

37966

T.C.
İstanbul Üniversitesi
Cerrahpaşa Tıp Fakültesi
Nöroloji Anabilim Dalı

37966

MUSKULER DİSTROFİLERDE
BİLGİSAYARLI TOMOGRAFİ
BULGULARI

(UZMANLIK TEZİ)

Dr. Nurten UZUN IŞIK

N. Uzun Işık

2

İSTANBUL — 1994

İ.Ü.C.T.F Nöroloji Anabilim Dalındaki asistanlığım süresince ilgi ve desteğini esirgemeyen Anabilim Dalı Başkanımız Sayın Prof. Dr. Hayrünnisa Denктаş'a, sürekli yakınlık ve hoşgörüsünü gördüğüm, başta EMG ve Kas Hastalıkları olmak üzere tüm Nöroloji alanında bilgisinden sınırsız yararlandığım, yetişmemde çok büyük katkısı olan Sayın Prof. Dr. Perihan Baslo'ya, elektrofizyoloji konusunda bilgi ve birikimleri ile yol gösteren Sayın Doç. Dr. Meral Kızıltan'a, her zaman her konuda yardımlarını ağabey yakınlığı ile sunan Sayın Prof. Dr. Attila Altinel'e, Radyolojik tetkikler konusundaki yardımlarından dolayı Sayın Doç. Dr. Leyla Alparslan'a, hastalarımızın kas gücü tetkiklerini titizlikle yapan Sayın Uz. Fzt. Fatma Karantay'a, istatistik çalışmalarımızda yardımlarını gördüğüm Sayın Yard. Doç. Dr. Ahmet Dirican'a, bilgi ve deneyimlerinden faydalandığım tüm hocalarıma ve çalışma arkadaşlarıma en içten teşekkürlerimle...

İÇİNDEKİLER

GİRİŞ VE AMAÇ	1
GENEL BİLGİLER	2
MATERYAL VE METOD	27
BULGULAR	30
GENEL DEĞERLENDİRME	44
TARTIŞMA	49
ÖZET VE SONUÇ	55
RESİMLER VE TABLOLAR	58
KAYNAKLAR	101

GİRİŞ VE AMAÇ

Progresif Musküler Distrofilerin (PMD) tanısı klasik olarak klinik ve genetik temellere dayanılarak serum enzim arařtırmaları, elektrofizyolojik tetkikler ve kas biopsisi gibi tanı yöntemlerinin kullanılması ile konmaktadır.

PMD tiplerinin tanısı ise, selektif tutulumun özelliđi nedeni ile semptomların bařlangıç yaşı, lokalizasyonu, progresyonu, genetik özelliđi ve ayrıntılı kas gücü testleri ile yapılmaktadır.

Derinde bulunan kaslardaki ve birleřik kas gruplarındaki lokalize lezyonların saptanması, ayrıca küçük çocuklardaki kooperasyon güçlüğü nedeni ile manuel kas gücü testlerinin etkinliđi azalmaktadır.

Tedavi edilebilen diđer miyopatilerden, halen tedavisi olmayan bu hastalık gurubunun ayırıcı tanısını tam olarak yapmak çok önemlidir. Bu nedenle tanı yöntemleri en ince ayrıntılarına kadar kullanılmalıdır.

Kasların anatomi ve morfolojisinin arařtırılmasında objektif ve noninvazif bir yöntem olan Komputerize Tomografinin (CT) kullanılması lezyon lokalizasyonu, yaygınlığı, derecesi ve progresyonu hakkında son yıllarda gündemde olan bir tetkik yöntemidir.

Kas dejenerasyonu ve dejenere olan kasın yerine yağ ve bağ dokusunun geçmesi PMD'lerde görülen en belirgin patolojidir. EMG ve biopside saptanan spesifik miyopatik bulgular da bu patolojiden kaynaklanmaktadır. Doku yoğunluk farklarını saptama ilkesine göre çalıřan CT'de kaslardaki bu dejenerasyonun görülmesi mümkündür.

Bu çalıřmada, CT'nin PMD'li hastalarda tanısal etkinliđi ve tanıya katkısı deđerlendirilmiř, kasların CT görünümleri ve klinik bulgular arasındaki iliřki arařtırılmaya çalıřılmıřtır.

GENEL BİLGİLER

İSKELET KASI

Sinirsel impulsların etkisinde kasılarak istemli hareketlerin gerçekleşmesini sağlayan çizgili iskelet kası, memeli vücudunun en önemli doku komponentidir ve tüm ağırlığın % 40-50'sini oluşturur (10, 19).

EMBRİYOLOJİ VE GELİŞME

İskelet kas dokusu embrionun mezodermal tabakasından kaynaklanmaktadır (33). Premiyoblast denen pirimitif hücreler, embrionik mezodermde kasın prekürsörleridir. Premiyoblastlar, gebeliği takip eden ilk birkaç hafta içinde bölünerek myoblastları oluştururlar. Myoblastlar, diğer myoblastlar ile birleşerek uzun silindirik bir hücre olan miyotübü oluştururlar. Bazı myoblastlar, satellit hücre olarak kalır ki, bu hücreler, postnatal gelişme ve kas hücrelerinin tamirinde rol oynarlar. Çoğu kas lifi histolojik olarak matür görünüme 25. haftada ulaşır. Kas lifi tiplerinin ayrılması, innervasyonu takiben gelişir. Kasın yeterli gelişmesi ve gücü, doğumdan sonra fonksiyonel duruma, sekse, yaşa ve kasın çalışmasına bağlıdır (1, 17).

ANATOMİK YAPI

Anatomik kas, kollagen liflerden oluşan, her iki ucu ile kemiğe, aponevroza veya kemiğin periostuna bağlanabilen epimisyum diye adlandırılan kalın bir bağ dokusu örtüsü ile çevrilidir. Epimisyumdan çıkan kollagen tabakanın derin uzantıları, kası çeşitli fasiküllere veya lif demetlerine ayırır. Bu septumların tümüne perimisyum denir. Perimisyum içinde kan damarları, lenf damarları, intramuskuler sinirler, kollagen, elastik lifler ve kas iplikçikleri vardır. Perimisyum konnektif doku tarafından sınırlandırılan kas fasikülleri birkaç yüz adet kas lifi içerir. Her bir kas lifi de endomisyum denen konnektif doku ile çevrilidir. Endomisyum içinde terminal aksonlar ve zengin kapiller ağ vardır.

Bağımsız kas lifi veya hücresi, multinukleuslu ve uzun tubuler yapıda olup, çapı infantlarda 10-20 uV, erişkinde 50-100 uV'dur. Lif uzunluğu çok değişkendir (1-50 cm).

Herbir kas lifi, ayrıca sarkoplazma denilen bir sıvı içinde birbirine paralel olarak yerleşmiş bulunan miyofibrillerden yapılmıştır. Kasta en küçük kontraksiyon ünitesi bir miyofibrildir. Miyofibril de kontraktıl proteinlerden oluşan miyofilamentlerden oluşur.

Omurgalı vücudunun iskelet kasları tek bir homojen topluluk oluşturmaz. Morfolojik ve fizyolojik karakterlerine göre en azından iki büyük alt guruba ayrılırlar. Bunlar arasında en belirgin fark kırmızı renklenmedir. Bu da miyoglobin denen intrensek pigmentten dolayıdır.

Kasın beyaz veya kırmızılığı, onu oluşturan liflerin toplam özelliklerini yansıtır. İnsanda fizyolojik, histolojik, histokimyasal ve mekanik özelliklerine göre iki tip kas lifi vardır. Kırmızı lifler (Tip I), yavaş kasılan, sürekli, tonik kontraksiyon ve postürün korunmasında, beyaz lifler (Tip II) ise hızlı kasılan, fazik kontraksiyonda görevli olan kaslardır.

İnsanda her iki kas lifi tipi bir mozaik oluşturur. Tip I ve Tip II oranı, kasın fonksiyonu ve anatomik lokalizasyonuna dayanır. Fakat ideal kas, yaklaşık % 35-40 Tip I, % 60-65 Tip II lif içerir ve bu dağılım sinir innervasyonu ile belirlenir (1, 8, 10, 17, 24, 33).

Kas lifi çapları ortalaması kasa, yaşa, cinsiyete ve kişinin kas gelişimine bağlıdır. Fazla çalışma halinde hipertrofi, zorla istirahate sevk edilenlerde ise atrofi durumu görülür. Hipertrofiye miyofibril sayısı aynı kalır, myoplasma genişler. Atrofi hallerinde ise lif kalınlıkları azalır, aynı zamanda miyofibril sayısında azalma olur. Bu suretle kas lifleri körelip ortadan kalkar ve onların yerinde gevşek bağ dokusu gelişir. Rejenerasyon çabalarından önce miyofibriller kaybolur. Daha sonra hücre üremesi başlar. Bundan sonra çok nüveli miyoplazma tomurcukları ve granülasyon dokusu gözlenir (10, 16, 44).

KAS HASTALIKLARINDA HISTOLOJİ

Kas biopsisinde çok az anormallik belli bir hastalığa özel olduğundan, kas hastalıklarının incelenmesinde hastalık öyküsü, fizik muayene, biokimyasal incelemeler, EMG ve biopsi birlikte değerlendirilmelidir.

Kas hastalıklarında görülen patolojik değişiklikleri 6 grup altında inceleyebiliriz.

1- Kas lifi volüm değişiklikleri

Lif atrofisi, denervasyon, immobilizasyon, malnutrisyon, iskemi, yaşlanma durumlarında görülürken, lif hipertrofisi kas eforunda artma veya kompensasyon durumlarında ortaya çıkar.

Histokimyasal preparatlarda atrofik veya hipertrofik olaylar selektif olabilir veya tüm lif tiplerini etkileyebilir. Geleneksel olarak geniş ve küçük liflerin dağılımı miyopatilerin nörojenik atrofilerden ayırımında bir kriter olmuştur. Miyopatilerde genişlemiş veya küçük liflerin dağılımı rastgele olmakta, denervasyonda ise atrofiye uğramış lifler kümeler halinde bulunmaktadır.

2- Sarkolemmal nukleus reaksiyonları

Normal nukleus, liflerin %79'unda periferik veya subsarkolemmaldir. İnternalize nukleus % 10'un altında bulunur. Bu oranın artışı en sık miyotonik distrofide görülür.

3- Yapısal bozukluklar

Sarkolemma bozukluğunda, hyalin, düzensiz kırmızı lifler, halka lifler ve sarkoplazmik kitleler, hedef lifler, delikler, nemalin çubuklar, hayalet lifler, vakuoller görülür.

4- Lif nekrozu

Birçok farklı hastalıkta görülür. Genellikle lifin sadece bir segmentini etkiler ve lif kendini zarar görmemiş segmentlerden yeniden oluşturabilir. Başlangıçta segment çizgilerini kaybeder, daha çok eozinofilik olur, sarkoplazma granülleşir ve vakuolleşir.

Sonra segment kırılır, sarkolemmal nukleuslar internalleşir. İnflamasyon hücreleri, özellikle makrofajlar, nekrotik bölgeyi istila ederek fagositoza neden olur.

5- Lif rejenerasyonu

Kasta rejenerasyon liflerin varlığı öncesinde nekrozun olduğunu gösterir. Sıklıkla bir kasta rejenerasyon ve nekroz birlikte bulunur. Normalde rejenerasyon, uydu hücrelerdeki miyoblastların aktive olup çoğalması veya sarkoplazmadan filizlenme ile iki yoldan olur.

6- İnterstisyel reaksiyonlar

- İnterstisyel inflamatuvar reaksiyonlar (Sistemik konnektif doku hastalıkları, diabetes mellitus gibi)

- Nörojenik veya miyopatik kronik nöromusküler hastalıklarda kasta fibroz ve yağlı yer değiştirme.

Birçok durumda endomisial ve perimisial bağ dokusu çoğalmasını kapsar. Endomisial proliferasyon, bireysel kas liflerinin ayrılmasına neden olduğundan daha önemlidir. Miyopatilerde yaygındır ve Duchenne Musküler Distrofi'nin (DMD) en belirgin görüntüsüdür. Daha az Becker Musküler Distrofi (BMD) ve Ekstremitte - Kavşak tipi Musküler Distrofi'de (LG-MD) görülür. Konnektif doku proliferasyonu, temel hastalık gidişine sekonderdir ama zaman zaman Musküler Distrofilerin (MD) primer olayı olarak da görülür.

Kasın özel hastalıkları nörojenik veya miyopatik olarak iki genel kategoriye ayrılır.

PRİMER KAS HASTALIKLARINDA (MİYOPATİLERDE) GÖRÜLEN PATOLOJİK DEĞİŞİKLİKLER

Hastalık gurubunun belirli bir tipi için spesifik değillerdir.

1- Kas lifi çapının değişkenliğinde artma.

2- Kas lifi nekrozu.

3- Kas lifi rejenerasyonu.

4- Kas lifi yapısındaki değişiklikler.

Halka lifler ve sarkoplazmik kitleler, vakuoller, nemalin çubuklar, hayalet lifler, düzensiz kırmızı lifler, santral nukleus sayısında artma, kas liflerinin lokalize segmentlerinin hiperkontraksiyonu (DMD'de sık), lif ayrılması.

5- Histokimyasal reaksiyonlardaki ve depolanan metabolitlerdeki değişiklikler.

6- İnterstisyel doku değişiklikleri.

Endomisial ve perimisial fibroz ve yağlı infiltrasyon, genellikle bir atrofi veya inflamasyonu veya her ikisini takip eden kasta görülür. Özellikle MD'lerde tanısal olarak değerlidir, daha ciddi ve yaygındır.

Progresif muskuler distrofilerin ortak özellikleri, kalıtsal orijinleri, çizgili kasların primer tutulması, yavaş ilerlemesi ve kronikliğidir. Yavaş ilerleyen ergenlik ve erişkin tiplerinde relatif olarak kas lifleri daha az nekroz gösterirler ve herhangi bir dönemde lif boyutundaki değişiklikler, santral nükleasyon, fibroz ve yağlı infiltrasyon bir hastalıktan diğerine fark gösterir. DMD'de hacim, şekil, lif sayısındaki değişiklikler ve nekroz çok göze çarpıcıdır. Diğer bazı hastalıklardaki rejenere lifler zamanla eski boyutlarına kavuşurken distrofilerde küçük kalırlar. Bu da rejenerasyonun abortif veya anormal olduğunu gösterir. Miyotonik distrofide nekroz azdır. Santral nukleus belirgindir. Ayrıca nonmusküler dokular daha belirgin olarak tutulur. Oküler ve okülofaringeal formların kas liflerinde mitokondrial değişiklikler olabilir. Distrofik kas hastalıklarının son dönemlerinde progresif güçsüzlüğe, kas lilerinin kayboluşu yol açar. Kas son olarak yağ ve bağ dokusuna indirgenir. Kalan çok az kas lifi de atrofi, nekroz ve rejenerasyon gösterebilir. Fibröz lif kaybını yağ hücreleri infiltrasyonu takip eder.

MD'lerin çeşitli formlarında farklı histolojik değişiklikler olmasına rağmen hastayı sadece histolojik değişiklikler temel alınarak sınıflandırmak nadiren mümkündür (1, 8, 10, 14, 16, 24).

NÖROMUSKULER HASTALIKLAR

Nöromusküler hastalıklar (NMH), hastanın semptomlarının alt motor nöron, nöromusküler bağlantı ve istemli kasların bozukluklarından kaynaklanan hastalık gurubudur (1, 3).

Kas fonksiyonunun yetersizliği veya yokluğu periferik motor nöronun (ön boynuz hücresi, periferik sinir) primer bozukluğundan kaynaklanıyorsa nörojenik hastalık, kasın kendi hastalığından kaynaklanıyorsa miyopati adını alır.

NMH sınıflandırılmasında en sık kullanılan, 1968 yılında Dünya Nöroloji Federasyonu'nun Nöromusküler Araştırma Gurubu tarafından yapılan sınıflandırmadır (1, 3).

Nöromusküler Hastalıklar

1. Spinal Musküler Atrofiler (SMA) ve ön boynuz hücresinin diğer hastalıkları
2. Motor sinir köklerinin hastalıkları
3. Periferik sinir hastalıkları
4. Nöromusküler bağlantı hastalıkları
5. Kas hastalıkları
6. Nöromusküler hastalıklara benzeyebilen supraspinal tonus regülasyonunun bozuklukları

Kas Hastalıkları

1. Genetik geçişli miyopatiler
 - A) Musküler distrofiler
 - B) Etiyolojisi bilinmeyen konjenital miyopatiler (konjenital MD, sentral core hastalığı, vs.)
 - C) Miyotonik bozukluklar
2. Kas travmaları
 - A) Fiziksel etkenler
 - B) Toksik etkenler
 - C) İlaçlar
3. İnflamatuar miyopatiler
 - A) İnfeksiyon (viral, protozoal, bakteriel, fungal miyozitler)
 - B) Kasın diğer inflamatuvar hastalıkları (polimiyozit, dermatomiyozit, eozinofilik polimiyozit, inklüzyon cismi miyopatileri)
 - C) Kasın etiyolojisi bilinmeyen inflamatuvar hastalıkları (granulomatoz PM, polimiyaljiya romatika, generalize miyozitis ossifikans)
4. Metabolik miyopatiler
 - A) Endokrin hastalığa bağlı miyopatiler (tirotoksikoz, miksödem, hipopituitarizm, hipoparatiroidizm)
 - B) Genetik metabolik miyopatiler (kası tutan glikojen depo hastalığı, familial periodik paraliziler, mitokondrial ve lipid depo miyopatileri)
 - C) Diğer metabolik miyopatiler (alkol, nutrisyonel, üremik, diabetik miyopati, miyoglobinüri)
5. Malign hastalıklarla birlikte olan miyopatiler
6. Miyastenia gravis + miyopati
7. Talasemi + miyopati
8. Kasın diğer nedeni bilinmeyen hastalıkları (akut kas nekrozu, amiloid miyopati)
9. Kas tümörleri

Musküler Distrofiler

Distrofi, kötü beslenme anlamına gelir. MD'ler, genetik olarak tayin edilen ve çizgili kasları birincil olarak etkileyen sürekli kas dejenerasyonu ve güçsüzlükle karakterize olan miyopatilerdir. Merkezi sinir sistemi, medulla spinalis, ön boynuz hücresi, periferik sinir veya nöromusküler bağlantıya ait bozukluk saptanmamıştır (2, 10, 17, 54).

Bazı formları 15-20 yıl içinde ölüme yol açarken diğerlerinde yaşam süresi normal olabilir. Ancak hasta progresif olarak sakatlanır. Hastalık süresi değişkendir. Asla akut veya subakut değildir. MD'lerin, herbir tipi başlangıç yaşı, kas tutulumunun dağılımı, heredite tipi ve progresyon hızı ile karakteristiktir (33).

TARİHÇE

Kasın progresif dejeneratif hastalıkları ile ilgili çalışmalar Fransa ve Almanya'da 19. yüzyıl ortalarında başlamıştır. Aran (1850) ve Wacksmuth (1955) nörojenik hastalık formlarını miyopatik olanlardan ayırt etmişlerdir.

Meryon 1852 de "Progresif Musküler Paralizi"nin ilk tanımlamasını genç erkek çocuklarda tarif etmiş ve otopside medulla spinalis, ön boynuz ve motor köklerde değişiklik olmaksızın bu hastalığın, kasların granüler dejenerasyonuna, belki de beslenme yetersizliğine bağlı olduğunu ileri sürmüştür.

1868'de Duchenne, kendi adını alan hastalığı (DMD) tanımlamış, 1879'da Gowers bu hastalık hakkında ilk geniş tarifi yapmıştır.

Leyden (1876) ve Möbius (1879) pelvis kavşağı kaslarını etkileyen, her iki sekste görülen nonhipertrofik dejenerasyonun familial formunu tarif etmişlerdir.

1844'de Erb, juvenil veya skapulohumeral formu tarif etmiş ve hastalığın kasların primer dejenerasyonuna bağlı olduğunu önemle vurgulamıştır.

Fasioskapulohumeral formun klasik tanımı, Landozy ve Dejerine (1844) tarafından yayınlanmasına rağmen bu tür vakalar daha önce Duchenne tarafından (1862) bildirilmiş ve fotoğraflandırılmıştır.

Eksternal oküler kasların distrofisi Hutchinson (1879) ve Fuchs (1890) tarafından bildirilmiştir.

Gowers 1902'de hastalığın distal formunu tanımlamıştır.

Howard (1908) ve Batten (1909) amiyotonia konjenita'lı olgular bildirmişlerdir.

1909'da Steinert, Batten ve Gibb miyotonik distrofiyi tanımlamışlardır.

1930'da Ullrich, konjenital MD'nin farklı bir "atonik-sklerotik" tipini ve sonra serebral anomalilerle birlikte olan varyantı Fukuyama ve arkadaşları (1960) tarafından bildirilmiştir.

Welander 1951'de distal MD'nin ayrıntılı tanımlamasını yapmıştır.

X'e bağlı MD'nin selim formu Becker ve Keiner (1955) tarafından Duchenne tipinden ayrılmıştır.

Victor ve arkadaşları 1902'de diğer oküler miyopatilerden ayrılan okülofaringeal MD'yi tarif etmiştir.

Seitz 1957'de bazı akrabalarda miyopatik orijinli benzer hastalıkların, MD'lerin diğer formları şeklinde devam edebileceğini söylemiştir.

Kas hastalıklarındaki son gelişmeler, X'e bağlı kas distrofilerinin anlaşılabilmesi ile hızlanmıştır. Genetik teorinin ve kreatin kinaz (CK) tetkikinin kullanılması ile 1960-1970 yılları arasında

keşfedilen genin, kadın akrabalar tarafından taşındıkları gösterilmiştir.

Tipik DMD'li hastaların yanısıra çok az sayıdaki DMD'li kadınlarda X kromozomunun kısa kolunda Xp 21 bölgesinde translokasyon saptanmıştır. Bu da DMD geninin direkt kanıtı sayılmıştır. X kromozomunun bu parçasına rekombinan DNA uygulaması başlamış ve çeşitli ailelerde kadınlarda taşıyıcılık ihtimali ve erkek fetusun etkilenme ihtimalinin tayininde kullanılan (restriction fragment length polymorphism) tetkiklerinin bulunmasına yol göstermiştir(1, 3).

Musküler Distrofilerin Sınıflandırılması

Kas güçsüzlüğünün ciddiyeti, klinik dağılımı, kalıtım şekli göz önüne alınarak MD'ler çeşitli tiplere ayrılmıştır.

Kalıtım şekline göre yapılan sınıflama.

1. X'e bağlı MD'ler

Duchenne

Becker

Emery-Dreifus

Kadınlarda görülen herediter miyopati

2. Otosomal resesif MD'ler

Skapulohumeral

Çocukluk çağının otosomal resesif MD'leri

Geç başlayan proksimal miyopatiler (alt ekstremite)

Kuadriseps miyopatisi

Distal MD

Konjenital MD

Ullrich

Fukuyama

3. Otosomal dominant MD'ler

Fasioskapulohumeral MD

Skapuloperoneal miyopati

Geç başlayan proksimal miyopati

Distal (geç başlayan) miyopati

Distal (juvenil başlayan) miyopati

Oküler MD

Okülofaringeal MD

Son yıllarda kullanılmayan LG-MD terimi ve Miyotonik Distrofi bu sınıflamada yer almamıştır.

Distrofinin tipine göre yapılan sınıflama

Duchenne MD Skapuloperoneal sendrom Konjenital MD

Becker MD Miyotonik distrofi Distal MD

Okülofaringeal MD Ekstremit-Kavşak tipi MD

Fasioskapulohumeral MD Oküler MD

Duchenne Musküler Distrofi

X'e bağlı resesif geçişli heredite gösteren, distrofin yokluğu ile birlikte kasın progresif yıkımına neden olan, en sık görülen ve en ciddi MD tipidir. Tipik formları sadece erkekleri etkiler. Çok nadiren Turner sendromlu kadınlar, X kromozomunun Xp21 parçasının translokasyonu veya X kromozomu inaktive olan kadınlar etkilenir. Minör veya abortif formları ise bazen genin manifest taşıyıcılarında görülebilir.

İnsidens, canlı doğan erkek çocuklarında 18-30/100000, prevalans ise 1.9-4.8/100000 dir.

DMD geninin X kromozomunun kısa kolunda Xp21 bölgesinde olduğu saptanmıştır. Duchenne geninin delesyonu veya anormalliği sonucu Distrofin adı verilen kas proteini yoktur veya çok eksiktir.

Bu protein, çizgili kas hücrelerinin yüzey membranı olan sarkolemmada lokalizedir, asıl rolü sarkolemmal membranın bütünlüğünün sürdürülmesidir. Sarkolemmal membranda defekt, aşırı intramusküler kalsiyum birikimine ve DMD'de kas hücresi yıkımına neden olmaktadır.

Semptomların başlangıcı genellikle 4 yaşından öncedir. Nadiren 7 yaşına kadar uzayabilir. Simetrik ve ilk seçici tutulum pelvis veya omuz kaslarıdır. Baldır ve diğer kasların hipertrofisi, hastalığın bazı dönemlerinde hemen hemen tüm olgularda görülür. Her olguda güçsüzlük progresiftir. Semptomların başlangıcından itibaren 10 yıl içinde yürüyememe, kontraktürler ve iskelet deformiteleri ortaya çıkar. Çoğu olguda kardiyak tutulum vardır. İntellektüel tutulum sıklıkla görülür. 2-3. dekatta görülen ölümlerin nedeni sık olarak akciğer enfeksiyonları veya kardiyak patolojilerdendir. Çeşitli kas enzimlerinin yükselmiş aktivitesi (özellikle CK) hastalığın erken dönemlerinde belirgindir. Histolojik değişiklikleri karakteristik miyopatik bulgulardır.

Güçsüzlük genellikle iliopsoas, kuadriceps ve gluteal kaslardan başlar ve tibialis anterior gurubuna yayılır. Üst ekstremitelerde kostal orijinli pectoralis major, latissimus dorsi, biceps, triceps ve brachioradial kaslar ilk tutulanlardır. Geç dönemlerde hafif fasiyal güçsüzlük görülebilir.

Baldır kasları birkaç yıl belirgin derecede güçlü kalır. Kas hipertrofisi daha sonra kasın yağla yer değiştirmesinin psödohipertrofik fazı ile takip edilir ve en sık baldırda, çiğneme kaslarında, daha az sıklıkta deltoide, bilek ekstansorları, kuadriceps femoris ve bazen diğer kaslarda görülür (1, 2, 3, 4, 17, 33).

Becker Musküler Distrofi

Daha selim, X'e bağlı ressesif geçişli muskuler distrofi türüdür. BMD geni X kromozomunun kısa kolunda Xp 21 bölgesinde lokalizedir ve DMD geni ile aleldir. Genetik defektin özelliğine göre distrofinin yapısı ve kalitesi değişmiştir.

Sporadik vakaların tanınmasındaki güçlükten dolayı insidans ve prevalansı tayin etmek güçtür. İnsidans, canlı doğan erkekte 3-6/100000'dir. Prevelans ise 1/100000'dir. İnsidans ciddi DMD'nin 1/10'udur.

BMD, DMD karakteristiklerinin hepsine sahip olmasına rağmen başlangıcı daha geç (semptomları 2. dekatta başlar), seyri daha uzun (ölüm 4-6. dekatta) ve hafiftir. Kas krampları daha sıktır. İskelet deformitesi, kontraktür, kardiyak bozukluk oranı daha düşüktür. Kognitif tutulum belirgin değildir. Selektif kas tutulumu DMD gibidir. Semptomlar alt ekstremitelerde üst ekstremitelere göre 5-10 yıl önce görülür. Pectoralis major, latissimus dorsi, brachioradialis, kalça fleksiyon ve ekstansiyon kasları, vastus medialis ve daha sonraki devrelerde supinatör, biceps, triceps, serratus anterior, boyun fleksörleri, uyluk addüktör ve abdüktörleri ve ön tibial kaslar tutulur. Deltoid, el bileği, parmak fleksör ve ekstansörleri, küçük el kasları, hamstring ve baldır kasları relatif olarak korunur. Yüz kasları tutulumu gözlenmez (1, 2, 3, 4, 17, 33).

