

Kronik Alkolizm ile İlişkili Ponsta Yarasa Kanadı Görünümü

Bat-Wing View of the Pons Associated with Chronic Alcoholism: Case Report

Esra ERUYAR,^a
Erdem GÜRKAŞ,^a
Tuğba BELEN ŞEREFÖĞLU,^a
Neşe ÖZTEKİN,^a
Fikri AK^a

^aNöroloji Kliniği,
Ankara Numune Eğitim ve
Araştırma Hastanesi, Ankara

Geliş Tarihi/Received: 12.12.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 10.06.2015

Yazışma Adresi/Correspondence:
Esra ERUYAR
Ankara Numune Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
Nöroloji Kliniği, Ankara,
TÜRKİYE/TURKEY
dr.esrayetkin@gmail.com

ÖZET Santral pontin miyelinoliz, ponsun tabanında miyelin kaybı ile karakterize nörolojik bir bozukluktur. Santral pontin miyelinoliz bir ozmotik demiyelinizasyon sendromu olup, sıklıkla hiponatreminin hızlı düzeltilmesi ile meydana gelebileceği gibi, her olguda hiponatremi olması şart değildir. Santral pontin miyelinolizde klinik prezentasyon oldukça değişikdir ve semptomlar şiddetli nörolojik bozukluklardan hafif nörolojik bozukluklara kadar değişebilmektedir. Tipik semptomlar konfüzyon, mutizm, dizartri, disfaji, bulber ve psödobulber parezi, hiperrefleksi, kuadrupleji ve nöbettir. Nadiren asemptomatik olgular da bildirilmiştir. Özellikle malnütrisyon ve alkolizmle ilişkili olgular daha çok asemptomatik seyretmektedir. Bu duruma çok medikal durum sebep olabileceği gibi, olguların yarısı kronik alkoliklerdir. Bu çalışmada, kronik alkoliklerde hiponatremi olmasa da kraniyal manyetik rezonans görüntülemeye az görülen yarasa kanadı görünümünün santral pontin miyelinolizi düşündürdüğü bir olgu sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Alkolizm; miyelinoliz, santral pontin

ABSTRACT Central pontine myelinolysis is a neurological disorder characterized by loss of myelin in pons tegmentum. Central pontine myelinolysis is an osmotic demyelination syndrome which may often occur with rapid correction of hyponatremia although the hyponatremia is not necessarily in all cases. Clinical presentation in central pontine myelinolysis is highly variable and neurologic signs may change from severe to mild. Typical symptoms are confusion, mutism, dysarthria, dysphagia, bulbar and pseudobulbar palsy, hyperreflexia, quadriplegia and seizures. Rarely asymptomatic patients were reported too. Many medical conditions can cause as half of the cases are chronic alcoholics. Here, in chronic alcoholics who have not hyponatremia we can see a rare condition the bat-wing views in magnetic resonance imaging. This sign is rare and show central pontine myelinolysis.

Key Words: Alcoholism; myelinolysis, central pontine

Türkiye Klinikleri J Neur 2015;10(3):86-9

Santral pontin miyelinoliz (SPM), ponsun tabanında miyelin kaybı ile karakterize nörolojik bir bozukluktur. Simetrik yerleşimli benzer histolojik yapıdaki lezyonlar bazal ganglion, lateral genikülat cisim, eksternal ve internal kapsül ve serebellum gibi beynin diğer bölgelerinde de yerleşebilmektedir. Buna da ekstrapontin miyelinoliz adı verilmektedir.^{1,2} Nedeni ve patogenezi tam olarak bilinmese de birçok çalışmada, hiponatreminin hızlı düzeltilmesinin pontin ve ekstrapontin gliyada ozmotik stresin patogenezi majör faktör olabileceği gösterilmiştir.^{3,4} Fakat her SPM olgusunda hiponatremi olması şart değildir. SPM ile ilişki gösteren medikal

durumlar; diyaliz, karaciğer yetmezliği ve transplantasyon, ileri evre lenfoma, karsinoma, çeşitli sebeplere bağlı kaşeksi, şiddetli bakteriyel enfeksiyonlar, dehidratasyon ve elektrolit bozuklukları, akut hemorajik pankreatit, kronik alkolizm ve pellegra olarak sayılabilir.^{1,5,6} Hastaların %50'si son dönem kronik alkoliklerdir.

