

Ekstrapontin Miyelinolizis

Extrapontine Myelinolysis: Case Report

Dr. Ertuğrul MAVİLİ,^a
 Dr. Halil DÖNMEZ,^a
 Dr. Aysel ÖZAŞLAMACI,^a
 Dr. Aylin OKUR,^a
 Dr. Ahmet Candan DURAK^a

^aRadyoloji AD,
 Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi,
 KAYSERİ

Geliş Tarihi/Received: 25.06.2008
 Kabul Tarihi/Accepted: 23.10.2008

Yazışma Adresi/Correspondence:
 Dr. Ertuğrul MAVİLİ
 Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi,
 Radyoloji AD, KAYSERİ
 ertmavili@yahoo.com

ÖZET Osmotik demiyelinasyon sendromu ilerleyici ve kötü prognozlu bir hastalıktır. Sıklıkla hiponatreminin hızlı düzeltilmesi sonucu oluşur. Beyinde miyelinolizis ile karakterizedir. Genellikle pons santralini tutar ve santral pontin miyelinolizis olarak adlandırılır. Pons tutulumu ile birlikte veya pons tutulumu olmaksızın talamus, globus pallidus, putamen, korpus genikulatum laterale veya serebral korteks tutulumu daha nadirdir ve ekstrapontin miyelinolizis olarak adlandırılır. Lezyonlar bilgisayarlı tomografi (BT) ile tespit edilebilir, ancak manyetik rezonans görüntüleme (MRG), özellikle de difüzyon ağırlıklı görüntüleme bulguları hastalığın daha erken dönemde tanı almasını ve uygun tedavinin erken dönemde başlanmasını sağlayabilir. Bu yazıda hiponatreminin hızlı düzeltilmesi sonucu gelişen ekstrapontin miyelinolizis olgusu sunuldu, klinik ve MRG bulguları literatür eşliğinde tartışıldı.

Anahtar Kelimeler: Hiponatremi, miyelinolizis, santral pontin, pons

ABSTRACT Osmotic demyelination syndrome is a progressive disease with poor prognosis. It generally occurs after rapid correction of hyponatremia and is characterized by myelinolysis of the brain. Generally it involves the central part of the pons and is named as central pontine myelinolysis. Globus pallidus, putamen, corpus geniculatum laterale or cerebral cortex involvement with or without pons involvement is rare and is called extrapontine myelinolysis. The lesions may be detected on computerised tomography (CT) images but magnetic resonance imaging (MRI) findings especially diffusion weighted images may aid for early diagnosis and treatment. Herein we report the MRI and clinical findings of an extrapontine myelinolysis case that emerged after rapid correction of hyponatremia.

Key Words: Hyponatremia; myelinolysis, central pontine; pons

Türkiye Klinikleri J Neur 2008;3(3):141-4

İlk defa 1959 yılında Adams ve ark. pons tutulumu olan dört hastada santral pontin miyelinolizisi (SPM) tanımladılar, daha sonraları pons ile birlikte veya ayrı olarak pons dışı tutulumların da olabileceği tespit edildi ve bu durum ekstrapontin miyelinolizis (EPM) olarak tanımlandı.¹ SPM'in manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'de pons santralini tutması karakteristiktir.² MRG EPM'de de tutulan yapıları gösterebilir. Bu nedenle EPM'de (miyelinolizis) MRG erken tanı ve tedavide katkı sağlayacaktır. Bu yazıda EPM'li bir olgunun MRG bulgularını sunmayı amaçladık.