Emery Dreifuss MD (X'e bağlı skapuloperoneal miyopati)

X'e bağlı ressesif hereditesi olan bu hastalığın geni X kromozomunun uzun kolunda lokalizedir. Lokus yaklaşık olarak Xq 27.3 bölgesindedir.

4-5 yaşlarında başlayan, üst ekstremitelerde proksimal, alt ekstremitelerde proksimal ve distal kaslarını etkileyen güçsüzlük progresyon gösterdikçe diğer kas gruplarına da yayılır. Psödohipertrofi yoktur. Erken dönemde ağır dirsek ve aşil tendon, boyun kontraktürleri görülür. Kardiyak patoloji oranı yüksektir (1, 3).

Ekstremitte-Kavşak tipi Musküler Distrofi (LG-MD) (Leyden - Mobius)

1953'de Stevenson, 1954'de Walton ve Natrass her iki sekste görülen otozomal ressesif, yüz kaslarının tutulmadığı, omuz ve pelvis kavşağını tutan, proksimal kas güçsüzlüğü semptomlarının 2-3. dekatta başlayıp yavaş progresyon gösteren ve hastalığın

başlangıcından 20 yıl sonra ciddi maluliyet gösteren MD formunu tanımlamışlardır.

Sporadik vakaların çokluğu familyal olarak tanınmasını güçleştirmiştir. Son 30 yıldır kas distrofileri hakkında yazılan kitaplarda sadece genel bir terim olarak söz edilmektedir. Bunun nedeni geriye dönük incelemeler yapıldığında BMD, Kugelberg-Welander psödomiyopatik tipi SMA, SP sendromlar, 2-3. dekatta semptomları ortaya çıkan değişik konjenital miyopatiler, birçok metabolik ve diğer miyopatiler, Duchenne geni taşıyan kadınların geçmişte LG-MD tanısı almış olmalarıdır.

Bugün karar verilemeyen durumlarda Duchenne olmayan, proksimal güçsüzlüğü olan, otosomal ressesif geçişli MD'ler LG olarak kabul edilmeye devam edilmektedir.

Sonuç olarak, LG-MD tek bir hastalık antitesi değil çeşitli distrofi ve miyopatileri kapsayan birçok heterojen durumda bağımsız sendromların ve onların patogenezi anlaşıncaya kadar kullanılacak bir terimdir (1, 3, 17).

Fasioskapulohumeral Musküler Distrofi (FSH-MD) (Landouzy-Dejerine)

Otosomal dominant geçişli erkek ve kadınları eşit sıklıkta etkileyen genellikle 2. dekatta başlamasına rağmen çocukluk çağından erişkin çağa kadar değişen zaman diliminde başlayabilen MD tipidir. Başlangıç tutulumu yüz ve omuz kavşağıdır. Daha sonra alt ekstremitelerine yayılabilir. AT gurubu sık tutulur. Hastalık şiddeti aynı aile içinde bile değişmektedir. Yavaş progresyonu olan tabloda bilateral sensorinöral sağırılık ve retinal körlük olabilir. İnsidansı 0.04-0.05/100000, prevalansı ise 1/100000'dir (1, 3, 33).

Distal Musküler Distrofi

Genellikle otosomal dominant heredite ile birlikte görülebilen her iki seks de erkekte fazla olarak etkileyen, 40-60 yaşları arasında başlayan, yaşam süresini kısaltmayan, çok nadir ve İskandinav ülkelerinde daha yaygın görülen MD tipidir.

Eller ve bacakların distal kasları önce tutulur. Yavaş olarak proksimale yayılır. AT ve baldır kasları önemli derecede etkilenir. Otosomal ressesif tipleri ise 2-3. dekatta başlayıp daha hızlı progresyon göstermektedir (1, 3).

Skapulohumeral Musküler Distrofi

Özellikle üst ekstremitte kavşağını etkileyen erken erişkin yaşta başlayan, nadir görülen otosomal ressesif MD tipidir. Skapula alatanın belirgin olduğu tabloda geç dönemde alt ekstremitte proksimal kasları da etkilenir. Üst ekstremiteden alt ekstremiteye geçişin 10-20 yılda olduğu bildirilmiştir.

Güçsüzlük özellikle biceps, triceps, trapezius, rhomboid, serratus anterior kaslarındadır. Alt ekstremitte proksimali daha geç etkilenir. Önkol, yüz, el kasları çok geç dönemlere kadar korunur (1, 3).

Skapulooperoneal miyopati

2-5. dekatta başlayan, başlangıcı peroneal güçsüzlüğe bağlı düşük ayak ile gözlenen, progresyonu çok yavaş, otosomal dominant ama X'e bağlı ressesif paternin de tanımlandığı bu tablo nörojenik SP sendromundan ayrılmalıdır (1, 3).

Oküler Musküler Distrofi

Başlangıcı genellikle 20-30 yaşlarında olan, oldukça nadir görülen, otosomal dominant, ressesif ve sporadik formlarının bildirildiği MD tablolarıdır. İlk bulgu genellikle levator palpebra kasının tutulumuna bağlı ptosis tablosudur. Bazen progresif eksternal oftalmopleji görülür. Diplopi yoktur. Yıllar sonra yüz kaslarını takiben boyun, gövde ve üst kol kasları tutulur. Mitokondrial patolojiler ile karakterizedir (1, 3).

Okülofaringeal Musküler Distrofi

Yavaş progresif ptoz ve disfaji ile birlikte görülen genellikle 4-6. dekatta başlayan MD formudur. Bazen yüz kaslarında hafif tutulma görülebilir. Adına rağmen ekstraoküler kaslar çok geç tutulur. Progresyon ile güçsüzlük, boyun ve proksimal ekstremitte kaslarına yayılabilir (1, 3).

Miyotonik Distrofi

Miyotonik bozukluk, progresif kas güçsüzlüğü, atrofi ve multisistem bozukluğun bir arada bulunduğu otosomal dominant, yaşam süresini kısaltan distrofi türüdür. İnsidans milyon doğumda 1200, prevalans ise milyon doğumda 50'dir.

Tipik olarak kasın primer dejeneratif hastalığı değildir. Distal ekstremitte, boyun ve yüz kaslarının güçsüzlüğü tabloya egemendir. Miyotonik semptomlar güçsüzlükten önce görülür. Semptomlar genellikle 3-4. dekatta başlasa da erken çocukluk, neonatal ve senil formları bildirilmiştir. Ciddiyeti hafif güçsüzlükten ciddiye kadar değişkendir. Gonat atrofisi, frontal alopesi, kalp ileti bozuklukları, mental defekt, noktasal katarakt, endokrin bozukluklar ve IgG metabolizması bozukluğu mevcuttur. Geni 19. kromozomun kısa kolunda lokalizedir. Gen defekti kas membranı bozukluğuna yol açmaktadır (1, 3, 17).

PROGRESİF MUSKÜLER DİSTROFİLERDE TANI

19. yüzyılda nörojenik - miyopatik hastalık ayırımı yapılmış, ardından miyopatilerin sadece genetik değil inflamatuvar, metabolik ve endokrin tabiatlı olabileceği gündeme gelmiştir. Bu gerçekten yola çıkarak tam olmayan MD tanısına asla güvenilmemelidir. İdeal olan, her bir vakanın MD' listesindeki yerini almasıdır. Herhangi bir spesifik tanıya uymayan vakalar için ileri araştırmalara gidilmelidir. Bunun nedeni tedavi edilebilen miyopatik bozuklukları ayırt etmektir. Erken dönemde veya şüpheli vakalarda tanı, serum enzim araştırmaları, EMG ve kas biopsisi ile yapılmalıdır (1, 3).

Serum Enzimleri

MD'lerde kas hasarı, serumlardaki belirli enzimlerin aktivitelerinde değişme yapmaktadır. Bunlar MD'ler için biokimyasal teşhiste oldukça önemlidir. Kreatinin kinaz aktivitesindeki artma, distrofilerde oldukça hassas bir indeks ortaya çıkarır. Serum CK seviyelerindeki en fazla yükselmeler DMD'de görülür. Hastalığın erken dönemlerinde 100 misline kadar yükseldiği bildirilmiştir. Hastalık çok erken dönemlerde klinik olarak bile belli değil iken CK yükselmeleri mevcuttur. Çok ileri dönemler haricinde normal bir CK görülmesi DMD tanısından şüphe edilmesini gerektirir. Diğer tip distrofilerde de DMD kadar yüksek olmasa bile CK düzeyleri yüksektir.

SGOT ve SGPT düzeyleri genel olarak yüksektir ama hiçbir zaman karaciğer hastalığında olduğu kadar yükselmez. Serum düzeylerindeki artışın kas hücresinin yapısal bütünlüğünün bozukluğundan ileri geldiği sanılmaktadır. 5 nükleotidaz düzeyleri de artmıştır.

Serum Laktik Dehidrogenaz (LDH) düzeylerinde de artış söz konusudur. İzoenzim paterni de LDH düzeyi kadar önemlidir. Hastalığın ilerlemesi ile birlikte LDH-3, LDH-4, LDH-5'te azalmalar gözlenmektedir (5, 9, 53).

PMD'lerin genel elektrofizyolojik özellikleri

PMD'de normal kasa göre oldukça tipik olan motor ünit potansiyelleri (MÜP) değişimleri "distrofik", "miyopatik" potansiyeller olarak adlandırılır. Tipik bir distrofi vakasında MÜP'lerin normale göre süresinin çok kısaldığı ve amplitüdlerinin ufalıp polifazik özellikte olduğu dikkati çeker.

1. Motor ünit aksiyon potansiyelleri ortalama süresi normal standart ortalamaya göre %20'den fazla daralma gösterir.
2. Polifazik potansiyel sıklığında artma olur ve %12'yi geçer. Polifazi miyopatide görülen en erken belirtidir.
3. MÜP'lerin amplitüdüleri ufalmıştır. MÜP'lerin voltajında azalmada daha çok motor üniti yapan kas liflerinin bir kısmının fonksiyon dışı kalmasıyla ilişkilidir.
4. Maksimal istemli kasılmada interferans örneği korunur. Interferansın frekansı yükselir ve hatta kas tam kasılmaya geçmeden önce interferans elde edildiği durumlarla karşılaşılır.
5. Motor ve duysal sinir iletileri normaldir. Duysal aksiyon potansiyellerinin amplitüdü normal kaldığı halde kastaki M cevapları amplitüdü ufalabilir ve bazen polifazik olabilir.
6. Sık olmamakla beraber fibrillasyon ve pozitif dalgalara rastlanabilir (15).

Kas biopsisinde tipik miyopatik görünüm saptanır. PMD patolojik histolojik bulguları önceki bölümde anlatılmıştır.

Musküler distrofilerin çeşitli tiplerinin ayırımı ideal olarak klinik ve genetik zeminler temel alınarak yapılmalıdır. Bu nedenle ayrıntılı anamnez, semptomların başlangıcı ve progresyonu, heredite özelliği kasların ayrıntılı muayenesiyle selektif kas tutulumu paterni incelenmelidir.

Kasların CT, Magnetik Rezonans (MR) ve Ultrasonografi (US) ile görüntülenmesi selektif kas tutulumunun analizinde, hastalığın yayılımı, tutulum derecesi ve progresyonun takibinde, biopsi yapılacak yerin lokalizasyonuna yardımcı yardımcı muayene

metodlarıdır ve gelecekte ayırıcı tanının gizli problemlerinde faydalı olacakları düşünülmektedir.

Mikrometod CK tayini ile ve genetik biliminde gelişmeler sonucu DNA problemlerinin kullanımı ile DMD'de prenatal tanının yapılabilmesi, rekombinan DNA tekniklerinin kullanılması ile risk gruplarındaki ailelerde DMD taşıyıcılarının saptanması şu an için mümkündür (1).

PMD Tedavi

Bugün için PMD'lerin bilinen tedavisi yoktur. Geçmişte denenen tedavi ve tedavi yaklaşımları şunlardır:

1. Aminoasitler (glisin, lizin ve çeşitli karışımlar) - İskelet kasında protein metabolizması.
2. Anabolik steroidler (testosteron ve diğer sentetik deriveleri) - İskelet kasında protein metabolizması.
3. Katekolaminler (adrenalin) - İskelet kasında sempatik aktivasyon.
4. Kalsiyum kanal blokerleri (diltiazem, flunarazine, verapamil) - İskelet kasında intrasellüler kalsiyum.
5. Kortikosteroidler - İskelet kas hasarı.
6. Dantrolene sodyum - Kaslarda kalsiyum etkisi.
7. Digitalis ve ilişkili kardiyak glikozidler - İskelet kasının kontraktilesi.
8. Enerji sağlayan ajanlar (nukleotidler, allopurinol, fructoze D-riboze, L-carnitine, coenzime Q) - Kas ATP veya substratları.
9. Serbest radikal koruyucu ajanlar (süperoksidge dismutase, vitamin E, selenyum) - Serbest radikallerin hasarı.
10. Lityum - Membran stabilizasyonu
11. Östrojenler - CK azalması.
12. Penisillamin - Distrofik kaslarda kollagen yapımı azalması.
13. Tiroid veya sentetik analogları - CK azalması.
14. Vazodilatatörler (serotonin antagonistleri, propranolol) - Doku iskemisinin azaltılması.
15. Vitaminler (B6, folik asit, E) - Beslenme.

16. inko - Protein yıkımının azalması, membran stabilizasyonu (8).

Musküler distrofilerde spesifik tedavinin yokluęu hastanın fizik, emosyonel, sosyal ve eęitimsel komplikasyonlarının önlenmesini daha önemli kılmıřtır.

Erken dönemlerde en faydalı aktiviteler, düzenli fizik egzersiz, obesiteyi önlemek için uygun yemek alışkanlığı, sosyal aktiviteler, spor ve kültürel aktivitelerdir.

Sürekli yatak istirahatinden kaçınmalı, düzenli yürüme, yüzme önerilmelidir. Solunum egzersizleri verilmeli, kontraktürlerin önlenmesi için pasif germe, uzun süreli sürekli germe, gece splintleri önerilmelidir. Anesteziden kaçınılmalıdır. Gereken vakalarda kontraktür ve iskelet deformiteleri için cerrahi tedavi uygulanabilir. Fizik ve intellektüel sorunlarda fizyoterapist ve psikolojik danışmanlık önerilir. Solunum yolu enfeksiyonları, kardiyak aritmiler, kalp ve solunum yetmezliği tabloları yakından takip edilmelidir (1, 3).

KAS GÜCÜ TESTLERİ

Musküler distrofilerde en önemli muayene yöntemi kasların fonksiyonlarının ölçülmesidir. MD'lerdeki seçici kas tutulumunun derecesi, dağılımı ve simetrisinin saptanması hastanın takibi açısından önemlidir (3).

Kas testleri

1. İnspeksiyon

- Kasların atrofi veya (psödo) hipertrofisi
- Omurganın normal eğrilięindeki deęişmeler
- Bacakların pozisyonu
- Omuz kavşığı ve kolların pozisyonu
- Yüz ifadesi

2. Kas gücü testleri

- Fonksiyonel testler
- İzole manuel testler
- Mekanik testler

Kas gücünün fonksiyonel testleri

Hastanın bir çok motor testleri yapmasının izlenmesini içerir. Değerlendirilmesi objektif olup subjektif faktörler rol oynamaz. Basit görevler ve az zaman alması ile çocuklar için uygun testlerdir.

Yürüme, ayakta durma, yerden ayağa kalkma, merdiven çıkma, koşma, belirgin mesafeyi yürüyerek katetme, standart merdivenleri tırmanma, sandalyeden yatay durumda kalkma özellikle çocuklarda bağımsız kas testlerini ölçmekten daha önemlidir.

Swinyard (1957) ve Vignos-Archibald'dan (1960) modifiye edilmiş fonksiyonel yetenek değerlendirmeleri özellikle MD'ler için uygundur.

Fonksiyonel yetenek derecelendirilmesi

Wignos, Spencer ve Archibald'a göre (1960);

Devre 0: Preklinik. Tüm aktiviteler normal.

Devre 1: Yürüme normal. Serbestçe koşma yapılamaz.

Devre 2: Yürüme ve dik durumda gözle görülebilir bir bozukluk vardır. Merdivenleri trabzana tutunmadan çıkabilir.

Devre 3: Merdivenleri sadece trabzana tutunarak çıkabilir.

Devre 4: Yardımsız yürüyebilir. Merdiven çıkamaz.

Devre 5: Yardımsız yürüyebilir. Sandalyeden kalkamaz.

Devre 6: Baston veya yardımcı aletlerle yürür.

Devre 7: Yürüyemez. Sandalyede dik oturabilir, tekerlekli sandalyeyi yürütebilir, normal beslenebilir.

Devre 8: Desteksiz sandalyede oturabilir. Tekerlekli sandalyeyi yürütemez. Yardımsız beslenemez.

Devre 9: Yardımsız dik oturamaz ve beslenemez.

Devre 10: Yatağa bağlı. Bütün aktiviteler için yardım gereklidir. (1, 3)

Bağımsız kasların manuel testleri

Detaylı bilgi en iyi şekilde her kasın veya kas gurubunun manuel teste tabi tutulması ile elde edilir. Tam kasılmış kasa izometrik direnç uygulanır. Sonuçlar genellikle 1943'de kabul edilen Medical Resarch Concul Memorandum (MRC) skalası esas alınarak değerlendirilir. MD'lerde selektif tutulumun tam dağılımı bu yolla doğru tayin edilir.

MRC Skalası:

Devre 0: Kontraksiyon yok.

Devre 1: Kontraksiyon izi var.

Devre 2: Yerçekimi elimine edilmiş durumda aktif hareket.

Devre 3: Yerçekimine karşı aktif hareket.

Devre 4: Yerçekimi ve dirence karşı aktif hareket.

Devre 5: Normal güç.

Test edilen kişiye ait özellikler, bazı kasların yer çekimine karşı tam olarak test edilememesi ve birleşik kasların bağımsız test edilme güçlükleri bu testin dezavantajlarıdır. Bunun yanında doğru ve karşılaştırılmalı bir çalışma için bu ölçümlerin yerine geçebilecek bir test yoktur. Standart kişinin yapması önemlidir.

Kas gücünün mekanik testleri

Kas gücünün dinamometre veya başka aletlerle ölçülmesi esasına dayanır. Karşılaştırmalı çalışmalar ve özellikle tedavi denemelerinde sadece bağımsız kasların kuvveti değil hastanın maluliyet derecesi de kaydedilmelidir.

Maluliyet sınıflaması

Devre 1: Hafif. Yardımsız yürüyebilir

Devre 2: Orta derecede malül. Yardım veya destekle yürüyebilir.

Devre 3: Ciddi malül. Tekerlekli iskemleye bağımlı fakat kendi işini yapabilir.

Devre 4: Tam malül. Tam bakıma ihtiyacı vardır (1, 3).

RADYOLOJİ

Radyoloji, radyan enerjinin ve radyoaktif maddelerin tıpta tanı ve tedavi amacıyla kullanımını inceleyen bir bilim dalıdır.

Tanısal radyolojinin temel yöntemleri ve kullanılan ışın türleri şunlardır:

- Röntgen (X ışını)
- Komputere tomografi (X ışını)
- Magnetik rezonans (radyofrekans)
- Radyonüklid görüntüleme (alfa ışını)
- Ultrason (ses dalgaları)
- Digital radyografi (X ışını)
- Termografi (infraruj)
- Transilluminasyon (görünebilir ışık)

Röntgende hastayı geçen X ışınları doğrudan Gümüş Bromür emulsiyonu taşıyan röntgen filmi üzerine düşürülerek fotografik bir görüntü elde edilir. Diğer yöntemlerde görüntü, katod ışın tüplerinde oluştuktan sonra buradan fotoğraf çekilir veya film üzerine geçirilir (47).

Komputere Tomografi

Vücudun ince bir kesitinden geçen X ışınlarının zayıflamalarının dedektörlerle ölçülerek bilgisayar yardımı ile görüntü oluşturması temeline dayanır. Vücudun kesit şeklindeki görüntüleri elde edilir. Yöntemde X ışını çok iyi sınırlandırıldığı için saçılma minimale indirilmiş, dolayısıyla doku yoğunluk farkları daha belirgin hale gelmiştir. Kesit yapması, ödem, hemoraji gibi röntgende ayrılamayan yumuşak doku yoğunluklarını ayırması yanında bütün organ ve dokuları görüntüleyebilmesi yöntemin üstünlüğüdür.

Dedektörler, hastadan geçen X ışınının zayıflamasını ölçer. Kesit tamamlandıktan sonra veriler işlenir, görüntü tüpünde digital bir kesit şeklinde izlenebilir. Organizmayı geçen X ışınlarının zayıflama değerleri, sayısal olarak saptanır. CT görüntüsündeki her resim elementinin bir sayısal karşılığı vardır. Bu sayılar, suyun

zayıflatma değerini 0 kabul eden bir skalaya göre düzenlenmiştir. +1000'den -1000'e kadar uzanan bu skalaya Hounsfield skalası, bu skaladaki sayılara da Hounsfield üniti (H.Ü) adı verilir. Suyun zayıflatma değerinin 0 olduğu bu skalada zayıflatması yüksek olan yumuşak doku, hematoma, kalsifikasyon, kemik gibi yapılar skalanın (+) tarafında, zayıflatma değerleri sudan daha düşük olan yağ ve hava gibi yapılarda skalanın (-) tarafında dizilirler (yumuşak dokular +40/+60 H.Ü, yağ -60 HÜ, hava -1000 HÜ gibi).

CT'nin önemli bir işlevi, bazı girişimsel radyolojik uygulamalarda lokalizasyon, tedaviye cevap, lezyonun progresyonunun takibinde rehberlik yapmasıdır. Vücudun her bölümünü inceleyebilmesi, tanı, evreleme, tedaviye cevabın izlenmesi olumlu yönleri iken, pahalı olması ve belirli bir boyutun altındaki lezyonları saptayamaması dezavantajlarıdır (21, 28, 47, 52).

NÖROMÜSKÜLER HASTALIKLARDA RADYOLOJİ

Atrofi, kas güçsüzlüğü ve yağlı infiltrasyon birçok nöromusküler bozukluğa eşlik eder ve ekstremitelerdeki röntgeni ile belirlenebilir. Musküler distrofilere atrofik kas iyi bir radyograf ile gözlemlenebilir. Kas kitlesi azalır, deri altı yağ dokusu artar. Yağ bantları kas dokusunun yerine geçer ve böylece kas kitlesi çizgili görünür. Ayrıca psödohipertrofik MD'lerde direkt film indirekt bulgular da vermektedir. Bunlar, kemiklerde daralma, kortikal incelleme, osteoporoz, kontraktür, skolyoz, fibula diafizinin A-P çapında genişlemedir. Tanıya çok yardımcı olmayan bu yöntem, geçmişte tanının desteklenmesi amacıyla kullanılmıştır.

Nöromusküler hastalıklarda CT, enine kesit alması, kemik ve yumuşak dokuları aynı anda gösterebilmesi, iki yanlı karşılaştırma imkanı, yoğunluk farklarını en iyi şekilde gösterebilme üstünlüğü açısından kullanılmaktadır.

Kas distrofilere, kas liflerinin yağ hücreleri ve bağ dokusu ile yer değiştirmesi ile karakterizedir. Düz planlar salim kaldığından kas dokusunun yerine geçen dokular aynı kas volümünü sürdürür. Normal

kaslar CT'de yaşı, ciddiyet ve serebral dominans faktörlerine bağlı değişmeler gösterirse de zayıflatma dereceleri kontrastsız 30-50 HÜ, kontrastlı 40-70 HÜ'de görüntü verirler.

MD'lerde kasın yağ ile yer değiştirmesi, CT görüntülerinde daha düşük dansiteli kas grupları şeklinde belirginleşir. Bu azalmış yoğunluk ya yamalı veya kasın homojen olarak yağ ve bağ dokusu ile yer değiştirmesi şeklinde görülebilir. Vücudun kas sistemini incelemekle seçici tutulmayı ve bağımsız kas gruplarının ayrılmasını göstermek mümkündür. Böylece lokalizasyon, kas tutulumunun yayılımı ve derecesi tanımlanabilir. Yüksek kontrast farkı, bir kası diğerinden ayırmaya fırsat verir. Major dezavantajı, vücudun az yağlı ince bölgelerindedir. Çünkü burada normal ve patolojik doku ayırımı için gereken yağ miktarı yetersizdir.

Nörojenik hastalıklarda başlangıçta kasın atrofisi ve onu izleyen dansite azalması olurken, primer kas hastalıklarında dansite azalmasını atrofi takip eder.

Tüm bu durumlarda CT patolojileri çeşitli nöromusküler bozuklukların patolojilerine paralel dağılım gösterir (11, 32, 40, 41, 42).

MATERYAL VE METOD

İ.Ü. C.T.F Nöroloji Ana Bilim Dalı Kas Hastalıkları Birimi tarafından takip edilen, hastalık öyküsü, aile öyküsü, klinik muayene, kas enzim tetkikleri ve elektrofizyolojik testler ile "Progresif Musküler Distrofi" tanısı koyulan 67 hasta bu çalışmaya alınmıştır. Çalışmamızda bu hastaların muayene bulguları ve kas CT görüntüleri değerlendirilerek CT'nin tanısal etkinliği araştırılmıştır.

Yaşları 3 - 48 arasında değişen (yaş ortalaması: 15.13) 67 PMD hastasının 18'i DMD, 15'i BMD, 23'ü LG-MD, 8'i miyotonik distrofi, 2'si FSH-MD, 1'i oküler miyopati idi.

Her bir hastanın manuel kas gücü testleri aynı kişi tarafından yapıldı ve MRCM'a göre değerlendirildi. Manuel kas gücü testlerinde, iki yanlı boyun fleksiyonu, kol fleksiyonu, kol ekstansiyonu, kol abduksiyonu, dirsek fleksiyonu, dirsek ekstansiyonu, bilek ekstansiyonu, gövde fleksiyonu, kalça fleksiyonu, kalça ekstansiyonu, kalça abduksiyonu, kalça adduksiyonu, diz fleksiyonu, diz ekstansiyonu, ayak dorsifleksiyonu, ayak fleksiyonu değerlendirildi.

Boyun fleksiyonunda; sternokleidomastoid, longus capitis, longus colli, skalenus anterior ve infrahiyoid kaslar,

Boyun ekstansiyonunda; trapezius kasının superior lifleri, semispinalis kapitis, splenius kapitis, splenius servicis, erector spina, longissimus kapitis, longissimus servicis, spinalis capitis, spinalis servicis ve semispinalis servicis kasları,

Omuz fleksiyonunda; deltoid kasın anterior lifleri ve coracobrachialis kasları,

Omuz ekstansiyonunda; latissimus dorsi, teres major ve deltoid kasın posterior lifleri,

Omuz abduksiyonunda; deltoid kasın orta grup lifleri ve supraspinatus kasları,

Omuz adduksiyonunda; pectoralis major kası,

Dirsek fleksiyonunda; biceps brachii, brachialis ve brachioradialis kasları,

Dirsek ekstansiyonunda; triceps kası,

Bilek fleksiyonunda; Fleksör carpi radialis ve fleksör carpi ulnaris kasları,

Gövde fleksiyonunda; rectus abdominis,

Kalça fleksiyonunda; psoas major ve iliacus kasları,

Kalça ekstansiyonunda; gluteus maksimus kası,

Kalça adduksiyonunda; adduktor magnus, longus, brevis, pectineus ve gracilis kasları,

Diz fleksiyonunda; biceps femoris, semitendinosus ve semimembranosus kasları,

Diz ekstansiyonunda; kuadriceps femoris kası,

Ayak bileği plantar fleksiyonunda; gastroknemius ve soleus kasları,

Ayak dorsifleksiyonunda da tibialis anterior ve tibialis posterior kasları değerlendirilmiştir.