Kraniyal manyetik rezonans görüntüleme (MRG) de alt ponsta T2'de sinyal artışı ve T1'de sinyal azalması görülmektedir. Bazı hastalarda yarasa kanadı görünümü vardır. Ayırıcı tanıda multipl skleroz gibi demiyelinizan hastalıklar, beyin sapı infarktları, vaskülit, astrositom gibi pontin neoplaziler bulunmaktadır.^{7,8}

Bu çalışma, kronik alkoliklerde hiponatremi olmasa da kraniyal MRG'de az görülen yarasa kanadı görünümünün SPM'yi düşündüreceğini vurgulamak amacıyla sunulmuştur.

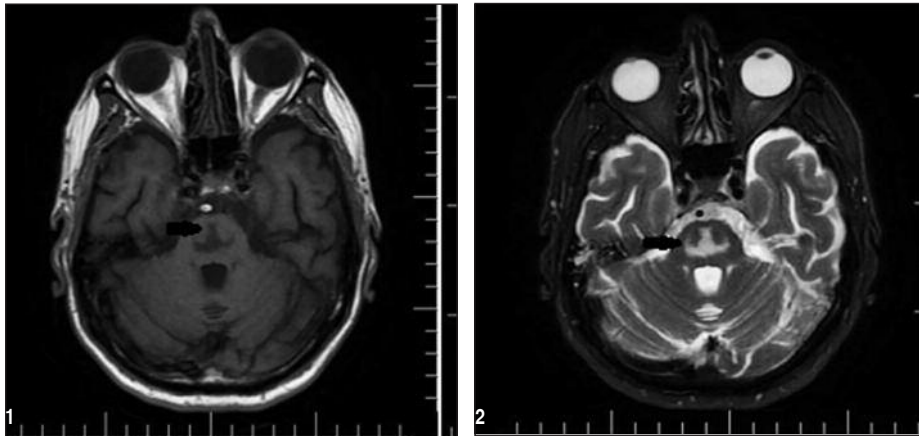
OLGU SUNUMU

Çift görme ve gittikçe artan yürüme bozukluğu şikâyetleri olan 43 yaşındaki erkek olgu, tarafımızca değerlendirildi. Daha önce bu şikâyetleri belirgin olmadığı için değerlendirilmemiş ve herhangi bir görüntüleme yapılmamıştı. Öz geçmişinde sistemik bir hastalığı olmayan olgunun yaklaşık 27 yıldır kronik alkol kullanımı (30 birim/gün) olduğu, pek çok kez psikiyatri klinikleri tarafından alkol yoksunluğu tedavisi yapılmak üzere yatırıldığı öğrenildi. Olgu öyküsünde oral aft, genital ülser, cilt lezyonları ve artralji tariflemiyordu. Nörolojik

