

Hipernatremi ve Hipopotasemiyle Karakterize Santral Pontin Myelinolizis (Olgu Sunumu)

CENTRAL PONTINE MYELINOLYSIS CHARACTERIZED BY HYPERNATREMIA AND HYPOPOTASEMIA (CASE REPORT)

Başak KARAKURUM*, Levent E. İNAN**

* Dr., SB Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi Nöroloji Kliniği Asistanı,

** Doç.Dr., SB Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi Nöroloji Kliniği Şefi, ANKARA

Özet

Santral pontin myelinolizis (SPM) oldukça ender rastlanan bir hastalıktır. SPM pons veya ekstrapontin bölgelerde görülür. Talamus, subtalamik nukleus, striatum, kapsula interna, amigdaloit nukleus, corpus geniculate laterale, serebellar folianın beyaz cevheri ve serebral korteksin derin tabakası SPM'in rastlandığı ekstrapontin bölgelerdir. En sık bildirilen nedeni hiponatremi ve hiponatreminin hızlı düzeltilmesidir. Hastalık; kronik böbrek yetmezliği, karaciğer yetmezliği, karsinomalar, enfeksiyon, malnütrisyon, hipoksi, kaşeksi, alkolizmle beraber olabilir. Aktarılan olgu 45 yaşında bir alkolik erkek hastadır. Hastada hipernatremi ve hipopotasemi ile birlikte seyreden SPM saptanmıştır. Bu tip elektrolit bozuklukları ile seyreden SPM'e ender rastlanması nedeniyle olguyu sunuyoruz.

Anahtar Kelimeler: Santral pontin myelinolizis, Etiyoloji

T Klin Tıp Bilimleri 2000, 20:235-238

Summary

Central pontine myelinolysis (CPM) is a rare entity. CPM is characterized by demyelination. CPM may also be found at extrapontine localisation; such as thalamus, subthalamic nucleus, striatum, internal capsule, amygdaloit nucleus, corpus geniculatum laterale, white substance of cerebellar folia and deep layer of cerebral cortex. The most common causes of CPM are hyponatremia and rapid correction of this pathology. CPM may be seen together with chronic renal insufficiency, cancers, infections, malnutrition, hypoxia, cachexia and alcoholism. Our case is a 45 years old alcoholic male patient. CPM with hypernatremia and hypopotasemia were diagnosed. As CPM with these type electrolytes disturbances are rare, it is presented.

Key Words: Central pontine myelinolysis, Etiology

T Klin J Med Sci 2000, 20:235-238

SPM motor anormallik, kranial sinir tutulumu, sensoriyal değişikliklerle seyreden ender rastlanan bir hastalıktır (1-3). Sıklıkla pontin myelinolizis şeklinde MRI bulgusu verir (1,2,5). Ancak son yıllarda çok sayıda ekstrapontin vakalar da bildirilmiştir (1,2,4). Tanı MRI ile konabilir (1,2). Fatal seyredebileceği gibi tama yakın düzelme de olabilir (1,6). Hastalık malnütrisyonu neden olabilecek herhangi bir durumda, hipoksi, elektrolit bozuklukları gibi patolojilerin varlığında oluşur (1,2,5).

Geliş Tarihi: 20.01.2000

Yazışma Adresi: Dr.Başak KARAKURUM
SB Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi
Nöroloji Kliniği, ANKARA

Olgu Sunumu

45 yaşında erkek hasta bilinci kapalı olarak acil servise getirildi. Özgeçmiş sorgulandığında 30 yıllık alkol alım öyküsü olduğu, hastanın son 1-1.5 aydır alkol dışında hiçbir besin maddesi almadığı ve son bir haftadır alkol de alamadığı tespit edildi. Bir yıldır ayaklarında güçsüzlük olduğu söylenen hasta evde yerde bilinçsiz şekilde yatıyor olarak bulunmuştu. Hastanın acil serviste yapılan muayenesinde bilincinin kapalı olduğu, kooperasyon ve oryantasyon kurulamadığı tespit edildi. Ağrılı uyarana cevap alınamıyordu. Pupiller izokorik, direkt ve indirekt ışık refleksi her iki gözde alınıyordu. Beyin sapı refleksleri alınıyordu. Patolojik refleksi yoktu. Bu sırada yapılan kan biyokimya