Hastalarımızın CT tetkikleri, CTF Radyodiagnostik Ana Bilim Dalında 3. jenerasyon Somatom (2. Siemens 256 x 256 matrix) ve CE 12000 CGR (512 x 512 matrix) cihazları ile yapılmıştır. Kesitler, boyun orta hattı, omuz kavşağı, kol orta hattı, önkol orta hattı, pelvis kavşağı, uyluk orta hattı ve baldırın en geniş kısmından alınan 2 - 5 mm kalınlığında 7 seviyeden değerlendirildi. Her bir kesitte, kaslarda atrofi, hipertrofi, yoğunluk değişimleri, tutulan kas gruplarının dağılımı, derecesi ve simetri durumu incelendi (Fig. 1-10'da boyun, omuz kavşağı, pelvis kavşağı, uyluk ve baldır seviyelerinde şematik ve gerçek CT görüntüleri izlenmektedir).

CT'de kas lezyonlarının derecesinin değerlendirilmesinde, Hawley ve arkadaşlarının progresyon süreci içinde çeşitli kasların internal yapısındaki değişikliklere göre yapılan sınıflandırma temel alınmıştır (23).

Kas dejenerasyonunun devreleri:

Devre 0: Normal kas görünümü.

Devre 1: Erken güve yeniği görünümü. PMD'lerde CT ile gözlenebilen ilk bulgudur. Küçük bölgeler halindeki hipodens alanlardır.

Devre 2: Geç güve yeniği görünümü. Çok sayıda farklı azalmış densite bölgeleri karışık, yamalı bir görünüm alır.

Devre 3: Tüy döküntüsü görünümü (Washed out). Tutulan kasın ortalama yoğunluğu (-) değerlere yani yağ densitesine düşmektedir.

Devre 4: Radyolojik olarak son safhadır. Kas tümüyle çok düşük densiteli konnektif doku ve yağ ile yer değiştirmiştir. Sadece fasya halkası ve nörovasküler yapılar ayırt edilebilmektedir.

(Resim 1-6: Hastalarımızdan elde edilen kas dejenerasyonu devreleri görülmektedir).

Her bir kas veya kas gurubunun CT sonuçları, guruplar arası normal ve patolojik değerleri, yine her bir kas veya kas gurubunun kas güçleri, guruplar arası normal ve patolojik değerleri; sonuçta herbir kas veya kas gurubunun CT ve kas gücü karşılaştırılması ile CT'nin PMD'lerde destekleyici olduğu veya olmadığı seviyeler, hastalık gurupları göz önüne alınarak değerlendirildi.

BULGULAR

Hastalık öyküsü, aile anamnezi, klinik muayene, kas enzimleri ve elektromiyografik tetkiklerle Progresif Musküler Distrofi tanısı alan 67 hasta çalışmamıza alındı.

Yaşları 3 - 48 arasında (ortalama: 18.13 yaş) değişen 67 hastanın;

18'i (%26.8) DMD,

15'i (%22.3) BMD,

23'ü (%34.3) LG-MD,

8'i (%11.9) miyotonik distrofi,

2'si (%2.9) FSH-MD,

1'i (%1.4) oküler miyopati idi.

Duchenne Musküler Distrofi Gurubu

18 erkek hasta

Yaş: 3-11 yaş (ortalama: 9 yaş)

Hastalık başlangıç yaşı: 1-8 yaş (ortalama: 3 yaş)

Hastalık süresi: 1-9 yıl (ortalama: 5 yıl)

Maluliyet dereceleri: Devre 1 ile Devre 4 arasında değişmekte (ortalama Devre 2)

Devre 1 - 10 hasta (%55.5)

Devre 2 - 3 hasta (%16.7)

Devre 3 - 3 hasta (%16.7)

Devre 4 - 2 hasta (%11.1)

9 metreyi katetme süreleri (sn): Yürüyemeyen 2 hasta dışında, 2.5-20 saniye (ortalama: 7 saniye)

3 basamak merdiven çıkma süreleri (sn): Merdiven çıkamayan 4 hasta dışında, 1-13 saniye (ortalama: 5 saniye)

3 yaşındaki 1 hasta hariç tüm hastalarda baldır psödohipertrofisi mevcuttu (Tablo 1).

Yaş ve maluliyet dereceleri karşılaştırıldığında;

1-5 yaş - Devre 1: 2 hasta (%100)

6-9 yaş - Devre 1: 4 hasta (%57.1)

Devre 2: 1 hasta (%14.3)

Devre 3: 1 hasta (%14.3)

Devre 4: 1 hasta (%14.3)

>9 yaş - Devre 1: 4 hasta (%44.4)

Devre 2: 2 hasta (%22.2)

Devre 3: 2 hasta (%22.2)

Devre 4: 1 hasta (%11.1)

1-5 yaş arası grupta maluliyet derecesi 1 olan hasta yüzdesi %100 iken, 6-9 yaş grubunda %57.1, 10 yaş ve üzerindeki grupta ise %44.4 bulundu. Yaş ile maluliyet derecelerinde artma gözlemlendi.

Hastalık süreleri ve maluliyet derecelerinin karşılaştırılmasında;

1-3 yıl (6 hasta) - Devre 1: 5 hasta (%83.3)

Devre 3: 1 hasta (%16.7)

4-6 yıl (6 hasta) - Devre 1: 4 hasta (%66.6)

Devre 2: 1 hasta (%16.7)

Devre 4: 1 hasta (%16.7)

> 6 yıl (6 hasta) - Devre 1: 1 hasta (%16.7)

Devre 2: 2 hasta (%33.3)

Devre 3: 2 hasta (%33.3)

Devre 4: 1 hasta (%16.7)

Hastalık süresi 1-3 yıl arasında olan hastalarda maluliyet derecesi 1 olan hasta oranı %83.3 iken, 4-6 yıl arasında %66.6, 6 yıl ve üzerinde ise %16.6 idi. Hastalık süresi arttıkça Devre 1'de kalan hasta oranı azalmakta idi.

Hastalık süresi ile 9 metre mesafeyi katetme süreleri değerlendirildiğinde;

1-3 yıl - 5 saniye

4-6 yıl - 5 saniye

> 6 yıl - 12 saniye.

Hastalık süresi ile 3 basamak merdiven çıkma süresi incelendiğinde;

1-3 yıl - 4 saniye

4-6 yıl - 4 saniye (1 hasta merdiven çıkamadı)

> 6 yıl - 5 saniye (3 hasta merdiven çıkamadı)

Hastalık süresi arttıkça 9 metre mesafeyi katetme ve 3 basamak merdiven çıkma süresi uzamakta idi.

Maluliyet dereceleri ve 9 metre mesafeyi katetme / 3 basamak merdiven çıkma süreleri;

Devre 1: 4.6 sn / 2.8 sn.

Devre 2: 7.3 sn / 8.3 sn

Devre 3: 15.3 sn / 10 sn

Maluliyet derecesi artması ile hastaların belirlenen mesafeyi katetme süreleri uzamaktadır.

Tablo 2'de görüldüğü gibi Duchenne MD hastaların kas CT tetkiklerinde, Maluliyet derecesi 1 olan 10 DMD hastasının en ağır tutulum gösterdiği CT görünümleri 2 ve 3. derece arasında değişmekte idi. En ağır tutulum gösteren kaslar, gluteus maksimus (6), adduktor kaslar (6), biceps femoris (4), gluteus medius (3), vastus intermedius (3), kuadriceps femoris gurubunun diğer kasları (2) ve gastroknemius lateral başı (2) olarak saptandı. 1 hastanın tüm CT kesitleri normal bulundu.

Maluliyet derecesi 2 olan 3 DMD hastasının en ağır tutulum gösterdiği CT görünümleri 3 ve 4. derecelerde idi. En ağır tutulum gösteren kaslar sırası ile, adduktorlar, gluteus maksimus ve medius, biceps femoris ve rectus femoris dışındaki kuadriceps femoris gurubu kasları idi.

Maluliyet derecesi 3 olan 3 DMD hastasının en ağır tutulum gösterdiği CT görünümleri 3 ve 4. derece arasında değişmekte idi. En ağır tutulum gösteren kaslar, adduktorlar (3), biceps femoris (2), gluteus maksimus ve medius (2), semitendinosus ve

semimembranosus (2) idi. Üst ekstremitte kaslarının da bu devrede ağır tutulum göstermeye başlaması dikkati çekmiştir.

Maluliyet derecesi 4 olan 2 DMD hastasının en ağır tutulum gösterdiği CT görünümleri 3 ve 4. derece arasında idi. En ağır tutulum gösteren kaslar sırası ile, gluteus maksimus ve medius, adduktorlar, biceps femoris, kuadriceps femoris ve gastroknemius kaslarıdır.

DMD gurubunda incelenen kasların CT görünümündeki normal ve patolojik bulgular değerlendirildiğinde (Tablo 4),

Patolojik kas grupları sırası ile,

Gluteus medius (%100)

Gluteus maksimus (%94.1)

Adduktor magnus, longus ve brevis (%88.9)

Biceps femoris (%83.3)

Gastroknemius medial ve lateral başı (%81.25) idi.

Omuz kavşağı seviyesindeki kaslar ve kol kasları eşit patolojik görünüme sahiptiler. Pelvis kavşağında gluteus medius, maksimustan daha ağır tutulum gösteriyordu. Uyluk seviyesindeki kaslardan adduktor kaslar, biceps femoris, semitendinosus ve semimembranosus, ön gurup kaslar olan kuadriceps femoristen daha ağır tutulmuştu. Bu seviyede en az tutulum gösteren kaslar ise gracilis (%33.3) ve sartorius (%44.5) kasları idi. Baldır kaslarında, gastroknemius medial ve lateral başı (%81.2), soleus (%75), anterior tibial (%75) ve posterior tibial (%75) kaslardan daha ağır tutulum göstermekte idi. Soleus kası %37.5 hastada, AT kası %43.75 hastada, PT kası %50 hastada GK gurubundan daha az derecede tutulum göstermekte idi.

Hastaların;

%93.7'sinde gastroknemius - soleus kas gurubu (15 hasta),

%31.3'ünde semimembranosus (5 hasta),

%25'inde sartorius(4 hasta),

%50'sinde gracilis (8 hasta) kası hipertrofisi saptandı.

3 olguda CT görünümlerinde asimetri mevcuttu. Bunların 2'si gastroknemius kasında, biri ise gastroknemius ve uyluk kaslarında idi. 3 olguda da asimetrik CT görünümleri sağ taraf ağırlıklı idi.

Tablo 7'de görüldüğü gibi DMD gurubunda CT görüntüleri ve manuel kas gücü testleri karşılaştırılarak CT'nin güvenilirliği ölçüldü.

Parezinin ve CT patolojisinin olmadığı grup ile parezi ve CT patolojisinin birlikte olduğu grup, CT sonuçlarını destekler nitelikte kabul edildi. Buna göre, addüktör kaslar ve gastroknemius %100, biceps femoris ve kuadriceps femoris %81.25, psoas, iliakus %80, gluteus maksimus %73.4, tibialis anterior %73.3 oranında kas gücü testleri ile uyumlu bulgu veriyordu. Rectus abdominis ve boyun fleksorları, CT görünümleri ve kas gücü testleri ile uyumsuz sonuç verdiler.

Becker Muskuler Distrofi Gurubu

15 erkek hasta

Yaş: 14-30 (ortalama: 21.33)

Hastalık başlangıç yaşı: 3-24 (ortalama: 11.2)

Maluliyet dereceleri: Devre 1 ile Devre 3 arasında değişmekte

Devre 1 - 11 hasta (%73.3)

Devre 2 - 3 hasta (%20)

Devre 3 - 1 hasta (%6.7)

Hastalık süresi: 1-23 yıl (ortalama: 9.66)

9 metreyi katetme süreleri (sn): ortalama: 13.9

3 basamak merdiven çıkma süreleri (sn): ortalama: 2.78

Tüm hastalarda baldır psödohipertrofisi mevcuttu (Tablo 8).

Yaş ve maluliyet dereceleri karşılaştırıldığında,

14-19 yaş - Devre 1: 6 hasta (%100)

20-25 yaş - Devre 1: 3 hasta (%75)
Devre 2: 1 hasta (%25)

>25 yaş - Devre 1: 2 hasta (%40)
Devre 2: 2 hasta (%40)
Devre 3: 1 hasta (%20)

Yaş artışı ile Devre 1 gurubundaki hasta yüzdesi azalmakta idi.

Hastalık süresi ve maluliyet dereceleri karşılaştırıldığında,

1-10 yıl - Devre 1: 5 hasta (%100)

11-20 yıl - Devre 1: 2 hasta (%50)
- Devre 2: 1 hasta (%25)
- Devre 3: 1 hasta (%25)

> 20 yıl - Devre 2: 2 hasta (%100)

Hastalık süresi arttıkça Devre 1'de olan hasta yüzdesi azalmakta idi.

Hastalık süresi ile 9 metre mesafeyi katetme ve 3 basamak merdiven çıkma süre ilişkisi incelendiğinde,

1-10 yıl - 4.33 sn. / 2.16 sn.

11-20 yıl - 6.16 sn. / 2.5 sn.

> 20 yıl - 10.5 sn. / 6 sn.

Hastalık süresi arttıkça 9 metre ve 3 basamağı katetme süreleri artmaktaydı.

Becker MD hastalarının kas CT görüntüleme sonuçları değerlendirildiğinde (Tablo 9),

Maluliyet derecesi 1 olan 11 hastanın en ağır CT görüntüleri 3-4. derece arasında değişiyordu. En ağır tutulum gösteren kaslar sırası ile, adduktorlar (9), biceps femoris (6), semitendinosus ve semimembranosus (4), kuadriceps femoris (3), gastroknemius (3), gracilis, sartorius ve soleus (2) idiler.

Maluliyet derecesi 2 olan 2 hastanın en ağır CT görüntüleri 3-4. derece arasında değişiyordu. En ağır tutulum gösteren kaslar her iki hastada eşit sayıda, adduktorlar, biceps femoris, semitendinosus, semimembranosus, kuadriceps femoris, gastroknemius kasları idi.

İlk iki devrede Duchenne MD gurubunda ağır tutulum gösteren gluteus kas gurubu patolojisi Becker MD gurubunda aynı şekilde ağır patoloji göstermiyordu.

Maluliyet derecesi 3 olan tek olguda psoas major, iliakus, gluteuslar ve adduktorlar en ağır patoloji gösteren kas gurupları idiler.

Becker MD gurubunda incelenen kasların CT görüntülerindeki normal ve patolojik bulgular değerlendirildiğinde (Tablo 9),

Patolojik kas gurupları sırası ile,

Adduktorlar, biceps femoris, kuadriceps femoris %100

Semitendinosus, semimembranosus %93.3

Gastroknemius, soleus %92.9

Gracilis, sartorius %86.7

Gluteus maksimus %85.7

Gluteus medius %78.6

Tibialis anterior, posterior %71.7 oranında patoloji göstermekte idi.

Omuz kavşağı seviyesinde deltoid ve latissimus dorsi, kol seviyesinde biceps, pelvis kavşağı seviyesinde gluteus maksimus, uyluk seviyesinde adduktorlar ve biceps femoris, baldır seviyesinde gastroknemius ve soleus kasları aynı seviyedeki diğer kaslara oranla daha patolojik görünüm vermekteydiler.

Uyluk arka gurup kaslarından gracilis ve sartoriusun (%86.7) daha az patoloji göstermesi DMD gurubunda olduğu gibi dikkat çekici idi. Gracilis ve sartorius kaslarındaki patoloji oranı DMD gurubundan daha yüksek bulundu. Kuadriiceps femoris gurubunda vastus medialis kası daha az patoloji gösteriyordu.

Hastaların;

%73.3'ünde gastroknemius - soleus kas gurubu (11 hasta),

%66.6'sında gracilis (10 hasta),

%53.3'ünde sartorius (8 hasta),

%13.3'ünde semimembranosus (2 hasta)

%6.6'sında semitendinosus (1 hasta) kası hipertrofisi

saptandı.

2 hastada baldır kasları seviyesinde asimetrik CT görüntüleri mevcuttu (%13.3). Her iki hastanın sol baldır kasları sağa göre daha atrofikti.

BMD gurubunda CT / Kas gücü değerlendirmesinde CT'nin güvenilirliği hesaplandığında, Tablo 14'de görüldüğü gibi;

Adduktorlar ve biceps femoris kas gurupları %100

Gluteus maksimus ve gastroknemius %85.7

Kuadriiceps femoris %80

Tibialis anterior %78.6

Biceps ve triceps %75 oranında kas gücü testleri ve CT bulguları ile uyumlu bulundu. Omuz adduktorları ile psoas-iliacus gurubu kas gücü testleri ile CT bulguları arasında ise uyumsuzluk vardı.

Ekstremitte Kavşak Tipi Musküler Distrofi Gurubu (LG-MD)

23 hasta, 11 erkek - 2 kadın

Yaş: 6-41 (ortalama: 19.43)

Hastalık başlangıç yaşı: 3-27 (ortalama: 11.86)

Maluliyet dereceleri: Devre 1 ile Devre 4 arasında değişmekte

Devre 1 - 14 hasta (%60.9)

Devre 2 - 7 hasta (%30.5)

Devre 3 - 1 hasta (%4.3)

Devre 4 - 1 hasta (%4.3)

Hastalık süresi: 1-19 yıl (ortalama: 7.56)

9 metreyi katetme süreleri (sn): 3-20 (ortalama: 7.89)

3 basamak merdiven çıkma süreleri (sn): 1-23 (ortalama: 5.13)

8 hastada baldır psödohipertrofisi, 6 hastada proksimal kaslarda atrofi saptandı (Tablo 15).

Yaş ve maluliyet dereceleri karşılaştırıldığında,

6-15 yaş - Devre 1: 7 hasta (%70)
- Devre 2: 3 hasta (%30)

16-25 yaş - Devre 1: 4 hasta (%57.1)
Devre 2: 2 hasta (%28.6)
Devre 3: 1 hasta (%14.3)

>25 yaş - Devre 1: 3 hasta (%50)
Devre 2: 2 hasta (%33.3)
Devre 4: 1 hasta (%16.7)

Yaş artışı ile Devre 1 gurubundaki hasta yüzdesi azalmakta idi.

Hastalık süresi ve maluliyet dereceleri karşılaştırıldığında,

1-5 yıl - Devre 1: 8 hasta (%72.7)
Devre 2: 3 hasta (%27.3)

6-10 yıl - Devre 1: 3 hasta (%60)
Devre 2: 1 hasta (%20)
Devre 3: 1 hasta (%20)

>10 yıl - Devre 1: 3 hasta (%42.8)
Devre 2: 3 hasta (%42.8)
Devre 4: 1 hasta (%14.2)

Hastalık süresi arttıkça Devre 1'de olan hasta yüzdesi azalmakta idi.

Hastalık süresi ile 9 metre mesafeyi katetme ve 3 basamak merdiven çıkma süre ilişkisi incelendiğinde,

1-5 yıl - 6.7 sn. / 6.13 sn.

6-10 yıl - 7.6 sn. / 3.9 sn.

> 10 yıl - 9.8 sn. / 6 sn.

Hastalık süresi arttıkça 9 metre mesafeyi katetme süreleri artıyordu.

LG-MD hastalarının kas CT görüntüleme sonuçları değerlendirildiğinde (Tablo 16),

Maluliyet derecesi 1 olan 14 hastanın en ağır CT görüntüleri 1-4. derece arasında değişiyordu. En ağır tutulum gösteren kaslar sırası ile, adduktorlar (9), gluteus maksimus, medius, biceps femoris (7), semitendinosus ve semimembranosus (4), kuadriceps femoris, gastroknemius (2) idiler.

Maluliyet derecesi 2 olan 7 hastanın en ağır CT görüntüleri 2-4. derece arasında değişiyordu. En ağır tutulum gösteren kaslar sırası ile, adduktorlar (6), biceps femoris, semitendinosus, semimembranosus (5), sartorius (4), kuadriceps femoris, gastroknemius, soleus (2) kasları idi.

Maluliyet derecesi 3 ve 4 olan 2 hastanın en ağır CT görüntüleri 4. derece idi. En ağır tutulum gösteren kaslar sırası ile, adduktorlar, biceps femoris, semitendinosus, semimembranosus, kuadriceps femoris kasları idi. Bu grupta da en ağır tutulum BMD'de olduğu gibi uyluk arka grup kaslarında bulundu.

LG-MD gurubunda incelenen kasların CT görüntülerindeki normal ve patolojik bulguların değerlendirildiğinde (Tablo 18),

Patolojik kas gurupları sırası ile,

Gluteus maksimus ve medius %100

Adduktorlar %95.6

Biceps femoris %82.6

Semitendinosus, semimembranosus %78.3
Tibialis posterior %72.7
Tibialis anterior %68.2
Gastroknemius, soleus %63.6
Kuadriceps femoris %65.2

Omuz kavşağı seviyesinde pectoralis major, kol seviyesinde biceps, pelvis kavşağı seviyesinde gluteus maksimus ve medius, uyluk seviyesinde adduktorlar, baldır seviyesinde tibialis posterior kasları aynı seviyedeki diğer kaslara oranla daha patolojik görünüm vermekteydiler.

Uyluk arka gurup kaslarından gracilis ve sartorius (%60.9) daha az patoloji gösteriyordu. Kuadriceps femoris gurubu kaslarda ise eşit tutulum vardı.

Hastaların; %21.7'sinde gracilis (5 hasta),
%13'ünde gastroknemius - soleus kas gurubu (3 hasta),
%8.7'sinde sartorius (2 hasta) kası hipertrofisi saptandı.

5 hastada baldır kasları seviyesinde asimetrik CT görüntüleri vardı (%21.7).

LG-MD gurubunda CT / Kas gücü değerlendirilmesinde CT'nin güvenilirliği hesaplandığında (Tablo 21),

Tabloda görüldüğü gibi;
Adduktorlar %95.7
Gluteus maksimus %90.5
Gluteus minimus %78.3
Triceps %76.5
Kuadriceps femoris %73.9
Gastroknemius %72.7
Bilek ekstensorları %67.7

Tibialis anterior %63.6 oranında kas gücü testleri ve CT bulguları ile uyumlu bulundu.

Miyotonik Distrofi Gurubu

8 hasta, 4 erkek - 4 kadın

Yaş: 16-40 (ortalama: 31)

Hastalık başlangıç yaşı: 3-35 (ortalama: 20.37)

Maluliyet dereceleri: Tüm hastalarda Devre 1

Hastalık süresi: 2-22 yıl (ortalama: 10.62)

9 metreyi katetme süreleri (sn): 2-22 (ortalama: 7.37)

3 basamak merdiven çıkma süreleri (sn): 1-12 (ortalama: 3.12)

1 hastada baldır psödohipertrofisi, 7 hastada boyun kaslarında atrofi saptandı (Tablo 22).

Hastalık süresi ile 9 metre mesafeyi katetme ve 3 basamak merdiven çıkma süre ilişkisi incelendiğinde,

<10 yıl - 8 sn. / 2 sn.

> 10 yıl - 6.7 sn. / 4.2 sn.

Hastalık süresi arttıkça fonksiyonel değerlendirme özellik göstermiyordu.

Miyotonik Distrofi gurubu hastaların kas CT görüntüleme sonuçları değerlendirildiğinde (Tablo 23),

Tüm hastaların maluliyet dereceleri 1 idi. En ağır CT görüntüleri boyun ekstansorları (6), boyun fleksorları (3), gracilis ve sartorius (3), biceps femoris (2), semitendinosus ve semimembranosus, kuadriceps femoris, gastroknemius, soleus (2) kaslarındaydı.

Boyun ve uyluk kasları en ağır tutulumu gösteriyordu. Gracilis ve sartorius kaslarında diğer grupların tersine ağır patoloji saptandı.

Miyotonik Distrofi gurubunda incelenen kasların CT görüntülerindeki normal ve patolojik bulgular değerlendirildiğinde (Tablo 25),

Boyun kasları %87.5

Deltoid, latissimus, teres major, supraspinatus, pectoralis major %75

Rectus abdominis, biceps femoris, gastroknemius medial başı %62.5 oranında patolojik bulundu.

Boyun kaslarındaki %87.5 oranındaki patolojinin yanında omuz kavşağı kasları eşit tutulum göstermekte idiler. Biceps kasında patolojik görünüm saptanmamış iken, triceps %16.7'lik patoloji gösteriyordu. Pelvis kavşağında psoas-iliacus ve gluteus maksimus eşit patolojide idiler. Biceps femoris, gastroknemius medial başı aynı seviyedeki diğer kaslara oranla daha yüksek patolojiye sahiptiler. 5 hastada sternokleidomastoid (%62.5), 1 hastada sternokleidomastoid ve omuz kavşağı kasları (%12.5) atrofi gösteriyordu. 1 hastada (%12.5) gastroknemius medial başı sağda daha patolojik görüntü veriyordu.

Miyotonik Distrofi gurubunda CT / Kas gücü değerlendirilmesinde CT'nin güvenilirliği hesaplandığında (Tablo 28),

Rectus abdominis %100

Deltoid, supraspinatus, teres major, latissimus dorsi, kuadriceps femoris %87.5

Boyun fleksörleri, psoas-iliacus, adduktorlar, tibialis anterior %75 oranında kas gücü testleri ve CT bulguları ile uyumlu bulundu.

Fasioskapulohumeral Musküler Distrofi Gurubu

Bu grupta 24 ve 48 yaşlarında iki kadın hasta vardı. Hastalık başlangıç yaşları 20 ve 24, hastalık süreleri 4 ve 24 yıl idi. Hastalık süresi 24 yıl olan hastanın maluliyet derecesi 2 idi, 9

metre mesafeyi 24 saniyede, 3 basamak merdiveni 12 saniyede katediyordu.

Hastalık süresi 4 yıl olan hastanın maluliyet derecesi 1 idi, 9 metre mesafeyi 3.5 saniyede, 3 basamak merdiveni 2 saniyede katediyordu. Hastalık süresinin ilerlemesi ile fonksiyonel kapasiteleri azalmakta idi.

Maluliyet derecesi 1 olan hastanın en ağır CT bulguları (1. derece), gluteus maksimus, medius, gastroknemius, soleus kaslarında bulundu.

Maluliyet derecesi 2 olan hastanın CT bulguları 1-4. derece arasında değişmekte idi. En ağır CT görünümleri adduktorlar, biceps femoris, semitendinosus, semimembranosus, gracilis, sartorius, gastroknemius, soleus kaslarında saptandı.

Kas gücü testleri ve CT bulguları birlikte değerlendirildiğinde maluliyet derecesi 1 olan hastada patoloji yönünden destekleyici bulguya rastlanmadı.

Maluliyet derecesi 2 olan hastanın boyun fleksor kasları, deltoid, supraspinatus, latissimus dorsi, teres major, rectus abdominis, gluteus maksimus, kalça adduktorları, biceps femoris kasları CT bulguları ve kas gücü testleri ile uyumlu görünüyorlardı. Hasta sayısının azlığı nedeniyle bu grup için yorum yapılmadı.

Oküler miyopati 40 yaşındaki tek kadın hastamızın oküler bulgularının dışında yakınması yoktu ve kas gücü testleri normal sınırlar içinde idi. CT tetkikinde kuadriceps femoris ve gastroknemius kaslarında 2. dereceye uyan CT patolojileri gözlemlendi. Diğer kas gurubları radyolojik olarak normal bulundu.