OLGU SUNUMU

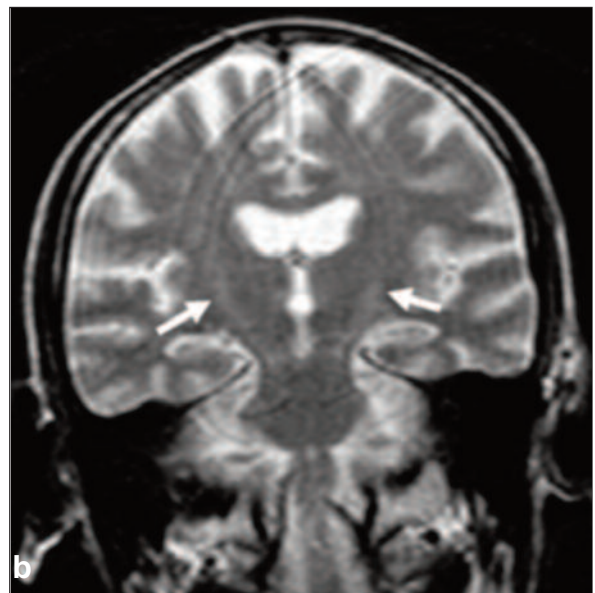
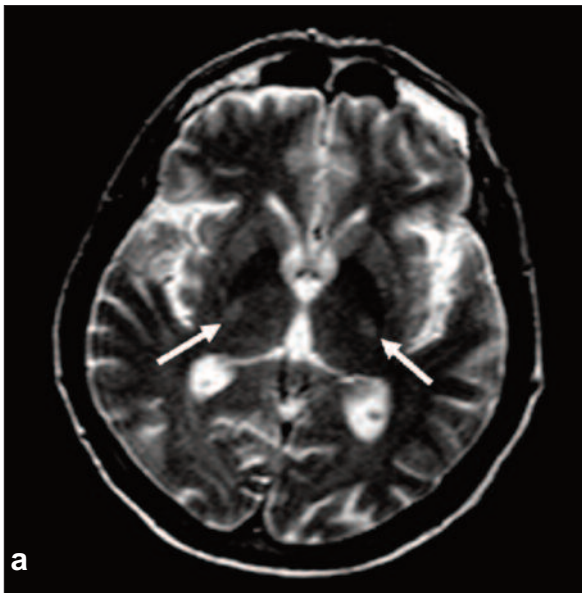
Elli yedi yaşında erkek hasta acil servise iki gündür devam eden kanlı balgam şikayeti ile başvurdu. Olguda nefes darlığı, halsizlik, kilo kaybı şikayetleri mevcuttu. Özgeçmiş sorgulandığında olgunun dört aydır pulmoner emboli nedeniyle takip edildiği ve altı gün öncesine kadar oral varfarin ile tedavi edildiği öğrenildi. Olgunun acil serviste yapılan muayenesinde; (TA; 100/70 mmHg, ateş; 36°C, nabız; 80/dk; solunum sayısı; 22/dk) genel durumu orta olup, bilinci açıktı. Akciğerlerde dinlemekle bilateral alt zonlarda raller ve bilateral alt ekstremitelerde 3+ gode bırakan belirgin ödem saptandı. Tam kan sayımında lökosit sayısı 7700/mm³, hemoglobin 13.3 g/dL, trombosit sayısı 290.000 olup, kan biyokimyasının değerlendirilmesinde Na: 130 Meq/L, K: 4.7 Meq/L, glukoz: 85 mg/dL idi.

Toraks tomografisinde sol ana pulmoner arter subsegmental dalında emboli ile uyumlu görünüm mevcuttu. Olgu pulmoner tromboemboli ve korpulmonale teşhisi ile göğüs hastalıkları servisine yatırıldı. Ekokardiyografik incelemede pulmoner hipertansiyon, triküspit yetmezliği ve perikardiyal sıvı tespit edildi. Kalp yetmezliği tedavisi için oral diüretik (spirinolakton ve