Şekil 1. Santral pontin myelinolizisli hastanın kranial MRI bulgusu.

değerlendirilmesinde Na:164 mEq/lit K: 2.9 mEq/lit glukoz: 263 mg/dl SGOT: 137U/lit SGPT: 67 U/lit bulundu. Diğer biyokimya değerleri normal idi. Hasta bu bulgularla Endokrin servisine yatırıldı, elektrolit imbalansı ve kan şekeri için tedaviye alındı. Yatışının 4. gününde ateşi 38.5°C olan hastaya menenjit ve ensefalit tanısını ekarte etmek için lomber ponksiyon yapıldı. Beyin omurilik sıvısında (BOS) protein düzeyinin 112 mg/dl olmasının dışında patolojik değer bulunmadı. Yatışının yedinci gününde yapılan nörolojik muayenesinde hastanın bilinci açık, koopere, kişi oryantasyonu tam, yer-zaman oryantasyonu bozuk bulundu. Sağ üst ekstremitede 3/5, sağ ve sol alt ekstremitede 0-1/5 kuvvet kaybı bulundu. Bilateral torakal 12 vertebra dermatomu altında hipoestezi tespit edildi. Bilateral Babinski cevabı lakaytı.

Bu tablo ile hasta nöroloji kliniğine yatırıldı ve destekleyici tedavisine devam edildi. Hastaneye yatışının ilk gününden beri B vitamin kompleksi alan hastaya parantral sıvı replasmanı yapıldı. Hastanın nöroloji kliniğine yatışının 14. gününde yapılan nörolojik muayenesinde bilinci açık, koopere ve kişi, yer ve zaman oryantasyonu tam

idi. Üst, alt ekstremiteler ve gövdenin nörolojik muayene bulguları devam etmekte idi. Çekilen beyin tomografileri normal idi. Kranial MRI'da santral pontin myelinolizis tespit edildi (Şekil 1).

Tartışma

SPM ilk kez 1959'da Adams ve arkadaşları tarafından alkolik bir hastada hızla ilerleyen quadripleji ve pseudobulber palsinin eşlik ettiği şuur bozukluğu ile karakterize klinik tablo şeklinde tanımlanmıştır (1). Bu hastaların postmortem muayenesinde basis pontisin santral parçasında demyelinizasyon bulunmuştur (1). SPM'li bazı hastaların Kranial MRI incelemesinde 'yarasa kanadı' görünümü karakteristiktir (1) MRI bulguları semptomların başlamasından günler sonra ortaya çıkabilmektedir (1). Bu olguda da ponsta demyelinizasyon MRI ile gösterilmiştir.