GENEL DEĞERLENDİRME

DMD gurubu

- Yaş ve hastalık süresi arttıkça maluliyet dereceleri artıyordu.
- Hastalık süresi arttıkça fonksiyonel kapasiteleri düşüyordu.
- Maluliyet dereceleri arttıkça CT görüntülerindeki patolojik görünüm yüzdesi artıyordu.
- CT'de en ağır tutulum gösteren kaslar, gluteus maksimus ve medius, uyluk adduktor kasları, biceps femoris, kuadriceps femoris, semitendinosus, semimembranosus, gastroknemius olarak sıralanıyordu.
- Üst ekstremitte kasları maluliyet derecesi 3 olan hasta gurubunda belirgin patolojik CT bulguları vermeye başlıyordu.
- CT'de en sık patoloji gösteren kaslar gluteus medius (%100), gluteus maksimus (%94.1), uyluk adduktorları (%88.9), biceps femoris (%83.3) gastroknemius (%81.25) idiler.
- Pelvis kavşağında gluteus medius maksimustan, uyluk ve baldır seviyelerinde arka gurup kaslar ön gurup kaslardan daha fazla tutulmuşlardı. Uyluk seviyesinde gracilis ve sartorius CT'de en düşük patolojiyi gösteriyorlardı.
- %93.75 baldır hipertrofisi, %18.25 asimetri saptandı.
- CT ve kas gücü bulguları birlikte değerlendirildiğinde uyluk adduktorları ve gastroknemius %100, biceps femoris ve kuadriceps femoris %81.25, psoas ve iliacus %80, gluteus maksimus ve medius %73.4, tibialis anterior %73.3 oranında uyumlu bulgular veriyorlardı.

BMD gurubu

- Yaş ve hastalık süresi arttıkça maluliyet dereceleri artıyordu.
- Hastalık süresi arttıkça fonksiyonel kapasiteleri düşüyordu.
- Maluliyet dereceleri arttıkça CT görüntülerindeki patolojik görünüm yüzdesi artıyordu.

- CT'de en ağır tutulum gösteren kaslar, uyluk adduktorları, biceps femoris, semitendinosus, semimembranosus, kuadriceps femoris, gluteuslar, psoas, iliacus olarak sıralanıyordu.
- DMD'de en ağır tutulum gösteren gluteuslar BMD'de öncelikli ağır patolojiye sahip değildiler.
- CT'de en sık patoloji gösteren kaslar uyluk adduktorları, biceps femoris, kuadriceps femoris (%100), semitendinosus, semimembranosus (%93.3), gastroknemius ve soleus (%92.9), gracilis ve sartorius (%86.7), gluteus maksimus (%85.7), gluteus medius (%78.6), tibialis anterior ve posterior (%71.7) idiler.
- Pelvis kavşağında gluteus maksimus mediustan, uyluk ve baldır seviyelerinde arka gurup kaslar ön gurup kaslardan daha fazla tutulmuşlardı. Uyluk seviyesinde gracilis ve sartorius kasları diğerlerine oranla daha az patoloji göstermelerine rağmen patoloji oranları DMD'den daha yüksek bulundu.
- %73.3 baldır hipertrofisi, %13.3 asimetri saptandı.
- CT ve kas gücü bulguları birlikte değerlendirildiğinde uyluk adduktorları ve biceps femoris %100, deltoid %92.9, gluteus maksimus ve gastroknemius %85.7, kuadriceps femoris %80, tibialis anterior %78.6, biceps ve triceps %75 oranında uyumlu bulgular veriyorlardı.
- DMD'den farklı olarak üst ekstremitte kaslarının uyumluluğu yüksek bulundu.

LG-MD gurubu

- Yaş ve hastalık süresi arttıkça maluliyet dereceleri artıyordu.
- Hastalık süresi arttıkça fonksiyonel kapasiteleri düşüyordu.
- Maluliyet dereceleri arttıkça CT görüntülerindeki patolojik görünüm yüzdesi artıyordu.
- CT'de en ağır tutulum gösteren kaslar, uyluk adduktorları, biceps femoris, gluteus maksimus ve medius, semitendinosus, semimembranosus, kuadriceps femoris, gastroknemius olarak sıralanıyordu. Uyluk ve baldır arka gurup kasları ön guruba göre daha ağır patolojiye sahiptiler.
- CT'de en sık patoloji gösteren kaslar gluteus maksimus ve medius (%100), uyluk adduktorları (%95.6), biceps femoris (%82.6),

semitendinosus, semimembranosus (%78.3), tibialis posterior (%72.7), tibialis anterior (%68.2), gastroknemius ve soleus (%63.6), kuadriceps femoris (%65.2) idiler.

- Pelvis kavşağında gluteus medius ve minimus eşit yüzde ile patoloji gösteriyorlardı. Uyluk arka gurup ve baldır ön gurup kasları daha yüksek patoloji sıklığına sahiptiler. Uyluk seviyesinde gracilis ve sartorius kasları diğerlerine oranla daha az patoloji göstermelerine rağmen patoloji oranları DMD ve BMD'den daha yüksek bulundu.

- %21.7 uyluk ve baldır hipertrofisi, %21.7 asimetri saptandı.

- CT ve kas gücü bulguları birlikte değerlendirildiğinde uyluk adduktorları %95.7, gluteus maksimus %90.5, medius %78.3, triceps %76.5, kuadriceps femoris %73.9, gastroknemius %72.7, bilek ekstensorları %67.7, tibialis anterior %63.6 oranında uyumlu bulgular veriyorlardı.

Miyotonik Distrofi gurubu

- Hastalık süresi artışı ile fonksiyonel değişiklikler özellik göstermedi.

- CT'de en ağır tutulum gösteren kaslar, boyun fleksor ve ekstensorları, gracilis, sartorius, biceps femoris, semitendinosus, semimembranosus, kuadriceps femoris, gastroknemius, soleus olarak sıralanıyordu.

- CT'de en sık patoloji gösteren kaslar boyun kasları (%87.5), deltoid, latissimus dorsi, teres major, supraspinatus, psoas major (%75), rectus abdominis, biceps femoris, gastroknemius (%62.5) idiler.

- %75 sternokleidomastoid ve omuz kavşağı kaslarında atrofi, %12.5 alt ekstremitelerde asimetri saptandı.

- Boyun kasları fleksor gurupta belirgin ağır patoloji gösteriyorlardı. Omuz kavşağı gurubundaki kaslar, pelvis kavşağında gluteuslar ve psoas-iliacus gurubu eşit tutulmuşlardı. Uyluk seviyesinde ön gurup, baldır seviyesinde arka gurup kaslarda daha ağır patolojiler gözleniyordu.

- CT ve kas gücü bulguları birlikte değerlendirildiğinde rectus abdominis %100, deltoid, supraspinatus, teres major, latissimus

dorsi, kuadriceps femoris %87.5, boyun fleksorları, psoas, iliacus, uyluk adduktorları, tibialis anterior %75 oranında uyumlu bulgular veriyorlardı.

ESH-MD ve oküler miyopati gurubu

- Yaş ve hastalık süresi arttıkça maluliyet dereceleri artıyordu.
- Hastalık süresi arttıkça fonksiyonel kapasiteleri düşüyordu.
- Maluliyet dereceleri arttıkça CT görüntülerindeki patolojik görünüm yüzdesi artıyordu.
- CT bulguları alt ekstremitede uyluk ve baldır arka gurubunda artan patoloji gösteriyorlardı.
- CT patolojisi kas güçsüzlüğü ile genelde paralel bulundu.
- Oküler miyopatili tek hastamızda kuadriceps femoris ve gastroknemius kaslarında kas gücü testleri normal olmasına rağmen patolojik CT görüntüleri saptandı.

DMD, BMD, LG-MD, Miyotonik Distrofili 64 hastanın CT ve kas gücü bulgularının kas veya kas guruplarına göre duyarlık, özgüllük ve doğruluk oranları hesaplandı. Tablo 29'da görüldüğü gibi bu gurupta, CT ve kas gücü bulguları, Uyluk adduktorlarında 0.95, Gluteus maksimus ve biceps femoriste 0.82, Gastroknemiusta 0.81, Rectus femoriste 0.79, Tibialis anterior ve tricepste 0.73 doğruluk oranlarına sahiptirler. En düşük doğruluk oranı ise teres major ve latissimus dorsi kaslarında (0.41) saptandı.

DMD, BMD, LG-MD'li 56 hastanın CT ve kas gücü bulgularının kas veya kas guruplarına göre duyarlık, özgüllük ve doğruluk oranları hesaplandı.

Tablo 30'da görüldüğü gibi, bu gurupta CT ve kas gücü bulguları, Uyluk adduktorlarında 0.98, Gluteus maksimusta 0.86, Biceps femoriste 0.85,

Gastroknemiusta 0.84,
Rectus femoriste 0.78,
Tricepste 0.72,

Tibialis anteriorda 0.71 doğruluk oranlarına sahiptiler. En düşük doğruluk oranı ise boyun kaslarında (0.35) saptandı.

DMD, BMD, LG-MD, Miyotonik Distrofi ve DMD, BMD, LG-MD guruplarında, seviyeler arası karşılaştırmalarda duyarlık, özgüllük ilişkilerine bağlı olarak hesaplanan ROC eğrisi (Receiver Operating Characteristic Curve) yöntemine göre boyun kasları ile diğer seviyeler arasında ileri derecede fark saptandı ($p<0.01$). Diğer kaslar arasında bu fark bulunamadı.

DMD, BMD, LG-MD, Miyotonik Distrofi ve DMD, BMD, LG-MD guruplarının kas gücü testleri ve CT bulgularının uyumlu ve uyumsuz bulunduğu gurupların değerlendirilmesinde kullanılan "ki kare" yönteminde bu iki gurup arasında ileri düzeyde anlamlı fark gözlemlendi ($p<0.001$).

DMD, BMD, LG-MD, Miyotonik Distrofi hastalarını içeren grupta kas gücü testleri ve CT bulgularının uyumlu ve uyumsuz bulunduğu gurupların değerlendirmesinde kullanılan "ki kare" yönteminde, gluteus maksimus, biceps femoris ve uyluk adduktorları ileri düzeyde anlamlı sonuç veriyorlardı ($p<0.001$).

DMD, BMD, LG-MD, Miyotonik Distrofi hastalarını içeren grupta kas gücü testleri ve CT bulgularının uyumlu ve uyumsuz bulunduğu gurupların değerlendirmesinde kullanılan "ki kare" yönteminde, gluteus maksimus, biceps femoris, uyluk adduktorları, rectus femoris, gastroknemius ileri düzeyde anlamlı sonuç verdiler ($p<0.001$).

TARTIŞMA

Di Chiro ve Nelson, 1965'de yayınlanan yazılarında, 1928'den beri kasların konvansiyonel X ışınli radyografi yolu ile tanısai amaçlı kullanıldığını belirtmişlerdir (6, 43).

CT'nin vücudun hemen tüm organlarının tetkiki için kullanılmasına rağmen iskelet - kas sisteminin CT'si ile ilgili yazılar relatif olarak azdır (43).

Hagmark ve ark. (1978) atletlerin CT görüntülerini değerlendirip çeşitli kas guruplarındaki yoğunluk değerlerini bildirmişlerdir. Bulcke ve ark. (1980) normal ve patolojik kasların CT görüntülerini incelemişler, vücudun sağ ve sol tarafındaki kaslar ile kadın ve erkek kas yoğunlukları arasında fark görememişlerdir. En belirgin patolojik lezyonları alt ekstremitelerde bulmuşlar, gracilis kası normalliği ve hipertrofisinden bahsetmişlerdir (43).

O'Doherty ve ark. (1977) CT'nin kullanımını bir gurup kas hastasında başlatmış ve farklı kaslarda tutulmayı göstermişlerdir. Kasın yamalı veya yaygın olarak düşük yoğunluklu materyal ile yer değiştirdiğini belirtmişler ve histokimyasal değerlendirme kritik olduğu zaman biopsi yerine veya ona ilave olarak bu tetkikin kullanılabilceğini teklif etmişlerdir (23, 43).

CT'deki düşük yoğunluklu görünüm kasın yağ ile yer değiştirmesinin göstergesi olarak yorumlanmış, bu bölgelerin H.Ü değerleri yağ dokusu ile tutarlı bulunmuştur. Termote ve ark.'nın (1977) CT - otopsi çalışmasında bu düşük yoğunluklu bölgelerin yağ hücrelerinden oluştuğu söylenmiştir (13). Aynı bulguyu Bulcke ve Baert (1982) son devre LG-MD'li bir hastanın otopsisinde tespit etmişlerdir (36).

Bulcke ve ark. (1981) DMD'li hastalarda CT görüntülerinde selektif kas tutulumunu bildirmişler, Torch (1980), Torch ve Bush (1981) çeşitli nöromusküler hastalıklarda çalışmışlar, miyopatilerde kas yoğunluğunda erken dönemde azalma, nöropatilerde ise kas

yoğunluğunda azalma olmadan önce atrofi görüldüğünü bildirmişlerdir (7). Laroche ve ark. (1989) aynı bulgulardan bahsetmişlerdir (27).

Hawley ve ark. (1984) 35 miyopati ve nöropatili hastada CT'nin tanısal yardımını incelemişlerdir. Miyopati gurubunda kasın yerine geçen konnektif doku ve yağ nedeni ile internal yapısal değişikliklerin CT görüntülerinde yoğunluk azalması verdiğini, erken bulguların proksimal kaslarda olduğunu, nöropatilerde ise tüm kaslarda atrofiden sonra geç dönemde yoğunluk azalmasının olduğunu, erken bulguların proksimal ve distal kaslarda belirlediğini söylemişlerdir. Ayrıca DMD gurubunda klinik devre artışı ile CT dejenerasyon derecesinin arttığını, ilk görünen bulgunun geniş kaslarda (rectus femoris, adduktorlar, biceps femoris, gastroknemius) olduğunu, gracilis ve sartoriusun normal kaldığını, diğer primer kas hastalıklarında da CT görüntülerinin DMD'deki gibi olmakla birlikte etkilenen kasların tutulumlarında farklılıklar olduğunu belirtmişlerdir. LG-MD'de gracilis ve sartorius normalliği daha az saptanmış, FSH-MD'de en belirgin özellik klinik dağılım dışında gastroknemius ve hamstring gurubu kaslarda bulunmuştu (23). Serratice ve ark. (1985) benzer sonuçlardan bahsetmişler ancak FSH-MD'de hamstring ve tibialis anteriorda erken bulgu saptamışlardır (37).

Bizim çalışmamızda da, miyotonik distrofi dışında CT bulguları proksimal kaslarda, özellikle alt ekstremitte proksimal kaslarında bulundu. DMD, BMD ve FSH-MD gurubumuzda klinik devre artışı ile CT dejenerasyon derecesi artmaktaydı (gluteus maximus, medius, adduktorlar, biceps femoris, gastroknemius ve rectus femoris). Gracilis ve sartoriusun nispeten salim kalışı bizim çalışmamızda da en belirgin DMD gurubunda izlendi. DMD, BMD ve LG-MD gurubunda patoloji oranı artmakla birlikte aynı seviyedeki diğer kaslar ile karşılaştırıldığında bu kaslar daha az patolojik görünüme sahiptiler (DMD'de %33.3-%44.5, BMD'de %86.7, LG-MD'de %60.9). FSH-MD'li hastalarda en belirgin CT patolojileri Hawley ve ark.'nın bulguları gibi klinik dağılımın dışında hamstring ve gastroknemius kaslarında bulundu. Serratice ve ark. en belirgin CT patolojisini hamstring ve tibialis anterior kaslarında bulmuştu.

Colo ve ark. 1986 yılında 42 NMH'da uyluk ve baldır kesitleri ile yaptıkları çift kör çalışmada 19 miyopatili hastanın 16'sında doğru tahmin (%84.2) elde edilmiştir. En belirgin lezyonların uyluk ve bacak posterior kaslarında olduğunu belirtmişler, CT görünümü ile hastalığın spesifik tanısının konamadığı, bununla birlikte etkilenen kas gurubunu göstermesi ile direkt biopsiyi kolaylaştırdığını söylemişlerdir (6).

Grinnod ve ark. (1983) CT'de enine kesitlerde kasın yağ dokusu miktarı ölçülmüş, alt ekstremitelerde ve arka gurup kaslarda fazla bulmuşlardır (20). Çalışmamızda da benzer olarak DMD, BMD, LG-MD guruplarında en ağır CT bulguları uyluk ve bacak posterior kaslarında bulunmuştur.

Bulcke ve ark. (1979) çalışmasında BMD hastalarının CT görüntülerinde sartorius, gracilis, semitendinosus ve gastroknemius kaslarında hipertrofi belirtilmiştir (12). Bizim çalışmamızda da BMD gurubu hastaların %73.3'ünde gastroknemius-soleus, %66.6 sında gracilis, %13.3'ünde semimembranosus, %6.6'sında semitendinosus hipertrofisi saptandı.

DeVisser ve ark. (1985) 16 BMD ve 12 SMA Tip III'lü hastanın klinik ve CT uyumunu incelemişler ve BMD'de %67, SMA Tip III'de % 80 oranında klinik ve CT uyumu saptamışlardır. Pelvis kavşağı, uyluk ve baldır seviyelerinde en fazla CT patolojisi gösteren kasları sırası ile belirtmişlerdir (13). Çalışmamızda BMD'lerde klinik ve CT uyumu, çeşitli kaslarda %100 ile %35.7 arasında bulunmuştur (Tablo 14). DeVisser ve ark.'nın belirtilen seviyelerdeki CT patolojisi gösteren kaslardaki sıralaması bizim bulgularımıza uymakta idi (Tablo 11).

Schwartz ve ark. (1988) LG-MD, polimiyozi, SMA Tip III'lü 14 hastanın uyluk CT görüntülerini değerlendirmiş ve LG-MD gurubunda en ağır tutulumun sırası ile biceps femoris, semimembranosus ve vastus lateralis olduğunu bildirmişlerdir (36). Çalışmamızda LG-MD gurubunda en patolojik CT görüntüleri sırası ile uyluk adduktorları, biceps femoris, semitendinosus, semimembranosus,

anterior tibial ve rectus femoris kaslarında bulundu ve bir önceki çalışma ile uyumlu olarak değerlendirildi. Aynı çalışmada, bazı kasların hastalığa direnç gösterdiği, kaslardaki bu hassasiyet ve selektif tutulumun nedeninin anlaşılamadığı, muhtemelen biokimyasal ve fonksiyonel farklılıklardan kaynaklanabileceği belirtilmiştir.

Harikawa ve ark. (1986) DMD'li 21 hastada her bir kasın enine kesit alanı ve yoğunluğunu ölçerek CT indeksi çıkartmışlar, kas gücü ve CK ölçüsü ile CT indeksini karşılaştırmışlardır. Hastalık progresyonu ile ortalama CT yoğunlukları ve CT indeksinin azaldığı gastroknemius-soleus, hamstring ve kuadriceps femoris kaslarında kas gücü ve CT indeksi arasında pozitif korelasyon saptamışlardır (22). Çalışmamızda da DMD gurubunda hastalık progresyonu ile CT patolojileri oranları artmakta idi. DMD gurubunda kas gücü ve CT bulgularının birlikte değerlendirilmesinde gluteus maksimus, hamstring gurubu, rectus femoris ve gastroknemius kasları ileri derecede anlamlı sonuç vermişlerdi ($p<0.001$).

CT ayrıca PMD'lerde hastalığın progresyonunu izlemede kullanılmıştır. Torch ve ark. (1986) 50 MD ve SMA izlemiş ve DMD'de doku yoğunluğunun her yıl için -7/-20 HÜ azalma gösterdiğini belirtmişlerdir (45). Stern ve ark. (1988) DMD'de progresyon takibi için CT'yi kullanmış ve 6 aylık periyotta yoğunluk azalmasını bildirmişlerdir (39).

Schedel ve ark. (1992) 57 miyotonik distrofide (35), Stern ve ark. (1988) DMD'de (39), Wallgren Petterson ve ark. (1990) 20 konjenital nemalin miyopatide (31), Schalke ve ark. (1986) 40 miyopatide (34), Udd ve ark. (1991) 2. ayrı fenotipli kliniğe sahip MD'li aileden 13 hastada (48) MR, CT ve US teknikleri ile nöromusküler hastalıklardaki patolojiyi araştırmışlar ve MR'ın CT'den, CT'nin de US'den daha duyarlı olduğunu belirtmişlerdir.

Gilbertoni ve ark. (1987) 53 NMH'da EMG, biopsi ve CT yöntemlerini karşılaştırmış, 34 miyopatide nörofizyolojik tetkikler 27 hastada (%80), biopsi 31 hastada (%91), kas CT'si 21 hastada (%62) tanıyı desteklemiştir. CT açısından en iyi sonuçlar DMD, LG-MD, FSH-MD

ve SP miyopatide, en kötü sonuçlar ise inflamatuvar ve metabolik miyopatilerde bulunmuştur. Bu çalışmada nörofizyolojik tetkikler ve biopsi tanıyı %94 oranında desteklemekte idi. Bu nedenle kas CT'sinin halen EMG ve kas biopsisinin tanı değerinden daha düşük olduğunu belirtmişlerdir (18).

Villet ve ark. (1988) 17 muhtemel miyopati hastasını CT ve biopsi ile karşılaştırmışlar ve %95 doğruluk oranı bulmuşlardır (51). Colo ve ark. (1986) benzer çalışmalarında bu oranı %84.3 olarak belirtmiştir (6).

DeVisser ve ark. (1983) erken erişkin başlangıçlı sporadik distal miyopati 3 olguda (13), Mizusawa ve ark. (1987) distal miyopati 6 hastada (30), Udd ve ark. (1991) geç başlangıçlı distal miyopati ailede (49), aynı araştırıcının (1993) geç erişkin başlangıçlı distal miyopati 66 hastada (48), Medici ve ark. (1986) 35 okülofaringeal MD'li hastalarında (29) yaptıkları CT değerlendirmelerinde klinik olarak etkilenmemiş olan çeşitli kaslarda umulmayan yağlı dejenerasyonlar saptamıştır ve klinik olarak lokalize miyopatilerin noninvasif görüntüleme metodları ile gerçekte daha yaygın dejenerasyon gösterdiği sonucuna varmışlardır. Çalışmamızda da, bu çalışmalar ile uyumlu olduğunu düşündüğümüz, DMD'li 6 hastada, BMD'li 5 hastada, LG-MD'li 10 hastada, miyotonik distrofi 3 hastada nadir olmakla birlikte CT patolojisinin olduğu fakat manuel kas gücü testleri ile patolojinin saptanamadığı kas veya kas grupları mevcuttu. Ayrıca FSH-MD'li 2 ve oküler MD'li 1 hastada klinikle uyumlu olmayan alt ekstremitte kaslarında (hamstring ve gastroknemius) patolojik CT görüntüleri saptadık.

EMG ve biopsi ile ulaşılamayan kasların CT ile incelenebileceğini öne süren çalışmalarda Smith ve ark. (1986) psoas ve erector spina kaslarında (38), Torch ve ark. (1986) paraspinal kaslarda asimetrik tutulum göstermişler (45) ve skolyozun bu kasların asimetrik tutulumuna sekonder olduğunu belirtmişlerdir.

CT çalışmalarındaki ilginç sonuçlardan biri de taşıyıcı guruplarda yapılan incelemelerdir. Stern (1988) DMD şüpheli taşıyıcılarında

kontrollere göre kas densitesinde azalma (39), Torch (1986) asemptomatik DMD taşıyıcılarında çeşitli kaslarda yağlı dejenerasyon (45), Kawai ve ark. (1989) 2 DMD'li manifest taşıyıcıda CT'de bilateral paravertebral, gluteus maksimus, kuadriceps femoris, adduktorlar, biceps femoris, peroneus, gastroknemiusta yağlı infiltrasyon (26) saptamışlardır.

Hober ve ark. (1985) prednisolona bağlı miyopatide fizik egzersiz ile düzelmeyen etkinliğini CT ile karşılaştırmış ve 15 günlük izokinetik egzersiz ile 12 hastada uyluk kas alanında artma ve yağ alanında azalma saptamışlardır (25).

NMH'larda gözden geçirilen literatür ve çalışmamız doğrultusunda, CT'nin miyopatilerde kas lezyonunun lokalizasyonu, lezyonun derecesi, yayılımı, hastalığın takibi, biopsi ve EMG lokalizasyonunu kolaylaştırması, klinik tutulum göstermeyen bölgelerdeki lezyon varlığını göstermesi ve taşıyıcıların izlenmesinde önemli olduğu, elektrofizyolojik testler ile biopsiye yardımcı bir tanı yöntemi olarak kullanılabileceği düşünülmektedir.

ÖZET VE SONUÇ

Bu çalışmada İ.Ü.C.T.F Nöroloji ABD Kas Hastalıkları Birimi'nce takip edilen 67 PMD'li hastanın her bir gurubunun klinik ve kas CT'si görüntüleri ile uyumunu, tanısal etkinliğini araştırdık. Her bir grupta saptanan özellikler, birbirleri ile olan benzerlikleri ve farkları değerlendirildi.

* DMD, BMD, LG-MD, FSH-MD guruplarında, yaş ve hastalık süresi arttıkça maluliyet derecelerinde artış, fonksiyonel kapasitelerde azalma ve maluliyet dereceleri arttıkça CT görüntülerindeki patolojik kas görünüm yüzdesi artıyordu.

* DMD'de CT görüntülerinde en ağır tutulum gösteren kas gurubu gluteus maksimus ve medius, CT'de en fazla patoloji gösteren kas gluteus medius idi (%100). CT ve kas gücü birlikte değerlendirildiğinde uyluk adduktorları ve gastroknemius kasları %100 oranında uyumlu bulgular veriyorlardı.

- %93.75 hipertrofi, %18.25 asimetri saptandı.

- Üst ekstremitte kasları ancak maluliyet derecesi 3 olan hasta gurubunda tutulum vermeye başlamıştı.

* BMD'de CT görüntülerinde en ağır tutulum gösteren kas gurubu uyluk adduktorları, CT'de en fazla patoloji gösteren kas gurubu yine uyluk adduktorları idi (%100). CT ve kas gücü birlikte değerlendirildiğinde uyluk adduktorları ve biceps femoris kasları %100 oranında uyumlu bulgular veriyorlardı.

- %73.3 hipertrofi, %13.3 asimetri saptandı.

- DMD'den farklı olarak BMD'de üst ekstremitte kaslarının kas gücü ve CT bulguları uyumlu bulgular veriyorlardı (deltoid %92.9, biceps ve triceps %75).

* LG-MD gurubunda CT görüntülerinde en ağır tutulum gösteren kas gurubu uyluk adduktorları, CT'de en fazla patoloji gösteren kaslar gluteus maksimus ve medius idi (%100). CT ve kas gücü birlikte değerlendirildiğinde uyluk adduktorları%95.7 oranında uyumlu bulgular veriyorlardı.

- %21.7 hipertrofi, %21.7 asimetri saptandı.

* DMD, BMD, LG-MD guruplarında klinik ve radyolojik olarak en ağır patolojik bulgular alt ekstremitelerde ve proksimal kaslarda saptandı. Uyluk ve baldır seviyelerinde ise patolojik lezyonlar, posterior kas guruplarına lokalize bulundu. Uyluk seviyesinde, aynı seviyedeki diğer kas guruplarına oranla gracilis ve sartorius kasları nispeten korunmuş bulundu. Bu kaslar DMD'li gurupta %33.3-%44.5, LG-MD gurubunda %60.9, BMD gurubunda ise %86.7 oranında patoloji gösterdiler.

* Miyotonik distrofi gurubunda CT görüntülerinde en ağır tutulum gösteren kaslar boyun fleksör ve ekstensor kasları, CT'de en fazla patoloji gösteren kas gurubu boyun kasları idi (%87.5). CT ve kas gücü birlikte değerlendirildiğinde gövde fleksör kası %100 oranında uyumlu bulgu veriyordu.

- %75 atrofi, %12.5 asimetri saptandı.