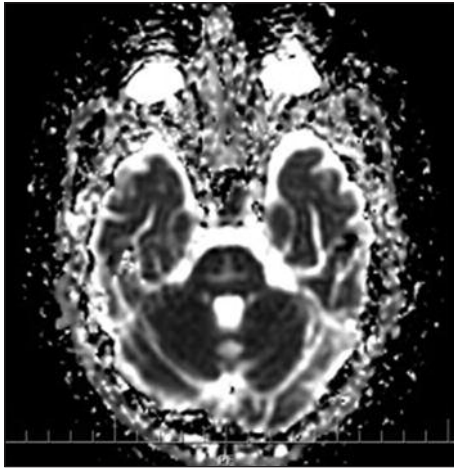
muayenesinde; bilinci açık, koopere, oryante olan olgunun kraniyal sinir muayenesi normaldi. Derin tendon reflekslerinde artma, serebellar testlerde bilateral hafif bozulma ve ataksi saptandı. Duyu muayenesi normaldi ve patolojik refleks saptanmadı. Rutin biyokimyasal testleri; kan şekeri, amonyak ve sodyum düzeyi dâhil normal bulundu. B₁₂ ve folik asit düzeyleri de normaldi. Vaskülit tetkikleri negatif idi. Kraniyal MRG'de, pons santral kesiminde T1A sekansta hipo, T2A sekansta hiperintens sinyalde izlenen difüzyon ağırlıklı serilerde kısıtlanmayan yarasa kanadı görünümü bulunmakta idi, intrakraniyal başka bir lezyon saptanmamıştı (Resim 1-3). Bu bulgu öncelikle, kronik alkol kullanımına ikincil SPM sekeli ile uyumlu olarak yorumlandı. Olgunun hastanemizdeki önceki yatış kayıtları incelendiğinde, son bir yıl içinde hiç hiponatremisinin olmadığı ve öyküsünde akut bir tablo ile başvurmadığı gözlemlendi.

TARTIŞMA

SPM ve ekstrapontin miyelinoliz, hiponatreminin hızlı düzeltilmesi durumunda ortaya çıkan iyatrojenik hastalıklar olarak kabul edilmektedir.⁹ Kraniyal MRG'nin yaygın kullanımı ile birlikte bu hastalık, T1, T2 ve difüzyondaki spesifik görüntülerle daha kolay tanınabilmektedir. Direkt ozmotik etkinin yanında, bazı metabolitler kan-beyin bariyerinin geçirgenliğini bozmaktadır. Miyelinotoksik ajanların salınımına, vazojenik ödem oluşumu ve/veya beyin dehidratasyonuna yol açmaktadır.



RESİM 1,2: Kraniyal manyetik rezonans görüntülemesinde T1A sekansta hipo, T2A sekansta hiperintens yarasa kanadına benzer görünüm.



RESİM 3: Difüzyon ağırlıklı görüntülerde difüzyon kısıtlanması gözlenmemektedir, “Apparent Diffusion Coefficient” serilerinde ise hiperintensite görülmektedir.

Bundan sonra akson miyelin kılıfından ayrılarak özellikle beyaz ve gri cevher birleşim yerlerinde oligodendrositlerde kalıcı hasara yol açmaktadır.^{3,4} Burada belirgin bir inflamasyon olmadan aksonlar korunurken miyelin kaybı gelişmektedir.^{1,10}

SPM ozmotik demiyelinizasyon sendromu (ODS)’dur. Klinik tablo asemptomatik olabileceği gibi ölümle de sonuçlanabilmektedir. ODS’nin patogenezi belirli değildir. Ciddi eşlik eden kronik hastalıklar ODS gelişimi için predispozandır. Bunlar arasında kronik alkolizm, hiponatreminin hızlı düzeltilmesi ve karaciğer transplantasyonu sayılabilir. ODS çoğu hastada hiponatreminin hızlı düzeltilmesi ile meydana gelmektedir.¹¹⁻¹³ Serum sodyumunda önemli değişiklikler olmadan ciddi hiperglisemi ve azotemiye sekonder hiperozmolaritenin olduğu hastalar bildirilmiştir. ODS oluşumu ile öne sürülen bir diğer hipotez, serum ozmolaritesindeki büyük kaymaların nöroglanın adaptif kapasitesini azaltarak etkili olduğu şeklindedir. Fakat bu hipotez, bazı hastalarda hızlı düzeltilmeye rağmen ODS gelişmemesini ve bazı hastalarda da yavaş düzeltilmesine rağmen ODS gelişmesini açıklamamaktadır.^{14,15} Altta yatan kronik hastalıklar ODS gelişimi için merkez olabilir. Kronik alkolizm sık predispozan bir nedendir. Normonatremiye bağlı ODS sendromlu hastaların büyük çoğunluğu kronik alkolizm ile ilişkilidir. Kronik alkolizm ile ilişkili olarak; birçok hastada aşırı alkol alımının

terminal safhasında, birkaç hastada ise alkol çekilmesinden sonra ODS geliştiği bildirilmiştir.^{16,17}