SPM hastalığının spesifik anatomik lokalizasyonuna göre ortaya konmuş bir isimlendirme şeklidir (1). Ancak ekstrapontin vakalar da bildirilmektedir (1,4,7-9). Sporadik olarak bulunur (1,4). Genetik özellik bulunmamıştır (4). Kadın-erkek farklılığı yoktur (1,4). Görüldüğü belli bir yaş grubu yoktur (1,4). Eskiden daha çok yetişkinlerde tespit edilirken şimdilerde çocukluk çağında bile tespit edilmektedir (1,2,10). Kronik alkoliklerde siktir (1,4,8). Wernicke ensefalopatisi ve polinöropatiyle sıklıkla beraberdir (1,4,11). Diğer muhtemel sebepler kronik böbrek yetmezliği, diyaliz tedavisi, hepatik yetmezlik, lenfomanın ilerlemiş evreleri, karsinoma, kaşeksi, şiddetli bakteriyel enfeksiyon, dehidratasyon, elektrolit bozukluğu, akut hemorajik pankreatit, pellegra, hipoksidir (1,4,6,12). SPM'de nadiren belirti ve bulgu olmayabilir ki bunlarda sadece 2-3 mm'lik alan tutulmuştur, örneğin sadece median raphe veya az miktarda kortikopontin ve pontoserebellar lifler tutulabilir (1,4). SPM'de etiopatogeneizde üzerinde durulan ve en sık rastlanan faktör hiponatremi ve bu hiponatreminin hızlı düzeltilmesidir (1,4). Hiponatremi tek başına klinik veya histolojik olarak SPM'i açıklayamamaktadır. Önemli olan sodyumun düzeltilme hızıdır (1,2,4). Sodyum düzeltilirken düzeltme hızı 0.5-1 mEq/lit/saat üstünde olmamalıdır (2). Hayvan araştırmaları da göstermiştir ki şiddetli hiponatreminin hipertonic solüsyonla tedavi edilmesi durumunda hücre içine sodyum akmakta ve hücrelerde

ödem meydana gelmektedir (2). SPM'deki myelinolizisin sebebinin bu etiyopatogenez olduğu eskiden beri düşünülmektedir ancak yapılan çalışmalar göstermiştir ki her hiponatremi vakası düzeltilirken SPM oluşmadığı gibi her SPM vakasında da hiponatremi saptanmamıştır (12). Bu olguda da hiponatremi ve onun hipertonic solüsyonlarla hızla düzeltilmesi yoktur.

SPM'de patolojik incelemelerde beyin sapının transvers kesitleri yapıldığında gri cevherde diskolorasyon ve basis pontis merkezinde iyi derecede granülasyon saptanmıştır (4). Ponstaki lezyonun kapladığı alana göre klinik bulgunun şiddeti değişmektedir (1,4). Mikroskobik olarak ise merkezden başlayan destrüksiyon olmakta, demyelinize foküse doğru reaktif fagositler ve glial hücrelere gelmektedir (1,4). İnflamasyon bulguları yoktur. Bu histolojik özelliklerle serebral enfarkt-tan, multipl sklerozdan, postenfeksiyöz ensefalomyelitten ayrılır (1,4). SPM'de klinik özellikler şunlardır: Motor anormallik, kranial sinir tutulumu, sensoriyel değişiklikler, değişik derecelerde mental bozukluk. En sık rastlanan ve en dramatik semptom motor anormalliklerdir. Hızla progresyon gösterip quadriplejiye kadar gidebilir. Alt ekstremiteler üst ekstremitelerden daha çok etkilenir (1,4). Bizim hastamızda da her iki alt ekstremitede 0-1/5 ve sağ üst ekstremitede 3/5 kuvvet kaybı vardı. Bir başka klinik özellik ise kranial sinir tutulmasıdır. En sık psödobulber palsy görülür. Oküler hareket bozuklukları olabilir (1,4). Bizim hastamızda kranial sinirlerde patoloji yoktu. Bir diğer klinik özellik ise mental durum değişikliğidir ki en sık rastlanan bulgulardan biridir. Kısa süreli hafıza kaybı sık görülür. Değişik derecelerde yüksek kognitif bozukluk, davranış anormalliği olabilir (1,4). Bizim hastamız acile ilk başvurduğunda bilinci kapalı, kooperasyon ve oryantasyonu yoktu.