* FSH-MD'li 2 hastada sadece bulgular belirtilerek yoruma gidilmedi fakat klinik dağılım dışında hamstring ve gastroknemius kas gurupları CT görüntülerinde en ağır bulguları veriyorlardı. Benzer şekilde kas gücü testleri normal sınırlarda olan tek oküler miyopatik hastamızda kuadriceps femoris ve gastroknemius kaslarından patolojik görüntüler elde edildi.

* Non-invazif ve objektif bir yöntem olan CT, PMD'lerde lezyonun lokalizasyonu, selektif tutulumu, yaygınlığı, lezyon ciddiyetinin derecesi, hastalığın seyri ve takibinde önemli bir yardımcıdır. Derinde bulunan, ayrı ayrı test edilemeyen bileşik kaslardaki

lokalize lezyonları, çocuklar ve kooperasyon güçlüğü içinde olan hastaların değerlendirmesini manuel testlere göre daha doğru oranda yapar. Selektif tutulumu gösterebilmesi ile de biopsi ve EMG lokalizasyonlarına yardımcıdır.

Nöromusküler hastalıklarda nörojen ve miyopati farkını ayırabilmesine rağmen CT, spesifik hastalığın tanısında yalnız başına yeterli olmamaktadır. Klinik muayene, hastalık hikayesi, elektrofizyoloji, histoloji ve biokimyasal çalışmaların yanında tanıya yardımcı olduğu düşünülmektedir.



Fig. 1: Boyun CT Kesiti Şematik Görünümü

11/12

Common carotid artery
Vertebral artery

Internal jugular vein
External jugular vein
Anterior jugular vein

Trapezius muscle
Semispinalis
capitis/Longissimus
cervicis muscles
Splenius capitis muscle
Levator scapulae
muscle

3 Scalenus anterior
muscle

4 Scalenus medius
muscle

7 Sternocleidomastoid
muscle

8 Longus cervicis muscle

2 Sternothyroid muscle

0 Superior constrictor
muscle of the pharynx

3 Arytenoid cartilage

5 Vocal fold

3 Thyroid cartilage

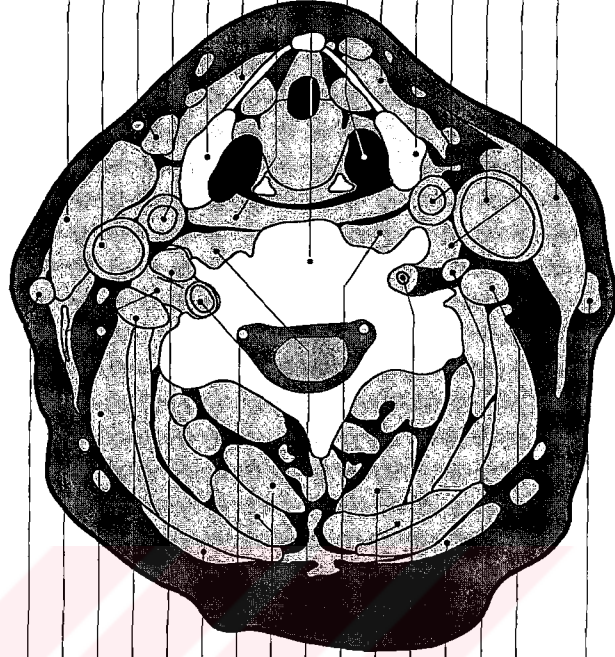
1 Vertebral body

4 Spinous process

1 Brachial plexus

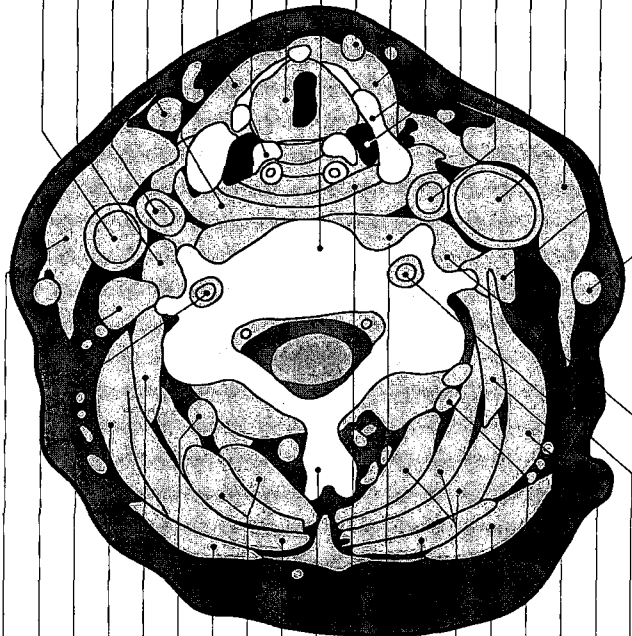
Piriform sinus

M 17 V 5 V* 8 A 5 O 96 M 82 M 90 S 11 C* 1 M 82 O 96 A 5 V 5 M 13 M 17



V* 8 N 11 M 5 M 14 M 13 M 1 A 8 M 3 M 18 M 18 M 3 A 8 M 1 N 11 M 14 V* 8

V 5 M 13 A 5 V* 8 M 90 M 82 O 93 O 95 S 11 V 23 M 82 O 96 C* 1 A 5 V 5 M 17 M 14 V 8



M 17 M 14 A 8 M 5 M 3 V 23 M 1 M 3 M 4 S 14 M 90 M 18 M 4 M 3 M 1 V 23 M 5 M 3 A 8 M 13

Fig. 2: Boyun CT Kesiti Görünümü

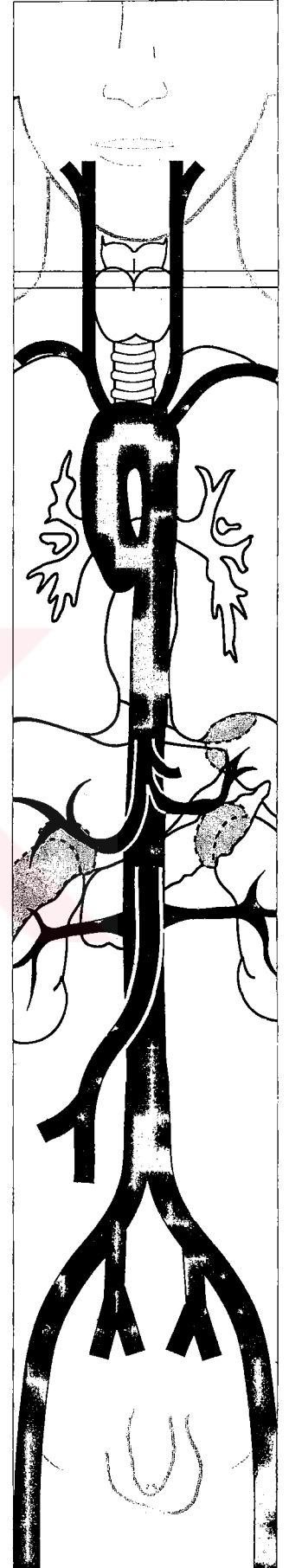
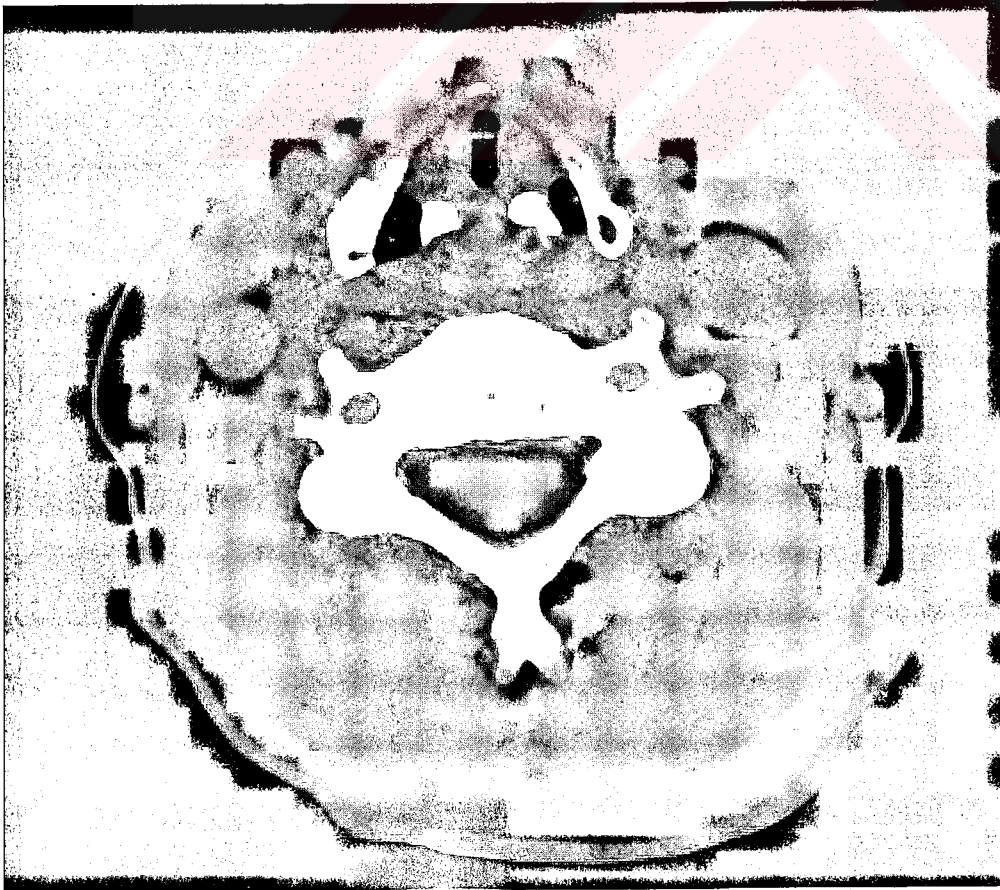
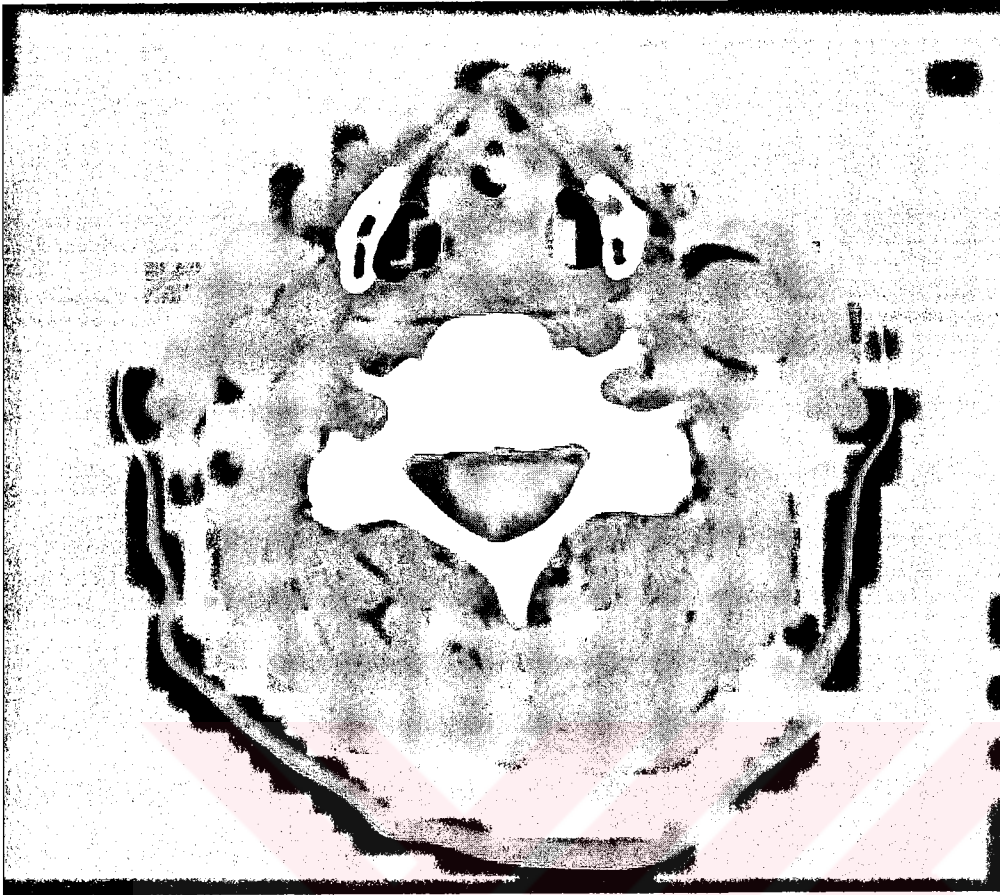


Fig. 3: Omuz Kavşağı CT Kesiti Şematik Görünümü

15/16

Brachiocephalic trunk
Common carotid artery
Subclavian artery
Axillary artery

Internal jugular vein
Subclavian vein
Axillary vein

Trapezius muscle
Deltoid muscle
Splenius capitis muscle
Levator scapulae muscle

Supraspinatus muscle
Infraspinatus muscle

Teres major muscle
Subscapularis muscle

1 Latissimus dorsi muscle

2 Pectoralis major muscle

0 Pectoralis minor muscle

0 Obturator internus muscle

5 Serratus posterior superior muscle

Lung

1 Trachea

1 Esophagus

1 Thyroid gland

Rib (shaft)

Vertebral body

Spinous process

Transverse process

Head of the rib

Clavicle

Spine of the scapula

Acromion

Coracoid process

Head of the humerus

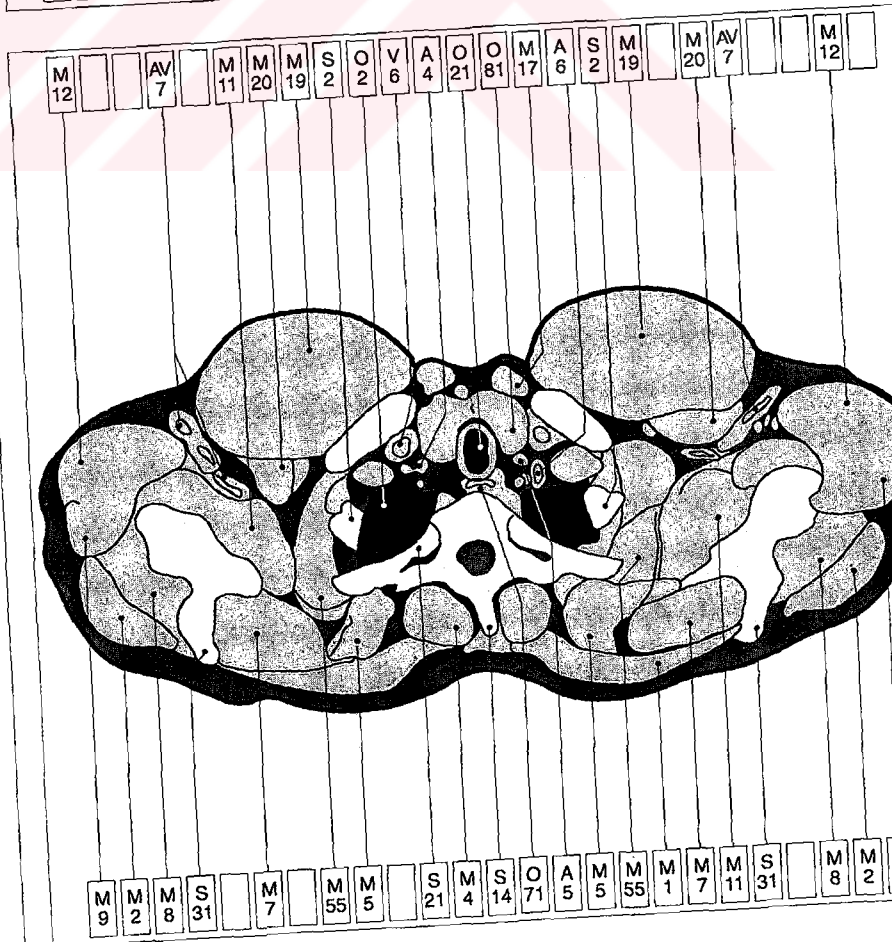
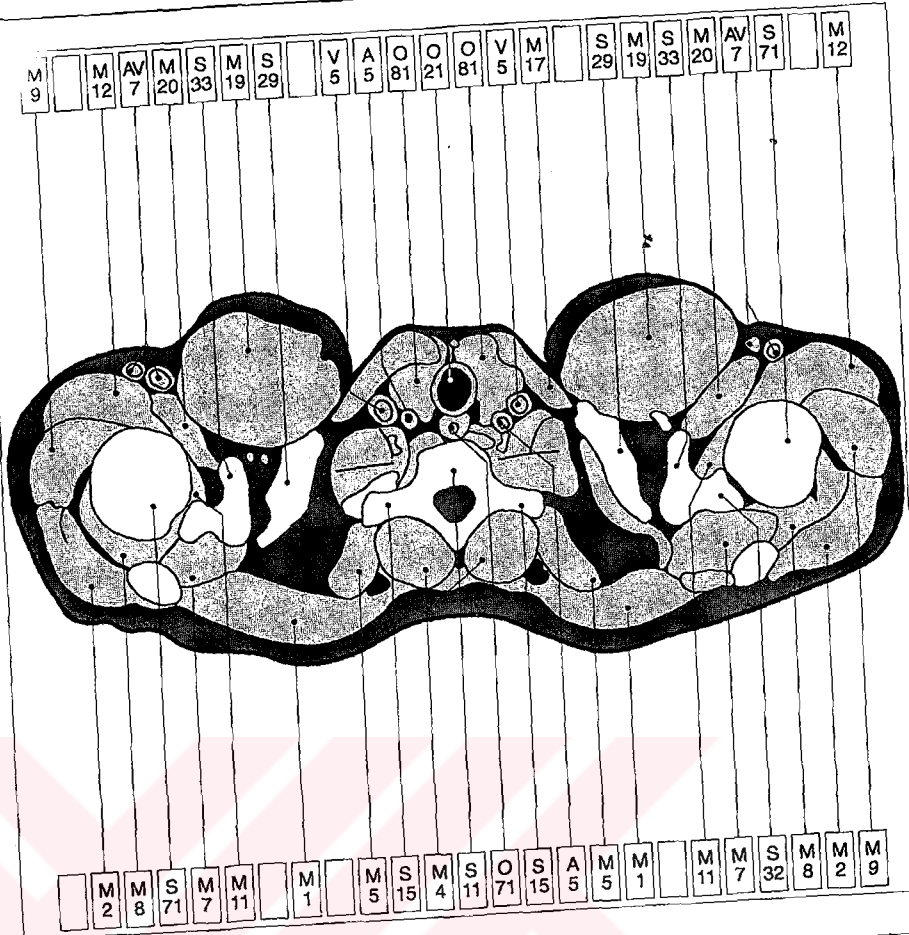


Fig. 4: Omuz Kavşağı CT Kesiti Görünümü

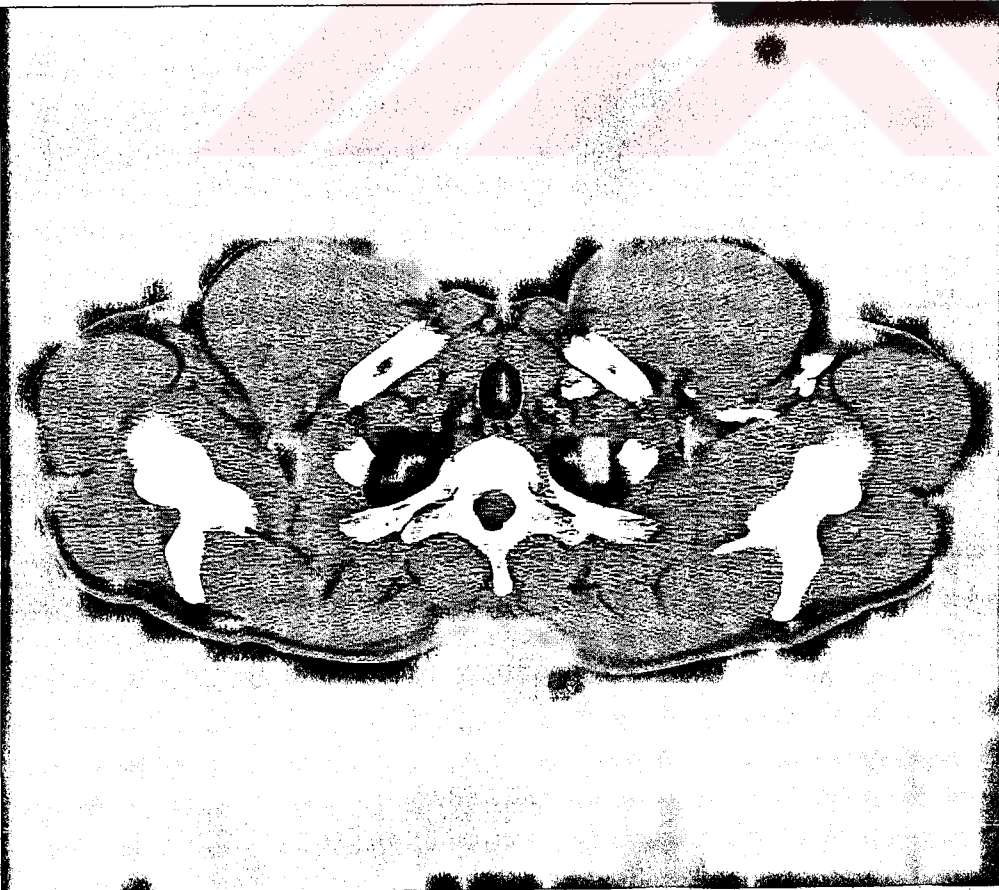
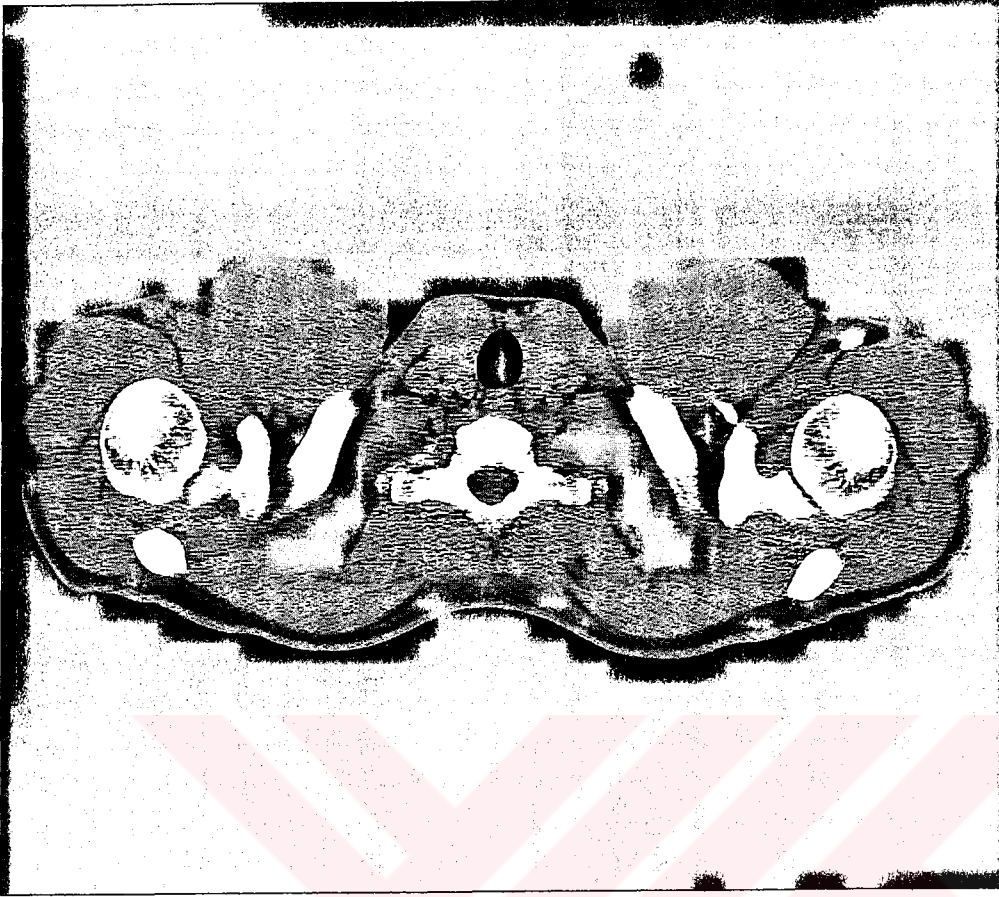


Fig. 5: Pelvis Kavşağı CT Kesiti Şematik Görünümü

43/44

Internal iliac artery
Internal iliac artery
(branch)
External iliac artery

Common iliac vein
Internal iliac vein
External iliac vein

Rectus abdominis
muscle
Internal oblique muscle
Transversus abdominis
muscle
Psoas muscle
Iliacus muscle
Iliopsoas muscle
Multifidus muscle
Gluteus maximus
muscle
Gluteus medius muscle
Gluteus minimus
muscle

Ureter
Ileum
Colon

Ala of the ilium
Anterior sacral foramina
Articular tubercle of the
sacrum
Promontory
Sacroiliac joint