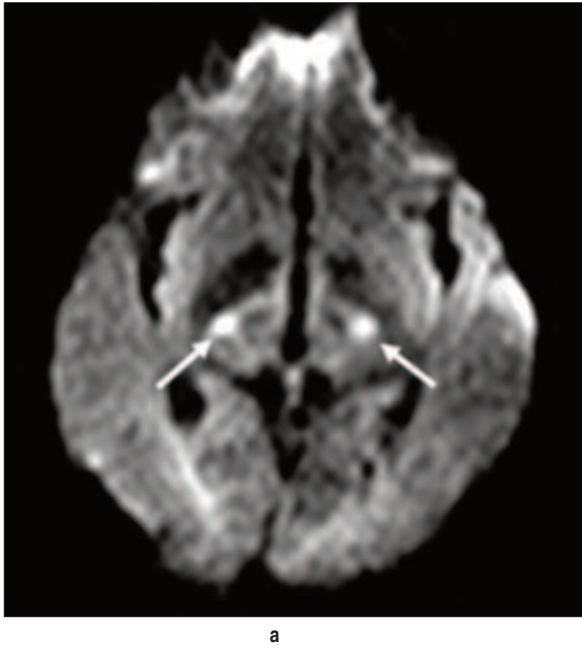
furasemid), pulmoner tromboemboli tedavisi için antikoagülasyon ve akciğer infeksiyonu tedavisi için geniş spektrumlu antibiyotik tedavisine başlandı.

Yatışının 13. gününde hiponatremi (Na: 115 Meq/L) tespit edildi, spirinolakton tedavisi kesildi, 19. gün 121 Meq/L olan Na düzeyi serum sale (%3 NaCl) infüzyonu ile 20. gün 138 Meq/L'ye yükseldi. Yatışının 21. gününde plazma osmolaritesi 249 mOsm/kg, idrar osmolaritesi 531 mOsm/kg, idrar Na: 32 mEq/L olarak tespit edildi. Uzun süreli hiponatremi ve uygunsuz antidiüretik hormon (ADH) salınımı nedeni ile olguya sıvı kısıtlaması uygulandı ve hipertonic tuz solüsyonları intravenöz olarak verildi.

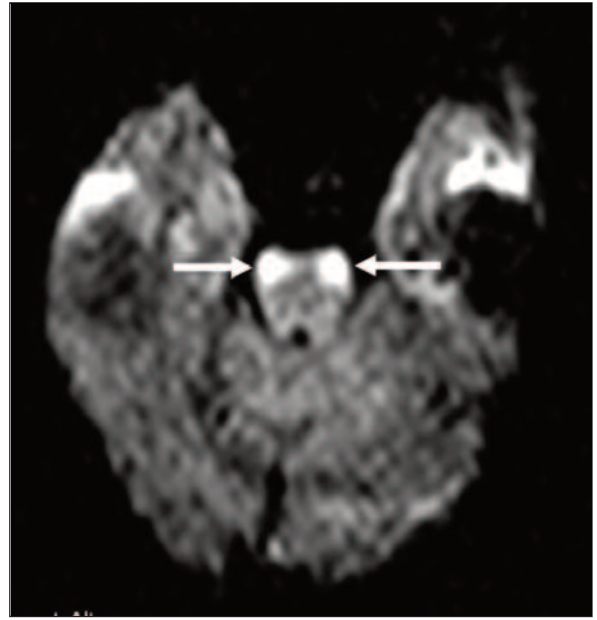
Yatışının 24. gününde şuur bulanıklığı gelişen hastanın yapılan kranial manyetik rezonans görüntüleme (MRG) incelemesinde bilateral kortikospinal traktlar boyunca uzanım gösteren simetrik T2-ağırlıklı görüntülerde sinyal artışları izlendi (Resim 1). Bu alanlarda difüzyon ağırlıklı MRG'de sinyal artışları daha belirgin izlenmektedir (Resim 2). Hastada uygunsuz ADH salınımı sendromu varlığı ve beyindeki lezyonların başka bir etyoloji ile açıklanamaması nedeni ile EPM lehine değerlendirildi.



RESİM 1: (a) T2A aksiyal ve (b) koronal görüntülerde bilateral kortikospinal traktus boyunca patolojik sinyal artışı izlenmektedir.



a



b

RESİM 2: (a) Difüzyon ağırlıklı görüntülerde bilateral kortikospinal traktus boyunca ve (b) mezensefalonda sinyal artışları izlenmektedir.

Olgunun takibinde karaciğer fonksiyonları bozuldu ve aldığı ilaçlar antikoagülasyon tedavisi dışında kesildi. Yatışının 28. gününde masif hemoptizi gelişmesi üzerine antikoagülasyon tedavisi de kesildi. Olgu yatışının 30. gününde kardiyovasküler kollaps nedeni ile kaybedildi.