Hipernatremik veya normonatremik hastalarda SPM'in patogenezi tam bilinmemektedir (1,2,13). Bunun nedeni altta yatan santral sinir sistemi (SSS) hasarı olabilir. Bu predispozan faktör alkolik sirozda şiddetli bir hipoksi epizodu, intrakranial bir tümörde osmotik stres ile kan beyin bariyerinin bozulması olabilir. Bu durumlarda serum sodyum seviyesi akut olarak değişir, beyin hücreleri şişer (2). Klinik SPM periyodu boyunca hipernatremi bazı hastalarda rapor edilmiştir (14). Hipernatremi

alkoliklerde ve şiddetli termal yanıklardaki SPM'de tespit edilmiştir (1,2). Bu da göstermektedir ki SPM serum elektrolitlerinden bağımsız olarak özel başka sebeplerle de oluşabilmektedir. Bu hastalarda olay erken dönemde Wernicke ensefalopatisine bağlanmaktadır. Bununla beraber SPM'in patolojik lezyonu alkolik SSS hastalığında görüldenden farklıdır (12). Bizim hastamızda hipernatremi ve hipopotasemi vardı. Bu duruma alkoliklerde sık rastlanmaktadır ayrıca hastamızın olay öncesinde bir hafta kadar aç kaldığı göz önüne alınırsa bu tip elektrolit bozukluğunun görülebileceği düşünülmektedir. Bu hastada alkolizm, uzun süreli açlık, hipernatremi ve hipopotaseminin SPM oluşumunda multifaktöryel olarak etkili olması muhtemeldir. Daha önce pekçok vakada bildirildiği gibi SPM oluşumu için hiponatremi bir risk faktörüdür. Bununla birlikte hastalığın hiponatremi dışında kalan multifaktöryel nedenlerin etkisi altında ortaya çıkabileceği göz önünde tutulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Adams RD, Victor M, Ropper A. Principles of Neurology. New York: The Mc Graw Hill Company, sixth edition. 1997: 1127-28.
2. Arieff AI, Griggs RC. Metabolic brain dysfunction in systemic disorders. Boston: Little Brown and Company. 1992: 247-61.
3. Yaltkaya K, Balkan S, Oğuz S. Nöroloji Ders Kitabı. Ankara: Palme yayıncılık. 1994: 429.
4. Joynt RJ. Clinical Neurology. Philadelphia.: JB Lippincott Company, revised edition. 1992: 4: 61-2.
5. Ansell J, Kirby S, Benstead T. A case of Isaacs' syndrome with associated central nervous system findings. Muscle and Nerve 1997; 20: 1324-27.
6. Bernsen HJJA, Prick MJJ. Improvement of central pontine myelinolysis as demonstrated by repeated magnetic resonance imaging in a patient without evidence of hyponatremia. Acta Neurol Belg 1999; 99: 189-93.
7. Donahue SP, Kordon RH, Thompson HS. Hourglass-shaped Visual Fields as a Sign of Bilateral Lateral Geniculate Myelinolysis. American Journal of Ophthalmology 1995; 119 (3): 378-9.
8. Seiser A, Schwarz S, Aichinger-Steiner M. Parkinsonism and dystonia in central pontine and extrapontine myelinolysis. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1998; 65: 119-21.
9. Fryer J, Fortier M, Metrakos P. Central pontine myelinolysis and cyclosporine neurotoxicity following liver transplantation Transplantation 1996; 61(4): 658-61.
10. Peeters A, Van de Wyngaert F, Van Lierde M. Wernicke's encephalopathy and central pontine myelinolysis induced by hyperemesis gravidarum. Acta Neurol Belg 1993; 93: 276-82.

11. Mast H, Gordon PH, Mohr JD, Tatemichi TK. Central pontine myelinolysis clinical syndrome with normal serum sodium. *Ear J Med Res* 1995;18:168-70.
12. Norenberg MD, Leslie KO, Robertson AS. Association between rise in serum sodium and central pontine myelinolysis. *Ann Neurol* 1982; 11: 128.
13. Karp BI, Lauren R. Pontine and extrapontine myelinolysis, A neurologic disorders following rapid correction of hyponatremia. *Medicine* 1993; 72 (6):359-70.
14. Ramaekers VT, Reul J, Kasenbach G. Central pontine myelinolysis associated with acquired folate depletion. *Neuropediatrics* 1997; 28:126-30.