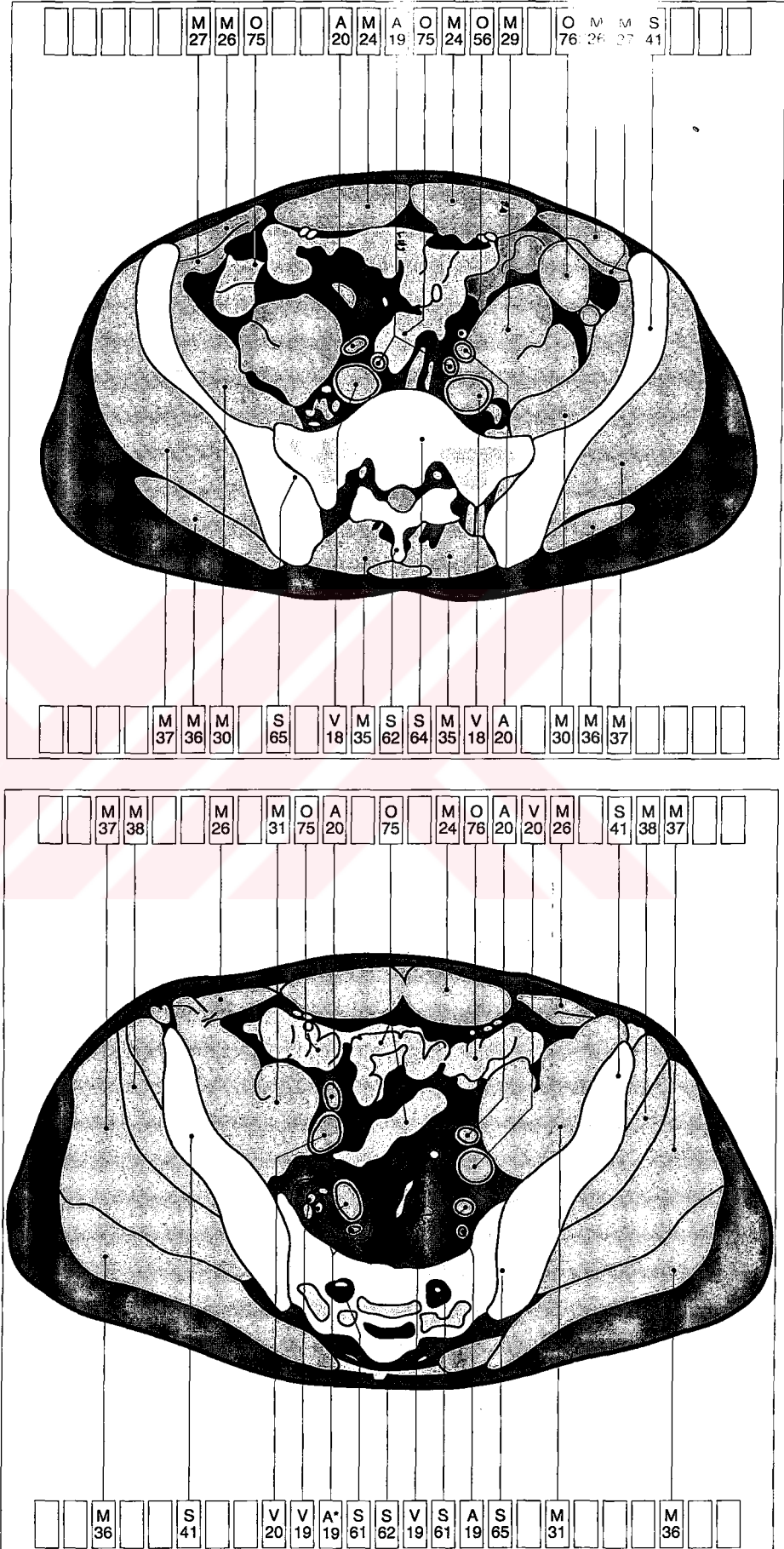


Fig. 6: Pelvis Kavşağı CT Kesiti Görünümü

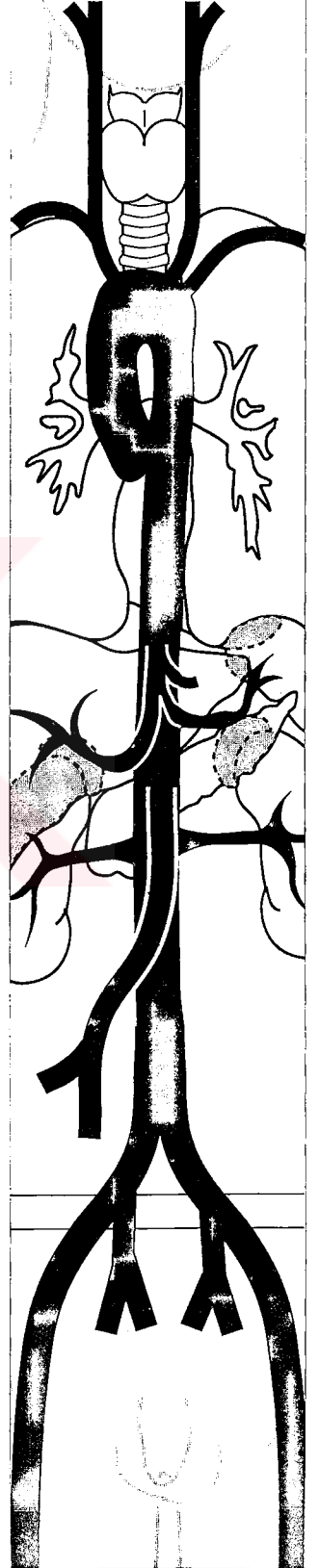


Fig. 7: Uyluk CT Kesiti Şematik Görünümü

62/63

Femoral artery
Profunda femoris artery
Ramus of the profunda femoris artery

5

Femoral vein
Profunda femoris vein
Great saphenous vein

2

Adductor longus muscle

4

Gracilis muscle

5

Sartorius muscle

3

Rectus femoris muscle

7

Vastus lateralis muscle

3

Adductor magnus muscle

7

Vastus intermedius muscle

2

Vastus medialis muscle

3

Semitendinosus muscle

4

Semimembranosus muscle

5

Long head of the biceps femoris muscle

7

Shaft of the femur

Sciatic nerve

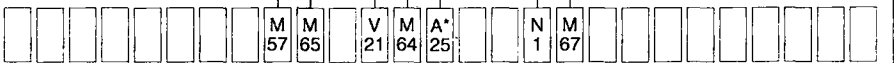
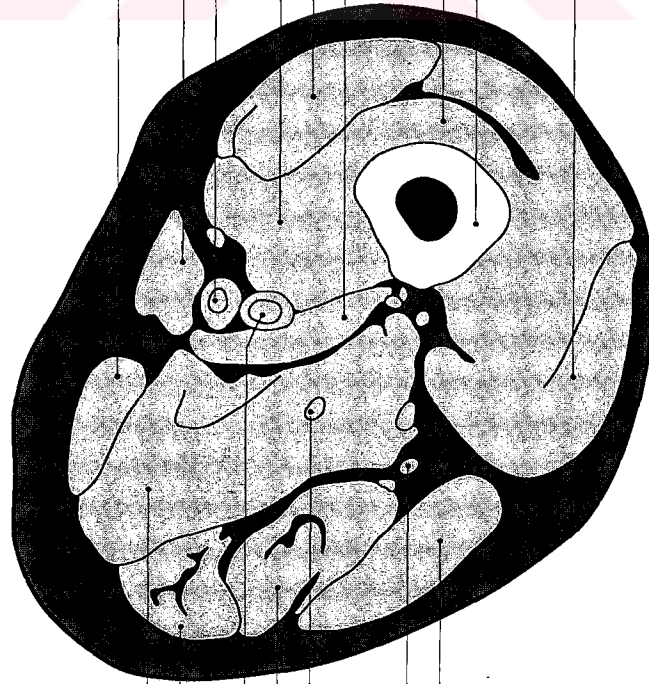
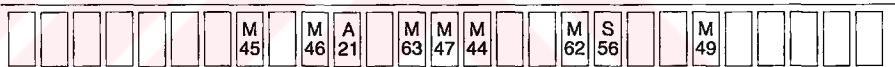
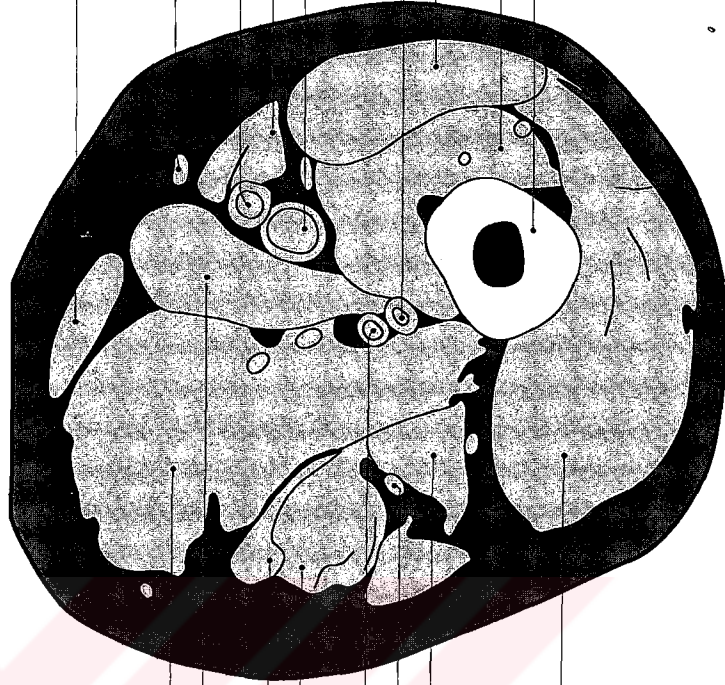
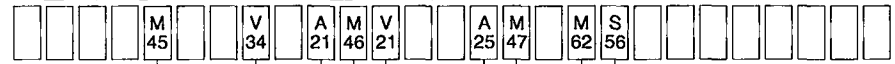


Fig. 8: Uyluk CT Kesiti Görünümü

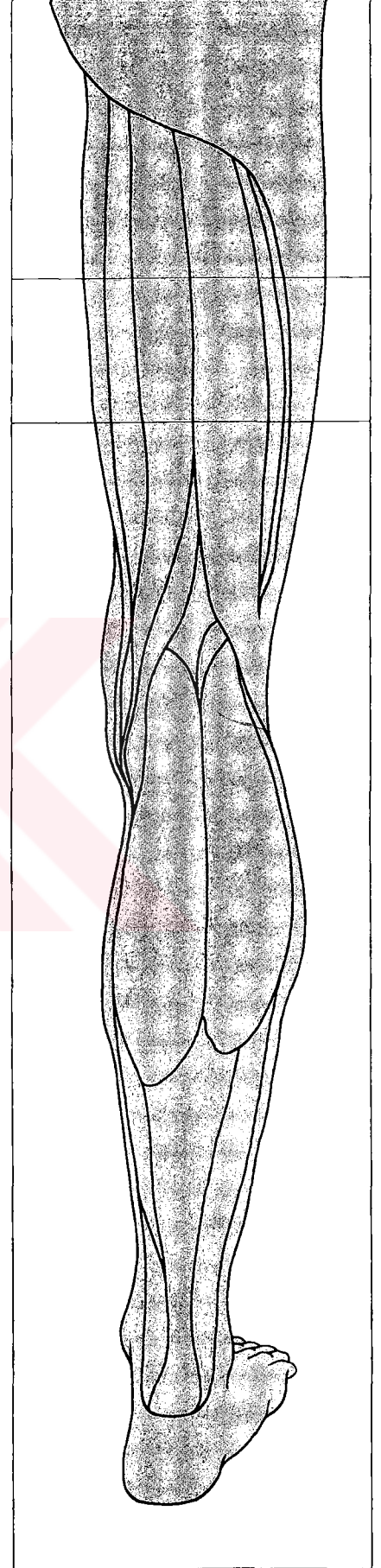
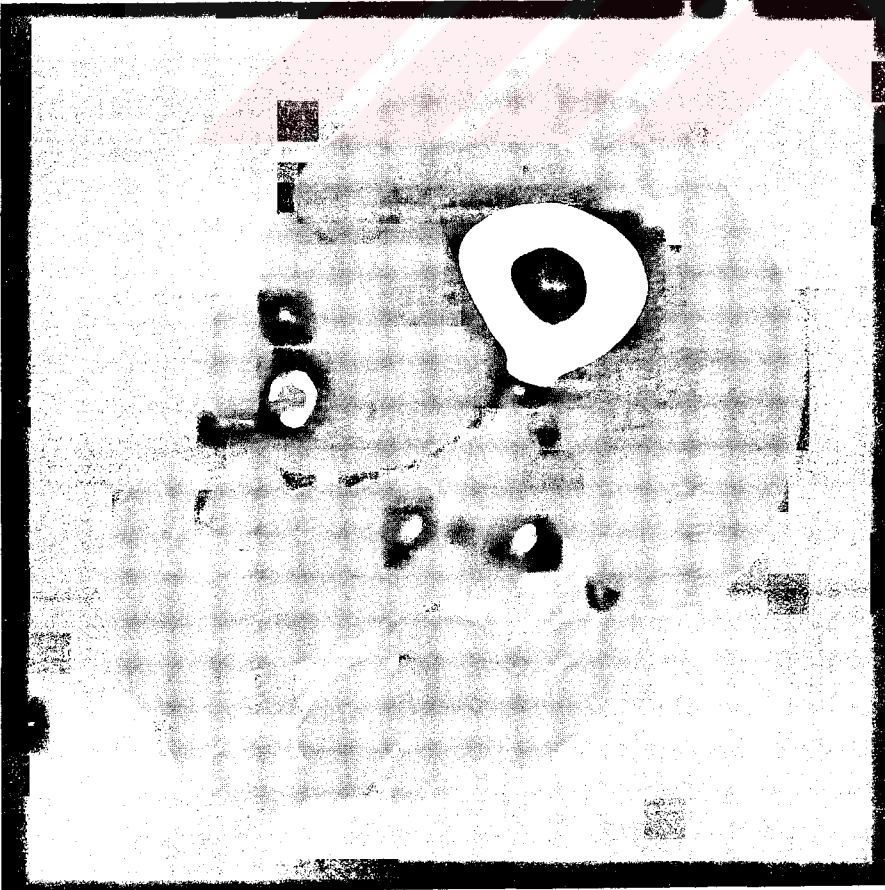
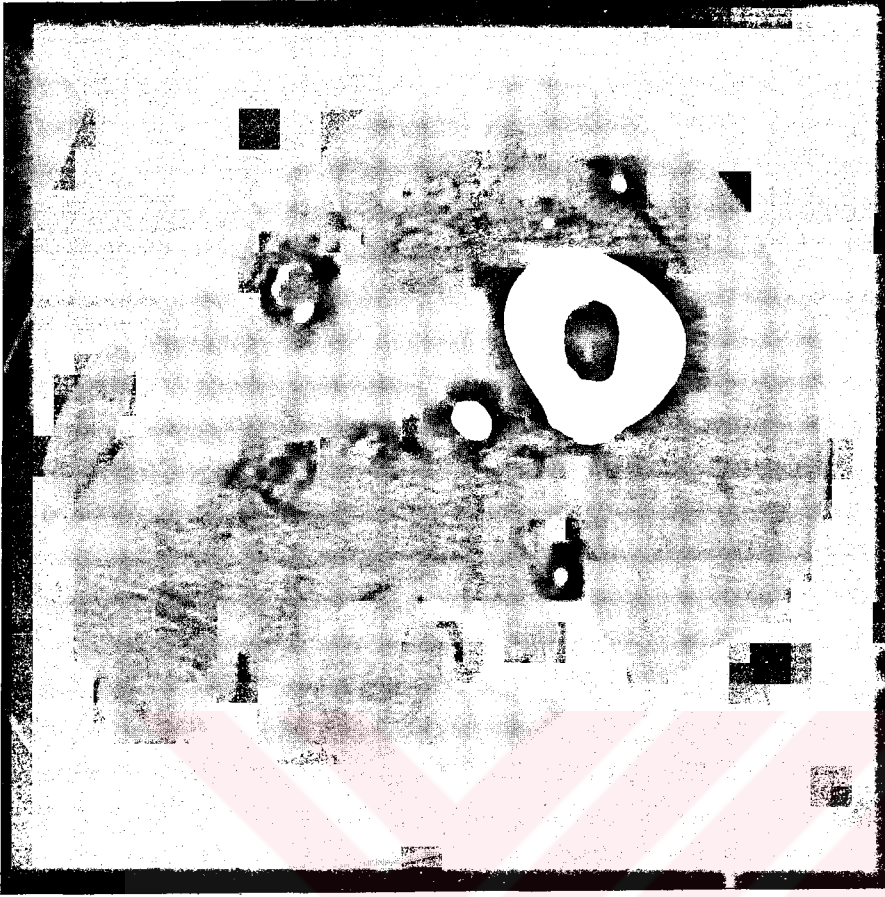


Fig. 9: Baldır CT Kesiti Şematik Görünümü

- | | |
|---|--|
| | 68/69 |
| 7 | Posterior tibial artery |
| 3 | Anterior tibial artery |
| 3 | Peroneal artery |
| 7 | Posterior tibial vein |
| 3 | Anterior tibial vein |
| 3 | Peroneal vein |
| 1 | Great saphenous vein |
| 9 | Medial head of the gastrocnemius muscle |
| 0 | Lateral head of the gastrocnemius muscle |
| 2 | Soleus muscle |
| 3 | Tibialis anterior muscle |
| 3 | Tibialis anterior muscle (tendon) |
| 4 | Tibialis posterior muscle |
| 5 | Extensor digitorum longus muscle |
| 6 | Peroneus longus muscle |
| 7 | Flexor digitorum longus muscle |
| 7 | Flexor digitorum longus muscle (tendon) |
| 3 | Extensor hallucis longus muscle |
| 9 | Flexor hallucis longus muscle |
| 0 | Achilles tendon |
| ! | Shaft of the tibia |
| 3 | Fibula |

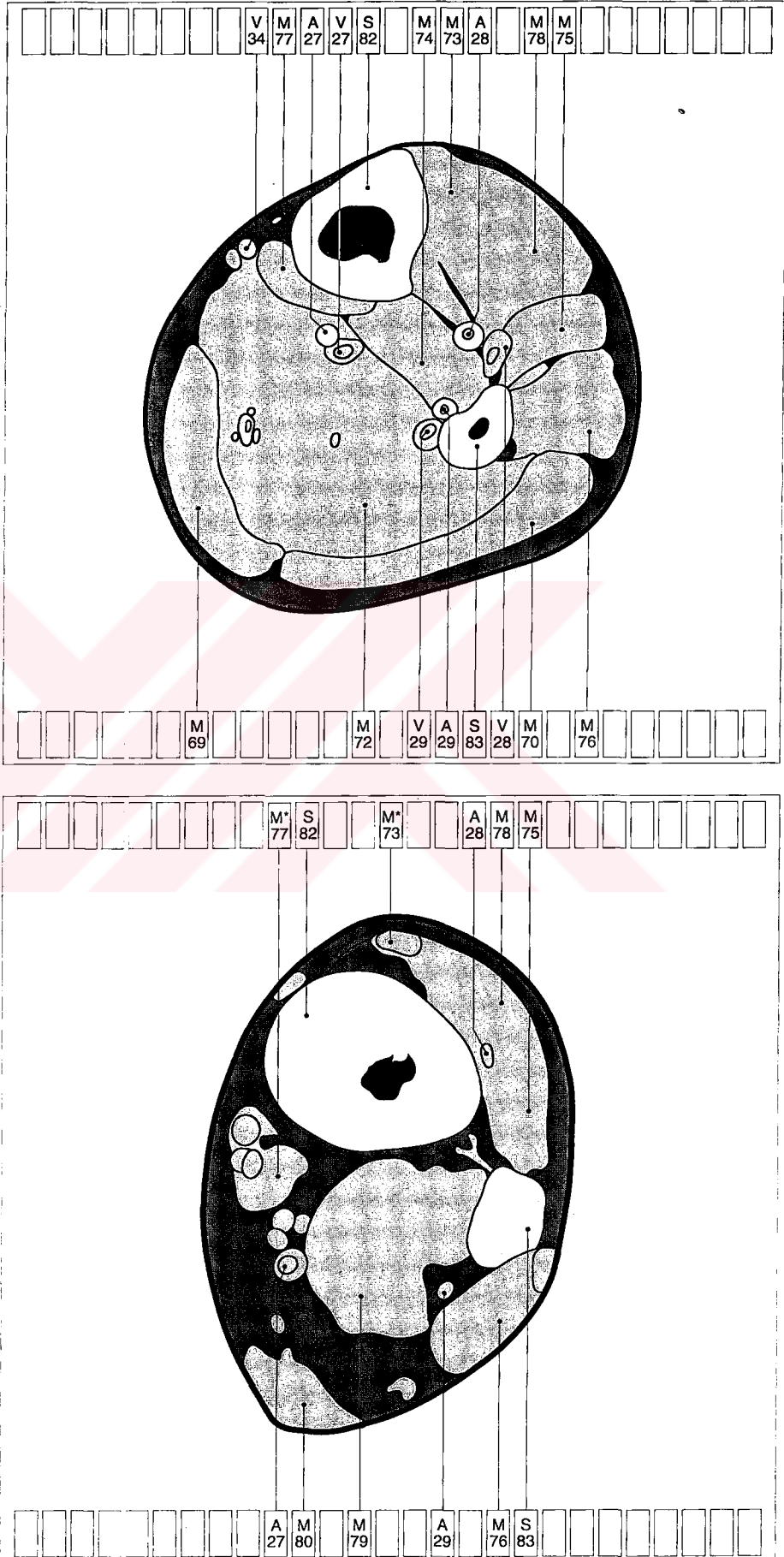
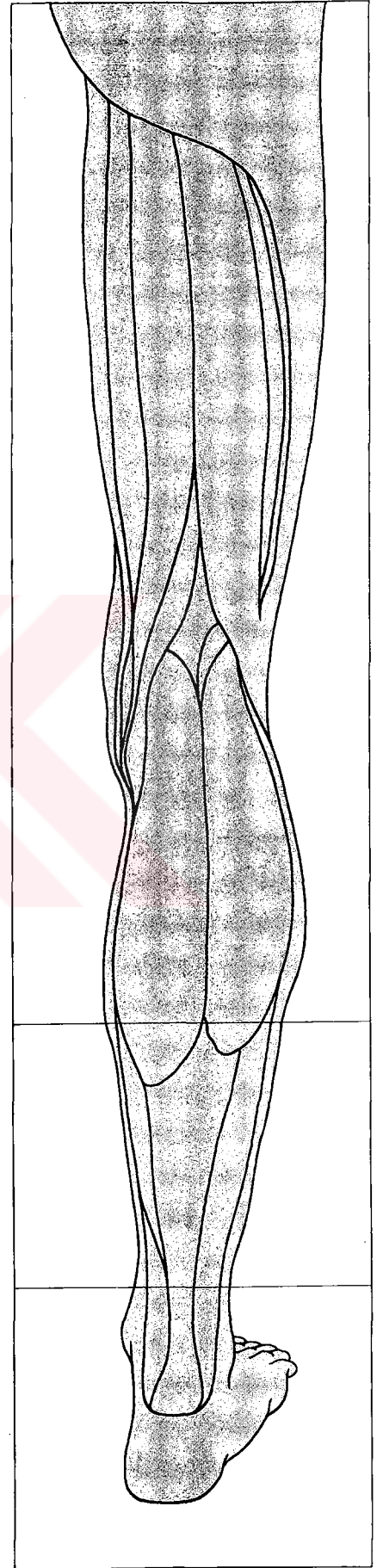
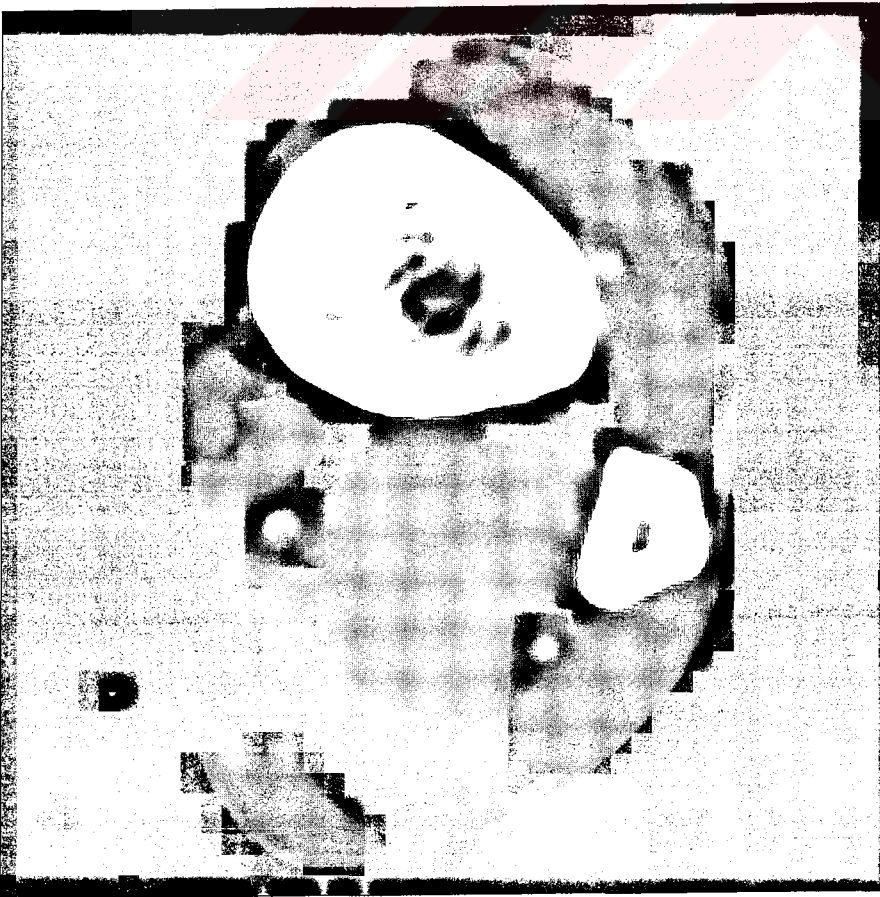
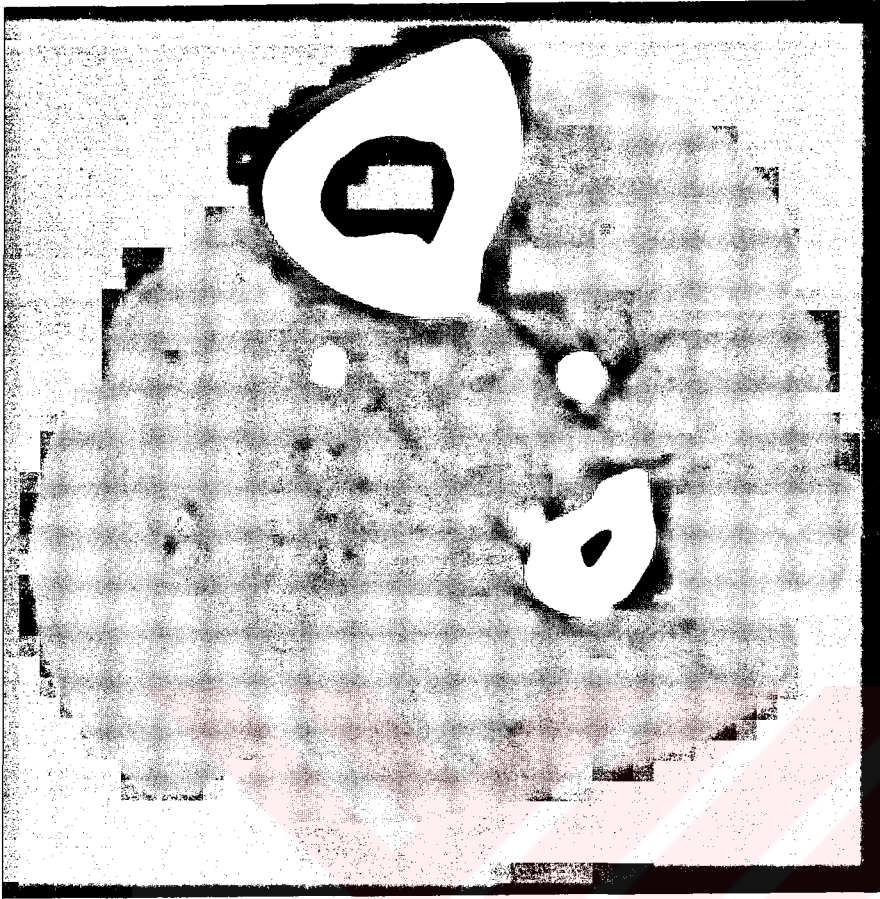
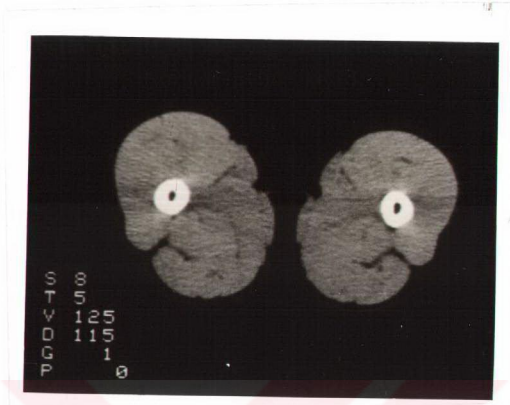


Fig. 10: Baldır CT Kesiti Görünümü

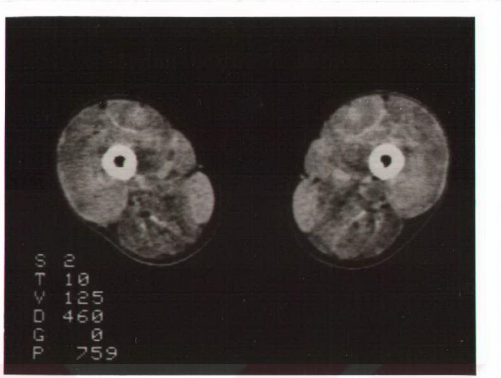




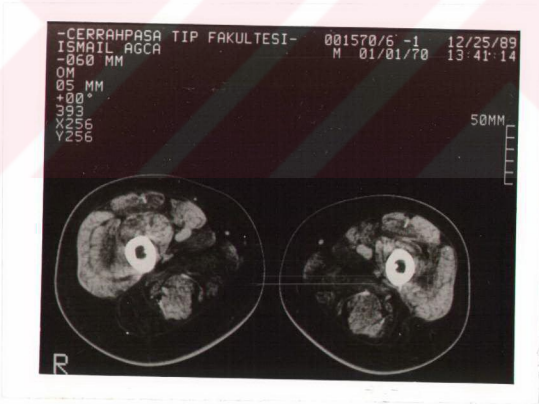
Resim 1: H.B., 20 yaş, sağlıklı erkek.
Normal uyluk kesiti.