Yapılan çalışmalar; SPM’de klinik prezentasyonun oldukça değişken olduğunu ve semptomların şiddetli nörolojik bozukluklardan hafif nörolojik bozukluklara kadar değiştiğini göstermiştir.¹⁸ Tipik semptomlar konfüzyon, mutizm, dizatri, disfaji, bulber ve psödobulber parezi, hiperrefleksi, kuadripleji ve nöbettir.¹⁹⁻²¹ Nadiren asemptomatik olgular da bildirilmiştir. Özellikle malnütrisyon ve alkolizmle ilişkili olgular daha çok asemptomatik seyretmektedir.²²

Kraniyal MRG SPM tanısında değerlidir ve karakteristik bir görünüme sahiptir. Kranial MRG’de alt ponsta T2 ve FLAIR imajlarda simetrik sinyal artışı, T1’de sinyal azalması ve kontrastlanmayan lezyonlar görülmektedir. Bazı hastalarda tipik olan yarasa kanadı görünümü vardır. %25’inde ilk çekilen MRG normal olabilir, bu nedenle klinik şüphe hâlinde MRG tekrarlanmalıdır. MRG bulguları ile klinik bulgular arasında ise korelasyon yoktur.²³ Akut hastalarda difüzyon MRG önemli bir yer tutmaktadır. Pons lezyonları sitotoksik ödemle uyumlu şekilde difüzyon görüntülerde hiperintens, “apparent diffusion coefficient (ADC)”de hipointens gözlenirken; ekstrapontin lezyonlar ise vazojenik ödemle uyumlu şekilde difüzyonda hiperintens ve ADC’de izo-hiperintens görülmektedir. Vaskülit ve demiyelinizan hastalıklar ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Lezyonların simetrik olması, kontrastlanmaması ve lokalizasyonu ayırıcı tanıda yardımcıdır.

Bizim olgumuzda hiponatremi gözlenmemiş olup, direkt alkolizm etiyolojik sebep olarak düşünülmüştür. Ancak alkol kesilmesi veya daha önceki gelişmiş deliryum tremens tablosu esnasında oluşan hiponatremi ve belki de bunun hızlı düzeltilmesine bağlı gelişen SPM ekarte edilememiştir. Literatürde alkol kesilmesinin de etiyolojide yer tutabileceği vurgulanmıştır.²⁰

SPM ve ekstrapontin miyelinoliz iyi bilinen demiyelinizan bozukluklar olduğu hâlde farklı klinik özelliklerde görülebileceği için şüphelenilen hastalarda tanı mutlaka kraniyal MRG ve gerektiğinde tekrarlayan MRG çekimleri ile desteklenmelidir.

