelerde sınırlı olana göre daha kötü seyrederek.
- ✓ **Riluzol**, mortaliteyi geciktirebilir.

PRİMER LATERAL SKLEROZ

Ekstremitelerde saf üst motor nöron (kortikospinal) defisiti vardır. ALS ye göre çok daha yavaş seyirlidir.

SPİNAL MUSKÜLER ATROFİ

- ✓ İkinci motor nöronların kalıtsal bir hastalığıdır.
- ✓ Spinal kord ön boynuz dejenerasyonuna bağlı olarak ekstremitelerde alt motor nöron defisiti oluşmasıdır.
- ✓ Otozomal resesif geçiş gösterir.

PSEUDOBULBER PARALİZİ

- ✓ Genellikle hipertansiyon ve ateroskleroza olan kişilerde
- ✓ Kortikospinal ve kortikobulber yollarda ****TUS****
- ✓ Beyin derin bölgelerinde iki taraflı lakuner enfarktların ortaya çıktığı klinik tablo
- ✓ Bulbusta lezyon yoktur. **Bulber nükleuslar sağlam **TUS****
- ✓ **9-10-11-12. kranial sinirler etkilenir. ** TUS****
- ✓ Hastada yutma güçlüğü, dizartri (konuşma güçlüğü) ve **ufak adımlarla yürüme dikkati çeker. **TUS****
- ✓ Sıklıkla idrar kaçırılmaları ve **sebepsiz ağlama ve gülme nöbetleri** eşlik eder.
- ✓ **Dilde atrofi ve fasikülasyon gelişmez.**

BULBER PARALİZİ

Beyin sapında kranial sinir motor nükleusu etkileyen lezyona bağlı olarak gelişir.

DİĞER HASTALIKLAR

Kennedy Hastalığı (Bulbospinal Nöropati)

- Androjen reseptör geninde geniş **trinükleotid tekrarları** ile karakterize hastalıktır.
- Karakteristik olarak tremor, fasikülasyonlar, kramplar ve proksimal ve distal zayıflık görülür.
- Bu hastalığa disfaji, dizartri, jinekomasti ve testiküler atrofi eşlik edebilir