Resim 2: F.K., 40 yaş, kadın, Oküler Miyopati.
Uyluk kesiti: 1. derece CT dejenerasyonu.



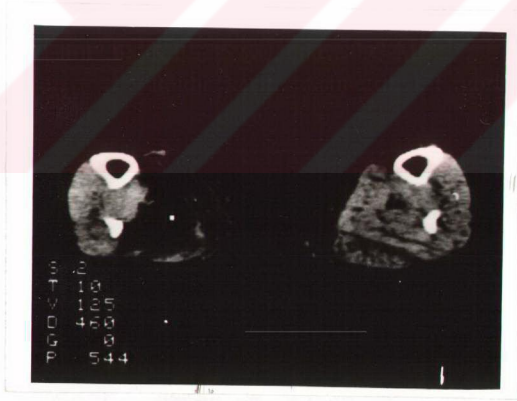
Resim 3: Y.K., 26 yaş, erkek, BMD.
Uyluk kesiti: 2. derece CT dejenerasyonu.



Resim 4: İ.A., 20 yaş, erkek, BMD.
Uyluk kesiti: 3. derece CT dejenerasyonu.



Resim 5: V.B., 41 yaş, erkek, LG-MD.
Uyluk kesiti: 4. derece CT dejenerasyonu.



Resim 6: K.P., 35 yaş, erkek, LG-MD.
Baldır kesiti: Asimetrik CT görünümü.

TABLO 1

Duchenne Musküleri Distrofi Gurubu Hastaların Genel Özellikleri

VAKA NO:	ADI	YAŞ	CİNS	HAST. BAŞ YAŞI	SAKATLIK DERECESESİ	HASTALIK SÜRESİ	9 METRE (saniye)	3 MERDİVEN (saniye)	PSÖDOHİP
1	K.Y	11	E	2	3	9	19	0	+
2	A.M	7	E	3	1	4	2.5	2	+
3	B.G	10	E	2	1	8	9	4	+
4	S.A	8	E	5	3	3	7	10	+
5	F.Ö	11	E	6	1	5	3	1	+
6	İ.O	10	E	4	1	6	6	3	+
7	E.K	10	E	8	1	2	3.5	1.5	+
8	E.G	10	E	1	3	9	20	0	+
9	İ.M	8	E	6	1	2	4	2.5	+
10	U.G	9	E	3	4	6	0	0	+
11	H.G	7	E	3	2	4	10	13	+
12	Y.O	3	E	2	1	1	6	7	-
13	S.O	5	E	2	1	3	5.5	3	+
14	R.F	8	E	6	1	2	3	2	+
15	D.D	10	E	3	2	8	4	2	+
16	K.A	7	E	1.5	1	5.5	3.5	2	+
17	G.Y	10	E	1.5	4	8.5	0	0	-+
18	Ü.A	11	E	3	2	8	8	10	+

Duchenne Musküler Distrofi Gurubu Hastaların Kas CT Görüntüleme Sonuçları

VAKA NO: ADI	Boyun fleksor kasları.	Boyun ekstensor kasları.	Deltoid.	Lattissimus dorsi.	Teres major.	Supraspinatus.	Pectoralis major.	Biceps brachii.	Triceps.	Bilek fleksorları.	Bilek ekstensorları.	Rektus abdominis.	Psoas major.	iliacus.	Gluteus maksimus.	Gluteus medius.	Adduktor magnus.	Adduktor longus.	Biceps femoris (kısa).	Biceps femoris (uzun).	Semitendinosus.	Semimembranosus.	Gracilis.	Sartorius.	Rectus femoris.	Vastus intermedius.	Vastus medialis.	Vastus lateralis.	Gastroknemius (medial).	Gastroknemius (lateral).	Soleus.	Tibialis anterior.	Tibialis posterior.			
1 K.Y	-	-	N	N	3	3	3	3	3	3	3	3	3	3	3	3	3	3	3	3	3	3	3	1	1	3	3	3	3	3	3	2	3	1		
2 A.M	-	-	N	N	N	N	N	3	3	3	3	N	N	N	3	3	3	3	3	3	3	N	N	N	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	
3 B.G	-	-	2	N	N	2	N	-	-	-	-	-	-	-	-	-	3	3	3	3	3	2	2	1	1	3	3	2	3	2	3	2	2	2	1	
4 S.A	-	-	N	N	N	N	N	N	N	N	N	2	2	2	2	2	3	3	2	2	2	1	1	N	N	2	2	2	2	-	-	-	-	-	-	
5 F.Ö	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	2	2	2	2	2	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	
6 İ.O	-	-	1	N	N	2	-	-	-	-	-	N	N	N	3	3	3	3	3	3	3	1	1	1	1	3	3	3	2	2	2	2	2	2	1	1
7 E.K	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	1	2	2	2	2	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	
8 E.G	-	-	N	N	N	N	2	1	1	1	N	2	4	4	4	4	4	4	4	4	4	4	4	N	N	3	3	3	3	3	3	3	3	3	2	2
9 İ.M	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	2	2	2	2	2	2	2	2	2	1	1	1	1	1	N	N	N	N	N	N	N	2	2	1	2
10 U.G	-	-	2	2	2	2	1	1	N	N	2	2	3	3	3	3	3	3	3	3	3	3	3	3	1	2	3	2	3	3	3	3	2	1	1	
11 H.G	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	3	3	3	4	4	4	4	4	3	3	3	N	1	3	3	2	3	2	2	1	1	1	1	
12 Y.O	N	N	N	N	N	N	N	-	-	-	-	N	N	3	2	2	2	2	2	2	2	2	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	
13 Ş.O	N	N	N	N	N	N	N	+	-	-	-	N	N	3	2	2	2	2	2	1	1	1	1	1	N	1	1	1	1	-	-	-	-	-	-	
14 R.F	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	1	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	
15 D.D	2	2	N	N	1	1	N	N	N	N	N	1	4	4	4	4	4	4	4	3	3	3	N	1	3	3	3	2	2	2	2	2	2	2	2	2
16 K.A	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	1	1	2	2	3	3	3	3	3	3	1	1	N	N	N	3	3	2	2	2	2	1	1	1	
17 G.Y	2	2	N	N	N	N	N	N	N	N	N	1	4	4	3	3	3	3	3	3	3	3	2	N	1	3	3	3	3	3	3	3	2	1	1	
18 Ü.A	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	1	3	3	3	3	3	3	3	3	3	1	1	N	N	N	3	3	3	3	1	1	1	1	1	2

TABLO 3
Duchenne Musküler Distrofi Gurubu Hastaların Manuel Kas Gücü Testleri Sonuçları

VAKA NO	ADI	boyun fleks.	deltoid supras	teres m. l.dorsi	biceps	triceps	bilek ekst.en.	rectus abdomi	psoas major	gluteus maks.	biceps femoris	kuad. femoris	tibial ant.	kalça add.	gastrok-nemius
1	K.Y	2+	3-	2	3+	3	4	1	3	1	2	3-	3-	2	2
2	A.M	4	5	4	5	5	5	3-	5	5	5	5	5	4	4
3	B.G	2+	3+	2+	4	3+	4	2	4	2	4	3-	4	4	3
4	S.A	2+	3+	2+	3+	3	3+	3-	4	1	3	4	4	3	3
5	F.Ö	3+	5	5	5	5	5	5	5	5	5	5	5	5	5
6	İ.O	2	4	3	4	4	5	2	5	4	5	5	5	4	4
7	E.K	3	5	3+	5	5	5	3-	5	4	5	5	5	4	5
8	E.G	2	3+	2	4	4	4	1	3	1	2	2-	3-	2	2
9	İ.M	3	5	3+	5	5	5	3	5	3+	5	5	5	4	4
10	U.G	2-	2	1	3	3	3	1	3	1	3	3-	3-	3	2
11	H.G	3	3+	2	3	3	5-	3-	3	2-	3	3-	3-	3	2
12	Y.O	3						3		2					
13	S.O	3-						3-							
14	R.F	3-	5	3	4+	5	5	3-	5	4	5	5	5	5	4
15	D.D	4	5	4	5	5	5	3	4	5	4	5	3-	4	2
16	K.A	3-	5	3	5	5	5	3-	5	4+	4	5	5	4	4
17	G.Y	2	3	2	3+	3-	3+	2	3	1	2	3-	3-	2	2
18	Ü.A	2+	2	3	3+	3+	4	2	1	2	4	3-	3+	2	2

TABLO 4**Duchenne Musküler Distrofi Gurubu Hastaların
CT Bulgularının Değerlendirilmesi**

KAS GRUBU	NORMAL	PATOLOJİK
BOYUN	81.8	18.2
DELTOİD	72.2	27.8
LATİSSİMUS DORSİ	72.2	27.8
TERES MAJOR	72.2	27.8
SUPRASPİNATUS	72.2	27.8
PECT. MAJOR	72.2	27.8
BİCEPS	78.6	21.4
TRİCEPS	78.6	21.4
BİLEK EKST.	91.7	8.3
RECTUS ABDOMİNİS	100	-
PSOAS/İLİACUS	58.8	41.2
GLUTEUS MAX.	5.9	94.1
GLUTEUS MED.	-	100
ADDUKTORLAR	11.1	88.9
BİCEPS FEMORİS	16.7	83.3
SEMİTENDİNOSUS	22.2	77.8
SEMİMEMBRANOSUS	27.7	72.3
GRACİLİS	66.7	33.3
SARTORİUS	55.5	44.5
KUADRİCEPS FEMORİS	38.8	61.2
VASTUS İNTERMEDIUS	27.7	72.3
VASTUS MEDİALİS	27.7	72.3
VASTUS LATERALİS	27.7	72.3
GASTROKNEMİUS MED	18.75	81.25
GASTROKNEMİUS LAT	18.75	81.25
SOLEUS	25	75
TİBİALİS ANTERİOR	25	75
TİBİALİS POSTERİOR	25	75

TABLO 5**Duchenne Musküler Distrofi Gurubunda
Kas Gücü Değerlendirmesi Sonuçları**

KAS GRUBU	NORMAL	PATOLOJİK
BOYUN FLEKSOR	-	100
DELTOİD	43.75	56.25
LATİSSİMUS DORSİ	6.25	93.75
TERES MAJOR	6.25	93.75
SUPRASPİNATUS	43.75	56.25
BİCEPS	37.5	62.5
TRİCEPS	43.75	56.25
BİLEK EKST.	56.25	43.75
RECTUS ABDOMİNİS	5.5	94.5
PSOAS/İLİACUS	43.75	56.25
GLUTEUS MAX.	18.75	81.25
ADDUKTORLAR	12.5	87.5
BİCEPS FEMORİS	37.5	62.5
KUADRİCEPS FEMORİS	50	50
GASTROKNEMİUS	12.5	87.5
TİBİALİS ANTERİOR	43.75	56.25

TABLO 6

Duchenne Musküler Distrofi Gurubu Hastaların CT / Kas Gücü Değerlendirmesi (1)

VAKA NO	ADI	boyun fleks.	deltoid	supras.	teres maj.	biceps	triceps	bilek eksten.	rectus abdomi	psoas majör	gluteus maks.	biceps femoris	kalça add.	kuad. femoris	tibialis anterior	gastrok-nemius
1	K.Y	+	+	*	*	*	*	+	+	*	*	*	*	*	*	*
2	A.M	-	-	+	-	-	-	+	+	-	0	0	*	0	0	*
3	B.G	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
4	S.A	+	+	+	+	+	+	+	+	+	*	*	*	*	*	*
5	F.Ö	-	-	-	-	-	-	-	-	-	0	-	-	-	-	-
6	İ.O	*	*	+	+	+	+	+	+	-	*	0	*	0	0	*
7	E.K	+	-	-	+	+	+	-	+	-	*	-	*	-	-	-
8	E.G	+	+	+	+	*	*	*	+	*	*	*	*	*	*	*
9	İ.M	-	-	+	+	-	-	-	+	-	*	0	*	-	0	*
10	U.G	*	*	*	*	*	*	+	+	*	*	*	*	*	*	*
11	H.G	+	+	+	+	+	+	-	+	+	+	+	+	+	+	+
12	Y.O	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
13	S.O	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
14	R.F	+	-	-	+	+	-	-	+	-	-	-	-	-	-	-
15	D.D	*	-	*	-	-	-	-	+	*	0	*	*	0	*	*
16	K.A	+	-	-	+	-	-	-	+	0	*	*	*	-	0	*
17	G.Y	*	+	+	+	+	+	+	+	*	*	*	*	*	*	*
18	Ü.A	+	+	+	+	+	+	+	+	*	*	*	*	*	*	*

- parezi (-) CT patolojisi (-)
+ parezi (+) CT patolojisi (-)
0 parezi (-) CT patolojisi (+)
* parezi (+) CT patolojisi (+)

TABLO 7

**Duchenne Musküler Distrofi Gurubu Hastaların
CT / Kas Gücü Değerlendirmesi (2)**

KAS GRUBU	PAREZİ 0 CT.PAT.0	PAREZİ (+) CT.PAT.0	PAREZİ 0 CT.PAT.(+)	PAREZİ + CT.PAT.+	DESTEKLER SONUÇ	DESTEKLEMEZ SONUÇ
BOYUN FLEKSOR	--	81.8	--	18.2	18.2	81.8
DELTOİD	43.75	37.5	--	18.75	62.5	37.5
SUPRASPİNATUS	37.5	31.25	--	31.25	68.75	31.25
TERES MAJOR	18.75	62.5	--	18.75	37.5	62.5
BİCEPS	35.7	42.8	--	21.4	57.1	42.8
TRİCEPS	42.8	35.7	--	21.4	64.3	35.7
BİLEK EKST.	58.3	33.3	--	8.33	66.6	33.3
RECTUS ABDOMİNİS	5.9	94.1	--	--	5.9	94.1
PSOAS/İLİACUS	40	13.3	6.7	40	80.0	20.0
GLUTEUS MAX.	6.7	--	20	66.7	73.4	26.6
BİCEPS FEMORİS	18.75	--	18.75	62.5	81.25	18.75
ADDUKTÖRLER	12.5	--	--	87.5	100	--
KUDRİCEPS FEMORİS	31.25	--	18.75	50	81.25	18.75
TİBİALİS ANTERİOR	20	--	26.7	53.3	73.3	26.7
GASTROKNEMİUS	20	--	--	80	100	--

TABLO 8

Becker Musküler Distrofi Gurubu Hastaların Genel Özellikleri

VAKA NO:	ADI	YAŞ	CİNS	HAST. BAŞ YAŞI	SAKATLIK DERECESESİ	HASTALIK SÜRESİ	9 METRE (saniye)	3 MERDİVEN (saniye)	PSÖDOHIP
1	Y.K	26	E	3	2	23	8	4	±
2	B.H	22	E	5	2	17	12	4	±
3	Y.H	17	E	3	1	14	4	2	±
4	H.G	27	E	5	2	22	13	8	±
5	İ.A	20	E	12	1	8	8	3	±
6	Ş.Z	30	E	24	1	6	4.5	2	±
7	A.D	18	E	15	1	3	3	3	±
8	T.G	14	E	12	1	2	3	1.5	±
9	A.Ç	18	E	10	1	8	3.5	2	±
10	H.K	26	E	15	3	11	0	0	±
11	Z.Ç	26	E	18	1	8	3	1.5	±
12	N.G	18	E	17	1	1	5	2	±
13	R.G	20	E	17	1	3	5	2.5	±
14	Ö.K	15	E	4	1	11	2.5	1.5	±
15	Y.A	23	E	15	1	8	4	2	±

TABLO 10

Becker Musküler Distrofi Gurubu Hastaların Manuel Kas Gücü Testleri Sonuçları

VAKA NO	ADI	boyun fleks.	deltoid supras l.dorsi	teres m. l.dorsi	biceps	triceps	bilek ekstn.	rectus abdomi	psaos major	gluteus maks.	biceps femoris	kuad. femoris	tibial ant.	kalça add.	gastrok-nemius
1	Y.K	2	3+	2+	4	5	5	3-	3	2+	4	5	4	4	3
2	B.H	4	5	2	3+	4	4	4	2	1	2	3-	3-	2	2
3	Y.H	5	5	5	5	5	5	5	5	5	4	5	3-	4	2
4	H.G	3-	5+	2+	3	3-	3+	3-	3	1	2	3-	3-	2	2
5	İ.A	5	5	5	3+	5	5	4-	4	3+	4	5	5	4	5
6	Ş.Z	5	5	5	4	5	5	5	3	3+	2	3	5	2	4
7	A.D	3	3+	3+	3+	3+	3+	4	3	3-	2	3+	3+	2	3
8	T.G	5	4	3	4-	5	5	5-	3	3	2	3+	5	2	4
9	C.Ç	5	5	3+	5	5	5	5	2	3	2	3-	3-	2	3
10	H.K	3-	3-	1	2	3+	3+	2+	3	1	2	3-	2-	2	2
11	Z.Ç	4	3+	3	5	4	4-	4	3	5	2	3-	5	2	4
12	N.G	5	5	3+	3+	5	5	4	3-	3-	3-	3-	3-	3	2
13	R.G	5	5	4	3+	5	5	4	3+	3-	3+	3-	3-	3	2
14	O.K	4-	5-	3	3	4	4+	3-	3-	3	3-	3-	4	3	4
15	Y.A	5	5	5	5	5	5	4	4	4	3	4	5	4	4

TABLO 11**Becker Musküler Distrofi Gurubu Hastaların
CT Bulgularının Değerlendirilmesi**

KAS GRUBU	NORMAL	PATOLOJİK
BOYUN FLEKS.	81.8	18.2
BOYUN EKST	54.5	45.5
DELTOİD	92.8	7.2
LATİSSİMUS DORSİ	92.8	7.2
TERES MAJOR	100	-
SUPRASPİNATUS	100	-
PECT. MAJOR	100	-
BİCEPS	58.3	41.7
TRİCEPS	75	25
BİLEK FLEKS.	75	25
BİLEK EKST.	91.7	8.3
RECTUS ABDOMİNİS	57.1	42.9
PSOAS/İLİACUS	71.4	28.6
GLUTEUS MAX.	14.3	85.7
GLUTEUS MED.	21.4	78.6
ADDUKTORLAR	-	100
BİCEPS FEMORİS	-	100
SEMİTENDİNOSUS	6.7	93.3
SEMİMEMBRANOSUS	6.7	93.3
GRACİLİS	13.3	86.7
SARTORİUS	13.3	86.7
RECTUS FEMORİS	-	100
VASTUS İNTERMEDİUS	-	100
VASTUS MEDİALİS	-	100
VASTUS LATERALİS	-	100
GASTROKNEMİUS	7.1	92.9
SOLEUS	7.1	92.9
TİBİALİS ANTERİOR	28.6	71.4
TİBİALİS POSTERİOR	28.6	71.4

TABLO 12**Becker Musküler Distrofi Gurubunda
Kas Gücü Değerlendirmesi Sonuçları**

KAS GRUBU	NORMAL	PATOLOJİK
BOYUN FLEKSOR	53.3	46.7
DELTOİD	60	40
LATİSSİMUS DORSİ	26.7	73.3
TERES MAJOR	26.7	73.3
SUPRASPİNATUS	60	40
BİCEPS	26.7	73.3
TRİCEPS	53.3	46.7
BİLEK EKST.	60	40
RECTUS ABDOMİNİS	26.7	73.3
PSOAS/İLİACUS	43.75	56.25
GLUTEUS MAX.	6.7	93.3
ADDUKTORLAR	13.3	86.7
BİCEPS FEMORİS	-	100
KUADRİCEPS FEMORİS	-	100
GASTROKNEMİUS	20	80
TİBİALİS ANTERİOR	33.3	66.7

TABLO 13

Becker Musküler Distrofi Gurubu Hastaların CT / Kas Gücü Değerlendirmesi (1)

VAKA NO	ADI	boyun fleks.	deltoid	supras.	teres maj.	biceps	triceps	bilek eksten.	rectus abdomi	psoas majör	gluteus maks.	biceps femoris	kalça add.	kuad. femoris	tibialis anterior	gastrok-nemius
1	Y.K												*	0	*	*
2	B.H	+	-	-	+	+	+	+	*	+	*	*	*	*	*	*
3	Y.H	-	-	-	-	-	-	-	-	-	0	*	*	0	*	*
4	H.G	+	-	+	+	*	*	*	*	+	*	*	*	*	*	*
5	I.A	0	-	-	-	-	-	-	*	*	*	*	*	0	0	0
6	Ş.Z	-	-	-	-	-	-	-	-	+	*	*	*	*	*	-
7	A.D	+	+	+	+	*	+	+	+	+	*	*	*	*	*	*
8	T.G	-	+	+	+	+	-	-	-	+	*	*	*	*	0	*
9	A.Ç	-	-	-	+	-	-	-	-	+	*	*	*	*	0	0
10	H.K	+	+	+	+	*	*	+	*	*	*	*	*	*	*	*
11	Z.C	*	+	+	+	-	+	+	+	*	-	*	*	*	-	*
12	N.G	-	-	-	+	+	-	-	+	+	+	*	*	*	*	*
13	R.G	-	-	+	-	*	-	-	+	+	*	*	*	*	*	*
14	Ö.K	*	-	-	+	*	*	-	*	*	*	*	*	*	*	*
15	Y.A	-	-	-	-	-	-	-	*	+	*	*	*	*	-	*

- parezi (-) CT patolojisi (-)
+ parezi (+) CT patolojisi (-)
0 parezi (-) CT patolojisi (+)
* parezi (+) CT patolojisi (+)

TABLO 14

**Becker Musküler Distrofi Gurubu Hastaların
CT / Kas Gücü Değerlendirmesi (2)**

KAS GRUBU	PAREZİ 0 CT.PAT.0	PAREZİ (+) CT.PAT.0	PAREZİ 0 CT.PAT.(+)	PAREZİ + CT.PAT. +	DESTEKLER SONUÇ	DESTEKLEMEZ SONUÇ
BOYUN.FLEKSOR	54.5	27.3	--	18.2	72.7	27.3
DELTOİD	64.3	--	7.1	28.6	92.9	7.1
OMUZABD.	57.1	42.9	--	--	57.1	42.9
OMUZADD.	35.7	64.3	--	--	35.7	64.3
BİCEPS	33.3	25	--	41.7	75	25
TRİCEPS	50	25	--	25	75	25
BİLEK.EKST.	58.3	33.4	--	8.3	66.6	33.4
RECTUS ABDOMİNİS	28.6	28.6	--	42.8	71.4	28.6
PSOAS/İLİACUS	7.1	64.3	--	28.6	35.7	64.3
GLUTEUS MAX.	7.1	7.1	7.1	78.6	85.7	14.2
BİCEPS FEMORİS	--	--	--	100	100	---
ADDUKTORLAR	--	--	--	100	100	---
KUADRİCEPS FEMORİS	--	--	20	80	80	20
TİBİALİS ANTERİOR	14.3	--	21.4	64.3	78.6	21.4
GASTROKNEMIUS	7.1	--	14.2	78.6	85.7	14.2

TABLO 15
Ekstremitte - Kavşak Tipi Musküler Distrofi Gurubu Hastaların Genel Özellikleri

VAKA NO:	ADI	YAŞ	CİNS	HAST. BAŞ YAŞI	SAKATLIK DERECESESİ	HASTALIK SÜRESİ	9 METRE (saniye)	3 MERDİVEN (saniye)	PH	ATROFI
1	V.B	41	E	22	2	19	19	0	-	-
2	M.Y	20	E	6	2	14	8	5	-	+
3	M.A	16	E	12	1	4	3	1.5	-	±
4	E.E	11	K	3	1	8	4	1.5	-	-
5	H.K	11	E	9	2	2	4	2	+	+
6	H.K	14	K	11	1	3	5	2	+	+
7	S.D	30	E	19	1	11	7	5	-	-
8	K.P	35	E	18	4	17	13	7	+	+
9	Ş.G	22	E	16	2	6	9	5	-	±
10	R.E	36	E	20	2	16	8	3	-	-
11	N.C	25	K	17	3	8	8	3	-	-
12	B.G	16	K	13	1	3	6	3.5	+	+
13	G.T	11	K	7	2	4	14	23	-	±
14	M.T	10	E	7	2	3	20	20	-	±
15	H.T	6	K	4	1	2	4.5	1.5	-	-
16	G.S	22	K	4	1	18	11	5	+	+
17	S.S	6	K	5	1	1	3	1	+	+
18	A.A	34	E	27	1	7	8	5	-	±
19	Y.i	7	K	5	1	2	5	4	+	+
20	G.G	23	K	17	1	6	9	5	-	-
21	D.A	11	K	8	1	3	3	1	-	-
22	A.E	33	E	20	1	13	3	2	-	-
23	Z.Ü	7	K	3	1	4	7	7	+	+

TABLO 17

LG-MD Gurubu Hastaların Manuel Kas Gücü Testleri Sonuçları

VAKA NO	ADI	boyun fleks.	deltoid supras	teres m. l.dorsi	biceps	triceps	bilek eksten.	rectus abdomi	psaos major	gluteus maks.	biceps femoris	kuad. femoris	tibial ant.	kalça add.	gastrok-nemius
1	V.B	4-	3-	2-	4	3	5	3-	2	1	2	2	2-	1	2
2	M.Y	4	4	2+	3	3+	5	3-	3	2-	2	3-	3-	2	2
3	M.A	4	4	2	3	4	5	3-	3	5	4	3-	5	2	5
4	E.E	3-	4+	3+	4+	5	5	3-	5	4	5	5	5	4	5
5	H.K	3-	3	3	3	4	3+	3	4	3+	4	4	4	3	5
6	H.K	3-	3+	3	3	4	4	2	5	3	4	5	3+	4	4
7	S.D	5	4	3	3	5	5	5	3	2	3	3-	3-	2	2
8	K.P	5	5	2+	4	3+	5	4	3	1	3	3-	5	2	4
9	Ş.G	3-	5	2+	4	5	5	3-	5	2-	5	5	5	4	4
10	R.E	5	4	2-	4	5	5	3-	5	2-	4	5	5	4	4
11	N.C	5	4-	3	3+	5-	5	3	3	1	3	3-	3-	2	2
12	H.G	3-	4	3-	5	5	5	3-	4	3	4	4	5	3	4
13	G.T	2	3-	1	3-	4-	4	1	3	1	2	3-	3	2	3
14	M.T	1	3-	2-	3+	4-	4	1	3	1	2	3-	3-	2	2
15	H.T	3-	5	5	5	5	5	2	5	4	4	5	5	4	5
16	G.Ş	3	4	3	4+	5	5	4-	3	2+	2	3	3-	2	2
17	Ş.Ş	4	5	5	5	5	5	5	5	5	4	5	4+	4	3
18	A.A	5	5	3	3+	4+	5	4	3	3-	3	3-	3-	2	2
19	Y.İ	4-	4+	2+	3+	4	4	4-	4	3+	3	4+	4+	3	3
20	G.G	4-	3-	2+	3+	5	4	3-	4	2-	3	4-	3-	3	2
21	D.A	3+	5	4-	5	5	5	3-	5	4	5	5	5-	4	4
22	A.E	5	5	4	3+	5	5	5-	3	3-	2	3-	3-	2	2
23	Z.Ü	2+	4	3-	4-	5-	5	2+	3	3	3	3-	3-	2	2