KAYNAKLAR

1. Akar H, Cengiz N, Bayrak OA, Özbenli T, Onar MK, İncesu L, et al. [Central pontine myelinolysis: report of four cases]. *TJN* 2010;16(3):154-8.
2. Pietrini V, Mozzani F, Crafa P, Sivelli R, Cademartiri F, Crisi G. Central pontine and extrapontine myelinolysis despite careful correction of hyponatremia: clinical and neuropathological findings of a case. *Neurol Sci* 2010;31(2):227-30.
3. Yoon B, Shim YS, Chung SW. Central pontine and extrapontine myelinolysis after alcohol withdrawal. *Alcohol Alcohol* 2008;43(6):647-9.
4. Ağildere AM, Benli S, Erten Y, Coşkun M, Boyvat F, Özdemir N. Osmotic demyelination syndrome with a dysequilibrium syndrome: reversible MRI findings. *Neuroradiology* 1998;40(4):228-32.
5. Ashrafian H, Davey P. A review of the causes of central pontine myelinolysis: yet another apoptotic illness? *Eur J Neurol* 2001;8(2):103-9.
6. Adams RD, Victor M, Ropper AH. The acquired metabolic disorders of the nervous system. *Principles of Neurology*. 6th ed. New York: McGraw-Hill; 2006. p.973-5.
7. Enginyurt Ö, Aydemir Özcan T, Özer F, Mutlu A, Hanoğlu L. [Central pontine myelinolysis: report of two cases]. *Euras J Fam Med* 2013;2(3):147-50.
8. Miller GM, Baker HL Jr, Okazaki H, Whisnant JP. Central pontine myelinolysis and its imitators: MR findings. *Radiology* 1988;168(3):795-802.
9. Tosaka M, Kohga H. Extrapontine myelinolysis and behavioral change after transsphenoidal pituitary surgery: case report. *Neurosurgery* 1998;43(4):933-6.
10. Thompson PD, Miller D, Gledhill RF, Rossor MN. Magnetic resonance imaging in central pontine myelinolysis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1989;52(5):675-7.
11. An JY, Park SK, Han SR, Sang IU. Central pontine and extrapontine myelinolysis that developed during alcohol withdrawal, without hyponatremia, in a chronic alcoholic. *Inter Med* 2010;49(6):615-8.
12. Sterns RH, Riggs JE, Schochet SS Jr. Osmotic demyelination syndrome following correction of hyponatremia. *N Engl J Med* 1986;314(24):1535-42.
13. Lauren R, Karp BI. Pontine and extrapontine myelinolysis following rapid correction of hyponatremia. *Lancet* 1998;1(8600):1439-41.
14. Ashrafian A, Davey P. A review of the causes of central pontine myelinolysis: yet another apoptotic illness? *Eur J Neurol* 2001;8(2):103-9.
15. Sterns RH, Baer J, Ebersol S, Thomas D, Lohr JW, Kamm DE. Organic osmolytes in acute hyponatremia. *Am J Physiol* 1993;264(5 Pt 2):F833-6.
16. Yoon B, Shim YS, Chung SW. Central pontine and extrapontine myelinolysis after alcohol withdrawal. *Alcohol Alcohol* 2008;43(6):647-9.
17. Korn-Lubetzki I, Virozub Y, Orbach H. Central pontine myelinolysis after alcohol withdrawal. *Isr Med Assoc J* 2002;4(8):656.
18. McComb RD, Pfeiffer RF, Casey JH, Wolcott G, Till DJ. Lateral pontine and extrapontine myelinolysis associated with hypernatremia and hyperglycemia. *Clin Neuropathol* 1989;8(6):284-8.
19. Shah SO, Wang A, Mudambi L, Ghuznavi N, Fekete R. Asymptomatic central pontine myelinolysis: a case report. *Case Rep Neurol* 2012;4(3):167-72.
20. Hurley RA, Filley CM, Taber KH. Central pontine myelinolysis: a metabolic disorder of myelin. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 2011;23(4):369-74.
21. Bernardini GL, Mancall EL. Central pontine myelinolysis. In: Rowland LP, Pedley TA, Merritt HH, eds. *Merritt's Neurology*. 12thed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams and Wilkins; 2010. p.924-6.
22. Martin RJ. Central pontine and extrapontine myelinolysis: the osmotic demyelination syndromes. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004;75(Suppl 3):iii22-8.
23. Graff-Radford J, Fugate JE, Kaufmann TJ, Mandrekar JN, Rabinstein AA. Clinical and radiologic correlations of central pontine myelinolysis syndrome. *Mayo Clin Proc* 2011; 86(11):1063-7.