TABLO 18**LG-MD Gurubu Hastaların
CT Bulgularının Değerlendirilmesi**

KAS GRUBU	NORMAL	PATOLOJİK
BOYUN	81.8	18.2
DELTOİD	76.2	23.8
LATİSSİMUS DORSİ	85.7	14.3
TERES MAJOR	76.2	23.8
SUPRASPİNATUS	85.7	14.3
PECT. MAJOR	71.4	28.6
BİCEPS	64.7	35.3
TRİCEPS	76.5	23.5
BİLEK EKST.	64.7	35.3
RECTUS ABDOMİNİS	45	55
PSOAS/İLİACUS	38.1	61.9
GLUTEUS MAX.	-	100
GLUTEUS MED.	-	100
ADDUKTORLAR	4.4	95.6
BİCEPS FEMORİS	17.4	82.6
SEMİTENDİNOSUS	21.7	78.3
SEMİMEMBRANOSUS	21.7	78.3
GRACİLİS	39.1	60.9
SARTORIUS	39.1	60.9
KUADRİCEPS FEMORİS	34.8	65.2
VASTUS İNTERMEDİUS	34.8	65.2
VASTUS MEDİALİS	34.8	65.2
VASTUS LATERALİS	34.8	65.2
GASTROKNEMİUS MED	36.4	63.6
GASTROKNEMİUS LAT	36.4	63.6
SOLEUS	36.4	63.6
TİBİALİS ANTERİOR	31.8	68.2
TİBİALİS POSTERİOR	27.3	72.7

TABLO 19

LG-MD Gurubu Hastaların Kas Gücü Değerlendirmesi Sonuçları

KAS GRUBU	NORMAL	PATOLOJİK
BOYUN FLEKSOR	26.1	73.9
DELTOİD	30.4	69.6
LATİSSİMUS DORSİ	8.7	91.3
TERES MAJOR	8.7	91.3
SUPRASPİNATUS	30.4	69.6
BİCEPS	17.4	82.6
TRİCEPS	56.5	43.5
BİLEK EKST.	73.9	26.1
RECTUS ABDOMİNİS	13.1	86.9
PSOAS/İLİACUS	30.4	69.6
GLUTEUS MAX.	8.7	91.3
ADDUKTORLAR	-	100
BİCEPS FEMORİS	17.4	82.6
KUADRİCEPS FEMORİS	30.4	69.6
GASTROKNEMİUS	-	100
TİBİALİS ANTERİOR	34.8	65.2

TABLO 20

LG-MD Gurubu Hastaların CT / Kas Gücü Değerlendirmesi (1)

VAKA NO	ADI	boyun fleks.	deltoid	supras.	teres maj.	biceps	triceps	bilek ekst.	rectus abdomi	psoas maj	gluteus maks.	biceps femoris	kalça add.	kuad femoris	tibialis anterior	gastrok-nemius
1	V.B	*	*	*	*	*	*	+	*	*	*	*	*	*	*	*
2	M.Y	+	+	+	+	+	+	-	*	*	*	*	*	*	*	*
3	M.A	+	+	+	+	+	+	-	+	+	0	*	*	+	-	-
4	E.E	+	+	+	+	+	-	-	+	-	*	-	*	-	-	-
5	H.K	+	+	+	+	+	+	+	+	+	*	+	*	+	*	-
6	H.K	+	+	+	+	-	-	-	*	0	*	*	*	-	*	0
7	S.D	+	+	+	+	+	+	0	0	+	*	*	*	*	*	*
8	K.P										*	*	*	*	0	*
9	Ş.G											0	*	*	0	*
10	R.E	*	*	+	*	*	*	0	*	0	*	*	*	0	0	*
11	N.C	*	*	*	*	*	0	*	*	*	*	*	*	*	*	*
12	H.G	+	+	+	+	-	-	-	+	*	*	*	*	+	-	+
13	G.T	+	+	+	+	*	*	+	+	*	*	*	*	*	*	*
14	M.T	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
15	H.T	-	-	-	-	0	-	0	+	-	*	+	+	-	-	-
16	G.Ş	+	+	+	+	+	-	-	*	*	*	*	*	0	0	0
17	S.Ş	+	-	-	-	-	-	-	-	-	0	+	*	-	+	+
18	A.A	0	0	+	*	*	*	-	*	*	*	*	*	*	*	*
19	Y.I	+	+	+	+	+	+	+	+	+	*	*	*	*	+	+
20	G.G	+	+	+	+	*	-	+	*	*	*	*	*	*	*	*
21	D.A	+	-	+	+	+	-	-	-	+	*	-	*	-	-	-
22	A.E	-	-	+	+	+	-	-	-	+	*	+	*	+	+	+
23	Z.Ü	+	+	+	+	+	-	-	*	*	*	*	*	*	+	*

- parezi (-) CT patolojisi (-)

+ parezi (+) CT patolojisi (-)

0 parezi (-) CT patolojisi (+)

* parezi (+) CT patolojisi (+)

TABLO 21

**LG-MD Gurubu Hastaların
CT / Kas Gücü Değerlendirmesi (2)**

KAS GRUBU	PAREZİ 0 CT.PAT.0	PAREZİ (+) CT.PAT.0	PAREZİ 0 CT.PAT.(+)	PAREZİ + CT.PAT. +	DESTEKLER SONUÇ	DESTEKLEMEZ SONUÇ
BOYUN FLEKSOR	9.1	72.7	9.1	9.1	18.2	81.8
DELTOİD	19	57.1	4.8	19	38	61.9
OMUZ ABD.	9.5	76.2	--	14.3	23.8	76.2
OMUZ ADD.	9.5	66.6	--	23.8	33.3	66.6
BİCEPS	11.8	47	5.9	35.3	47	52.9
TRİCEPS	53	17.6	5.9	23.5	76.5	23.5
BİLEK EKST.	58.8	23.5	11.8	5.9	64.7	35.3
RECTUS ABDOMİNİS	15	35	5	45	60	4.0
PSOAS/İLİACUS	14.3	28.6	9.5	47.6	61.9	38.1
GLUTEUS MAX.	--	--	9.5	90.5	90.5	9.5
BİCEPS FEMORİS	8.7	17.4	4.3	69.6	78.3	21.7
ADDUKTORLAR	--	4.3	--	95.7	95.7	4.3
KUADRİCEPS FEMORİS	21.7	17.4	8.7	52.2	73.9	26.1
TİBİALİS ANTERİOR	18.2	18.2	18.2	45.4	63.6	36.4
GASTROKNEMİUS	18.2	18.2	5.1	54.5	72.7	27.3

TABLO 22

Miyotonik Distrofi Gurubu Hastaların Genel Özellikleri

VAKA NO:	ADI	YAŞ	CİNS	HAST. BAŞ YAŞI	SAKATLIK DERECESESİ	HASTALIK SÜRESİ	9 METRE (saniye)	3 MERDİVEN (saniye)	PH	ATROFİ
1	H.Ç	40	K	35	1	5	22	0	-	boyun
2	O.A	32	E	10	1	22	5	1	-	boyun
3	B.K	37	E	22	1	15	2	1	-	boyun
4	N.K	16	E	3	1	13	4	3	+	boyun
5	S.A	40	K	24	1	16	16	12	-	boyun
6	N.Ö	35	K	29	1	6	5	6	-	boyun
7	F.Ö	27	K	25	1	2	2	1	-	-
8	İ.B	21	E	15	1	6	3	1	-	boyun

TABLO 24

Miyotonik Distrofi Gurubu Hastaların Manuel Kas Gücü Testleri Sonuçları

VAKA NO	ADI	boyun fleks.	deltoid supras	teres m. l.dorsi	biceps	triceps	bilek eksten.	rectus abdomi	psoas major	gluteus maks.	biceps femoris	kuad. femoris	tibial ant.	kalça add.	gastrok-nemius
1	H.Ç	1	3-	2+	3+	3+	4	1	4	2-	4	4	3+	4	4
2	O.A	3-	5	5	4+	4	5	3-	5	5	4	4	4-	5	4
3	B.K	3+	5-	5	4+	5	4	4-	4+	5	5	5	5	5	5
4	N.K	3+	4-	3	3+	4	3-	5	3	3	3+	3-	4-	4	4
5	N.Ö	3-	5	5	5	5	5	3	4	4	5	4	5	3-	5
6	F.Ö	5	5	5	5	5	5	5	5	5	5	5	5	5	5
7	İ.B	3	5	5	5	5	3	5	5	5	5	5	5	5	5
8	S.A	2	3	3	3	4	5	4	3	3	3	3	3	3	3

TABLO 25**Miyotonik Distrofi Gurubu Hastaların
CT Bulgularının Değerlendirilmesi**

KAS GRUBU	NORMAL	PATOLOJİK
BOYUN	12.5	87.5
DELTOİD	25	75
LATİSSİMUS DORSİ	25	75
TERES MAJOR	25	75
SUPRASPİNATUS	25	75
PECT. MAJOR	25	75
BİCEPS	100	-
TRİCEPS	83.3	16.7
BİLEK EKST.	100	-
RECTUS ABDOMİNİS	37.5	62.5
PSOAS/İLİACUS	50	50
GLUTEUS MAX.	50	50
GLUTEUS MED.	62.5	37.5
ADDUKTORLAR	62.5	37.5
BİCEPS FEMORİS	37.5	62.5
SEMİTENDİNOSUS	50	50
SEMİMEMBRANOSUS	50	50
GRACİLİS	62.5	37.5
SARTORİUS	62.5	37.5
KUADRİCEPS FEMORİS	75	25
VASTUS İNTERMEDİUS	62.5	37.5
VASTUS MEDİALİS	62.5	37.5
VASTUS LATERALİS	62.5	37.5
GASTROKNEMİUS MED	37.5	62.5
GASTROKNEMİUS LAT	50	50
SOLEUS	50	50
TİBİALİS ANTERİOR	62.5	37.5
TİBİALİS POSTERİOR	50	50

TABLO 26**Miyotonik Distrofi Gurubu Hastaların
Manuel Kas Gücü Bulgularının Değerlendirilmesi**

KAS GRUBU	NORMAL	PATOLOJİK
BOYUN FLEKSOR	12.5	87.5
DELTOİD	62.5	37.5
LATİSSİMUS DORSİ	62.5	37.5
TERES MAJOR	62.5	37.5
SUPRASPİNATUS	62.5	37.5
BİCEPS	37.5	62.5
TRİCEPS	50	50
BİLEK EKST.	50	50
RECTUS ABDOMİNİS	37.5	62.5
PSOAS/İLİACUS	37.5	62.5
GLUTEUS MAX.	50	50
ADDUKTORLAR	50	50
BİCEPS FEMORİS	50	50
KUADRİCEPS FEMORİS	37.5	62.5
GASTROKNEMİUS	50	50
TİBİALİS ANTERİOR	50	50

TABLO 27

Miyotonik Distrofi Gurubu Hastaların CT / Kas Gücü Değerlendirmesi (1)

VAKA NO	ADI	boyun fleks.	deltoid	supras.	teres maj.	biceps	triceps	bilek ekst.	rectus abdomi	psoas major	gluteus maks.	biceps femoris	kalça add.	kuad. femoris	tibialis anterior	gastrok-nemius
1	H.C	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
2	O.A	*	-	-	*	*	*	*	*	-	0	*	-	*	+	*
3	B.K	*	-	-	-	-	+	+	*	+	0	0	-	-	-	0
4	N.K	+	+	+	+	+	+	+	-	+	+	+	+	+	+	+
5	N.Ö	*	*	*	*	*	*	-	*	*	*	*	*	*	*	*
6	F.Ö	*	-	-	-	-	-	-	*	*	*	0	0	-	*	0
7	İ.B	0	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
8	S.A	*	-	-	-	-	-	+	-	-	-	-	-	-	-	-

- parezi (-) CT patolojisi (-)
+ parezi (+) CT patolojisi (-)
0 parezi (-) CT patolojisi (+)
* parezi (+) CT patolojisi (+)

TABLO 28

Miyotonik Distrofi Gurubu Hastaların CT / Kas Gücü Değerlendirmesi (2)

KAS GRUBU	PAREZİ 0 CT PAT 0	PAREZİ (+) CT PAT 0	PAREZİ 0 CT PAT (+)	PAREZİ + CT PAT +	DESTEKLER SONUÇ	DESTEKLEMİZ SONUÇ
BOYUN FLEKSOR	--	12.5	12.5	75	75	2.5
DELTOİD	62.5	--	12.5	25	87.5	12.5
OMUZ ABD.	62.5	--	12.5	25	87.5	12.5
OMUZ ADD.	57.1	--	14.3	28.6	85.7	14.3
BİCEPŞ	60	--	40	--	60	40
TRİCEPŞ	60	--	20	20	80	20
BİLEK EKST.	60	--	40	--	60	40
RECTUS ABDOMİNİS	37.5	--	--	62.5	100	--
PSOAS/İLİACUS	37.5	--	25	37.5	75	2.5
GLUTEUS MAX.	25	25	12.5	37.5	62.5	37.5
BİCEPŞ FEMORİS	25	25	12.5	37.5	62.5	37.5
ADDUKTORLAR	50	12.5	12.5	25	75	2.5
KUADRİCEPŞ FEMORİS	50	--	12.5	37.5	87.5	12.5
TİBİALİS ANTERİOR	37.5	--	25	37.5	75	2.5
GASTROKNEMİUS	25	25	12.5	37.5	62.5	37.5

TABLO 29**DMD, BMD, LG-MD ve Miyotonik Distrofili
64 Hastanın İstatistiksel Değerlendirilmesi**

KAS / KAS GRUBU	DUYARLIK	ÖZGÜLLÜK	DOĞRULUK ORANI
BOYUN KASLARI	0.85	0.25	0.44
DELTOİD	0.80	0.52	0.57
SUPRASPİNATUS	1.0	0.43	0.53
TERES MAJOR/LAT DORSİ	1.0	0.29	0.41
BİCEPS	0.93	0.42	0.58
TRİCEPS	0.92	0.67	0.73
BİLEK EKST.	0.60	0.66	0.65
RECTUS ABDOMİNİS	0.91	0.30	0.53
PSOAS/İLİACUS	0.89	0.43	0.66
GLUTEUS MAX.	0.84	0.67	0.82
BİCEPS FEMORİS	0.88	0.58	0.82
ADDUKTORLAR	0.98	0.75	0.95
RECTUS FEMORİS	0.81	0.74	0.79
TİBİALİS ANTERİOR	0.73	0.72	0.73
GASTROKNEMİUS	0.86	0.67	0.81

TABLO 30**DMD, BMD, LG-MD'li 56 Hastanın
İstatistiksel Değerlendirilmesi**

KAS / KAS GRUBU	DUYARLIK	ÖZGÜLLÜK	DOĞRULUK ORANI
BOYUN KASLARI	0.71	0.26	0.35
DELTOİD	0.75	0.48	0.52
SUPRASPINATUS	1.0	0.37	0.47
TERES MAJOR/LAT DORSİ	1.0	0.30	0.40
BİCEPS	0.93	0.39	0.58
TRİCEPS	0.91	0.66	0.72
BİLEK EKST.	0.60	0.67	0.66
RECTUS ABDOMİNİS	0.89	0.29	0.52
PSOAS/İLİACUS	0.87	0.37	0.60
GLUTEUS MAX.	0.87	0.67	0.86
BİCEPS FEMORİS	0.91	0.56	0.85
ADDUKTORLAR	1.0	0.67	0.98
RECTUS FEMORİS	0.80	0.71	0.78
TİBİALİS ANTERİOR	0.71	0.69	0.71
GASTROKNEMİUS	0.90	0.67	0.84

KAYNAKLAR

- 1- Adams RD, Astrom KE: Pathological Changes in Disorders of Skeletal Muscle: Walton J, Gardner-Medwin D: The Muscular Dystrophies. Disorders of Voluntary Muscle. Walton J (ed.) Churchill Livingstone Edinburg - London. 1988. 5. Edition. p: 157-167, 519-556, 569-581.
- 2- Adams RD, Victor M: The Muscular Dystrophies. Chapter 49. Principles of Neurology. 3. Edition. Mc Graw - Hill Book Company. Singapore 1985. p:1044-1057.
- 3- Bethelm J, Knobbout CE: Neuromuscular Diseases Oxford University Press. 1987 p:1-24, 64-103.
- 4- Brooke HM: Disorders of Skeletal Muscle. Bradley WG, Daroff RB, Fenichel GM, Marsden CD (ed.) Neurology in Clinical Practice. Principles of Diagnosis and Management. Principles of Diagnosis and Management. Vol. 2. Butterworth - Heineman. Boston - London. 1991. Vol. 2 p: 1843-1862.
- 5- Burtis AC, Ashwood ER: Tietz Textbook of Clinical Chemistry. W.B. Saunders Co. Philadelphia 2. Edition. 1994. p: 794-809, 812-819.
- 6- Calo M, Crisi G, Martinelli C, Colombo A, Schoenhuber R, Gilbertoni M: CT and Diagnosis Myopathies. Preliminary Findings in 42 Cases. Neuroradiology. 28: 53-57.1986.
- 7- Calo M, Crisi G, Martinelli C, Colombo A, Schoenhuber R, Gilbertoni M: CT and the Diagnosis of Myopathies. Neuroradiology. 28: 58-60. 1986.
- 8- Cotran RS, Kumar V, Robbins SL: Diseases of Muscle: Robbins Pathologic Basis of Disease. W.B Saunders Staff (ed.) W.B Saunders Company. Philadelphia - London. 4. Edition. 1989. p:1363-70.

9- Cruickshank CH, Mendel JR: Recent Advances Duchenne and Muscular Dystrophy. Neurologic Clinics. Vol 6. p: 433. 1988.

10- Cullen MJ, Mastaglia FL: Pathological Reactions of Skeletal Muscle, Schmalbruch H: The Muscular Dystrophies: Skeletal Muscle Pathology: Mastaglia FL, Walton J (ed.) Churchill - Livingstone. London. 1982 p. 1-8, 88-95, 235-265.

11- Davis LA, Shearer LT: Golden's Diagnostic Radiology. Pediatric Radiology. Section 15. Robbins LL (ed.) Williams and Wilkins Co. Baltimore. 2. Edition. 1960. p: 244.

12- De Visser M, Verbeeten B: Computed Tomography of the Skeletal Musculature in Becker Type Muscular Dystrophy and Benign Infantile Spinal Muscular Atrophy. Muscle and Nerve. 8: 435-444 1985.

13- De Visser M: Computed Tomographic Findings of the Skeletal Musculature in Sporadic Distal Myopathy with early Adult Onset. Journal of the Neurological Sciences. 59: 331-9. 1983.

14- Dubowitz V: Definition of Pathological Changes Seen in Muscle Biopsies: Muscle Biopsy. A Practical Approach. Bailliere Tindall. London - Philadelphia 2. Edition 1985 p: 82-399.

15- Ertekin C: Klinik Elektromiyografi. Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Yayınları No: 118 Bornova - İzmir. Ege Üniversitesi Matbaası 1977. s. 66-70, 312-315.

16- Esiri M, Oppenheimer DR: Diseases of Muscle: Diagnostic Neuropathology. Blackwell Scientific Publications Oxford - London. 1989. p. 343-62

17- Ewans OB: Normal Muscle, Swaiman KF, Smith SA: Progressive Muscular Dystrophies: Pediatric Neurology. Principles and Practice. Swaiman KF (ed.) C.V. Mosby Co. St Louise - Baltimore. 1989. Vol. 2 p: 1067-1079, 1139-1158.

- 18- Gilbertoni M, Colombo A, Schoenhuber R, Galassi G, Calo H, Crisi G, Martinelli C: Muscle CT, Biopsy and EMG in Diagnosis of Neuromuscular Disease. Ita. J. Neurol. Sci. 8: 51-53. 1987.
- 19- Gökhan N, Çavuşoğlu H, Kayserilioğlu A: İnsan Fizyolojisi. Cilt 1. İstanbul Tıp Fakültesi Matbaası 1983 s. 121-133.
- 20- Grindrod S, Tofts P, Edwards R: Investigation of Human Skeletal Muscle Structure and Composition by X-ray Computerised Tomography. Eur. J. Clin. Invest. (6): 465-8. 1983. Dec 13.
- 21- Haaga JR, Alfidi RJ: Computed Tomography of the Whole Body: C.V. Mosby Company Toronto-St Louise 1983 Vol. 2. s.934-37.
- 22- Harikawa H, Konagoya M, Takayanagi T, Otsuji H: Quantitative Analysis of Muscular Wasting of Lower Limbs in DMD by CT. Muscle and Nerve. Vol. 9. No.55 / Supp. p. 242. 1986. (abstract).
- 23- Hawley RJ, Schellinger D, O'Doherty DS: Computed Tomographic Patterns of Muscles in Neuromuscular Diseases. Arch. Neurol. 41: 383-87. 1984.
- 24- Heffner RR: Diseases of Skeletal Muscle: Anderson's Pathology. Kissane JM (ed.) C.V Mosby Co. St. Louise Baltimore. 1990. 9. Edition. Vol. 2. p.2105-2112.
- 25- Horber FF, Scheidegger JR, Grunig BE, Frey FJ: Evidence that prednisone induced Myopathy is Reversed by Physical Training. J. Clin. Endocrinol. Metab. 61 (1) 83-8. 1985. Jul.
- 26- Kawai M, Kunimoto M, Kamakura K, Masaki T, Watanabe K: Assymetrical Patchymuscle Involvement in Manifesting Carriers of Duchenne Muscular Dystrophy - Computed Tomographical and Histological Study. Rinsho - Shinkeigaku. 29 (1): 23-9. 1989. Jan. (Abstract).

- 27- Laroche M, Rousseau H, Mazieres B, Bonafe A, Joffre F, Arlet J: Value of X-ray Computed Tomography in Muscular Pathology, Personal Cases and Review of the Literature (Abstract). *Rev-Rhum-Mal. Osteoartic.* 56 (6): 433-9. 1989. May.
- 28- Lee JKT, Sagel SS, Stanley RJ: *Computed Body Tomography.* Raven Press. 1983. New York. 3. Edition. p.1-7, 475.
- 29- Medici M, Tenyi A, Vincent O, Tome F: Muscle Computed Axial Tomography Features in Oculopharyngeal Dystrophy. *Muscle and Nerve.* Vol. 9. No.55 / Supp. s. 244. 1986.
- 30- Mizusawa H, Kurisaki H, Takatsu M, Inoue K, Mannen T, Toyokura Y, Nakanishi T: Rimmed Vacuolar Distal Myopathy: A Clinical, Electrophysiological, Histopathological and Computed Tomographic Study of Seven Cases. *Journal of Neurology.* 234: 129-136. 1987.
- 31- Petterson W, Kivisaari C, Jaaskelainen J, Lamminen A, Holmberg C: Ultrasonography, CT and MRI of Muscles in Congenital Nemaline Myopathy. *Pediatr. Neurol.* Vol: 6 (1) p. 20-8. 1990. Jan-Feb.
- 32- Resnick D: *Neuromuscular Disorders: Diagnosis of Bone and Joint Disorders.* W.B. Saunders Co. Philadelphia - London. 1988 2. Edition Vol 80. p: 3147-48, 3115.
- 33- Riggs JE, Schoched SS: *Muscle Disease: Clinical Neurology.* Joynt RJ (ed.) JB Lippincott Company Philadelphia. Revised Edition. 1992 Vol 4-53. p:1-7, 15-17.
- 34- Schalke BCG, Kaiser W, Rohkamm R, Schindler G, Reichmann H, Zeitler E: MRI: A New Method for Diagnosis and Evaluation of Treatment in Poly/Dermatomyositis (PM/DM) and other Myopathies - Compared to Computed Tomography (CT) EMG and Muscle Biopsy. *Muscle and Nerve.* Vol. 9. No.55 / Supp. p. 243. 1986.

- 35- Schedel H, Reimers CD, Nagele M, Witt TN, Pongratz DE, Vogl T: Imaging Techniques in Myotonic Dystrophy. A Comparative Study of US, CT and MRI of Skeletal Muscles. Eur. J. Radiol. Vol: 15(3) p. 230-8. 1992.
- 36- Schwartz MS, Swash M, Ingram DA, Davis GR, Thompson AJ, Thakkar C, Hart G: Patterns of Selective Involvement of Thigh Muscles in Neuromuscular Disease. Muscle and Nerve. 11: 1240-45 1988.
- 37- Serratrice G, Salamon G, Jiddane M, Gastout JL, Pellissier JF, Pouget J: Resultats Du Scanner X Musculaire Dans 145 Cas de Maladies Neuromusculaires. Rev. Neurol. 141, 5, 404-412. 1985.
- 38- Smith PEM, Carty A, Owen R, Edwards RHT: Quantitative Computerised Tomography Scanning of Psoas and Erector Spinae in Muscular Dystrophy. Muscle and Nerve. Vol. 9. No.55 / Supp. p. 243. 1986
- 39- Stern L: New Techniques in Diagnosis, Assessment of Progression and Research in Muscular Dystrophy. Aus. Pediat. J. 24 Supp 1: 34-6. 1988.
- 40- Sutton D: Textbook of Radiology. Churchill Livingstone London - New York 1987. 2. Edition. p: 1090.
- 41- Swischuk LE: Radiology of the Newborn and Young Infant. The Williams and Wilkins Co. Baltimore. 1973. p: 472-3.
- 42- Teplick JG, Haskin ME, Schimert AR: Roentgenologic Diagnosis. W.B. Saunders Co. Philadelphia - London. 1967. Vol. 2. p. 1149-50.
- 43- Termote JL, Baert A, Crolla D, Palmers Y, Bulcke JA: Computed Tomography of the Normal and Pathologic Muscular System. Radiology. 137: 439-444 1980.
- 44- Terzioğlu M: Fizyoloji Ders Kitabı. İÜCTF Yayınları. Hilal Matbaacılık. İstanbul. 1978. Cilt 1. s. 78-92.

- 45- Torch WC: Use of Computed Tomography (CT) of Skeletal Muscle in Muscular Dystrophy (MD) and Spinal Muscular Atrophy (SMA): A Method for clinical Diagnosis, Staging and Experimental Evaluation. Muscle and Nerve. Vol. 9. No.55 / Supp. p. 244. 1986.
- 46- Torch WC: Use of Computed Tomography (CT) of Skeletal Muscle in the Study of Neuromuscular Disorders. Muscle and Nerve. Vol. 9. No.55 / Supp. p. 243. 1986.
- 47- Tuncel E: Diagnostik Radyoloji. 1. Baskı. Taş Yayıncılık İst. 1989. s. 6-20.
- 48- Udd B, Kaarianen H, Somer H: Muscular Dystrophy with Seperate Clinical Phenotypes in a Large Family. Muscle and Nerve. Nov. Vol: 14 (11) p.1050-8. 1991.
- 49- Udd B, Lamminen A, Somer H: Imaging Methods Reveal Unexpected Patchy Lesion in Late Onset Distal Myopathy. Neuromus. Disord. Vol:1 (4) p. 279-85. 1991.
- 50- Udd B, Partanen J, Halonen P, Falck B, Hakamies L, Heikkila H, Ingo S, Kalimo H, Kaariainen H, Laulumaa V: Tibial Muscular Dystrophy. Late Adult Onset Distal Myopathy in 66 Finnish Patients. Arch. Neurol. Vol:50 (6) p.604-8. 1993. Jul.
- 51- Uliet AM, Thijssen HOM, Joosten E, Merx JL: CT in Neuromuscular Disorders: A Comparision of CT and Histology. Neuroradiology 30: 421-25. 1988.
- 52- Wegener OH: Whole Body CT. Boston Blackwell Scientific Pub. Oxford - London 1992 2. Edition. p.24-77.
- 53- Yenson M: İnsan Biokimyası. Beta Basın Yayın Dağıtım. İstanbul 1988. 6. Baskı. s: 62, 190-95.
- 54- Zenbilci N: Sinir Sistemi Hastalıkları. 2 Baskı. İ.Ü CTF Yay. 1985. s. 268-272.