TARTIŞMA

Miyelinolizis gençlerde ve ileri yaşta görülebilir. Nadir bir hastalık olup, gerçek sıklığı bilinmemektedir. Üç bin beş yüz erişkin otopsisini içeren bir çalışmada 1/300 oranında tespit edilmiştir.³ Miyelinolizis hiponatreminin hızlı düzeltilmesi sonucu oluşur. Alkol kullanımı hiponatremi için önemli bir predispozisyon faktördür, ancak gastroenterit varlığı ve diüretik kullanımı da hiponatremi için risk faktörleridir.² Hiponatreminin düzeltilme hızı önemlidir; günlük 10-15 Meq/L'yi geçmemelidir. Bundan daha hızlı düzeltilmesi osmotik demiyelinizasyon sendromu (ODS) riskini artırmaktadır. Bu olguda diüretik tedavisi sonrası gelişen hiponatremi mevcuttur. Ayrıca hiponatreminin nispeten hızlı (günde 17 Meq/L) yükseltildiği saptanmıştır. Hiponatremi ile ODS birlikteliği tanımlandıktan sonra hipernatremik ve hiperosmolar serum ile birlikte görüldüğü durumlar da

tanımlanmıştır.⁵ Ayrıca karaciğer yetmezliği, organ transplantasyonu ve geniş yanıklarda da ODS görülebilir.⁵ Miyelinolizisin ortotopik karaciğer transplantasyonu yapılan hastalarda daha sık olduğu görülmüş ve otopside sıklığı %13-29 olarak bildirilmiştir.⁶⁻¹⁰

ODS genellikle pons santralini tutar ve santral pontin miyelinolizis (SPM) olarak adlandırılır. Hastalık sıklıkla miyelini etkiler, ancak miyelini kaybına sebep olmaz. Bu yönüyle multipl skleroz ve diğer inflamasyon ile giden demiyelinize hastalıklardan farklıdır ve miyelinolizis olarak adlandırılır.² Lezyonların simetrik özellik göstermesi, miyelinolizis sebebinin metabolik olduğunu akla getirmektedir. Pons dışında da tutulum olguların %10'unda bildirilmiştir ve bu durum 1962 yılında EPM olarak tanımlanmıştır.³ 1976 yılında Tomlinson uzamış hiponatreminin hızlı düzeltilmesi sonrasında pons, talamus, serebellum, kortikal ve subkortikal bölge ve lateral genikulat cisimde simetrik tutulumla seyreden EPM olgusunu bildirmiştir.⁴

Osmotik demiyelinizasyon sendromu (DS) bilgisayarlı tomografi (BT) ile tespit edilebilir, ancak MRG lezyonların tespitinde daha üstündür. Lezyonlar T1A görüntülerde hipointens, T2A görüntülerde hiperintens olarak izlenir ve kontrast

tutulumu göstermezler.¹¹ MRG'de lezyonlar geç dönemde ortaya çıkabilir. Bu nedenle alınacak geç grafiler (10-14 gün sonra) ilk grafide saptanmayan lezyonları gösterebilir. MRG'de saptanan sinyal değişikliklerinin sitotoksik ödeme bağlı olduğu ileri sürülmüştür. Bu nedenle sitotoksik ödeme duyarlı olan difüzyon ağırlıklı görüntülerde T2A görüntülerde izlenmeyen lezyonlar tespit edilebilir.⁵ Sunulan olguda da MRG'de bilateral kortikospinal traktlar boyunca uzanım gösteren simetrik T2-ağırlıklı görüntülerde sinyal artışları izlendi. Bu alanlarda difüzyon ağırlıklı görüntülerde belirgin hiperintensiteler izlendi.

Kortikospinal traktta T2A görüntülerde internal kapsül posterior bacağında artmış sinyal inten-

sitesi EPM'de izlenebileceği gibi, normal varyasyon olarak da izlenebilir. Hiperintensitenin fokal alanda sınırlı olması normal varyantı düşündürür. T2 ağırlıklı görüntülerde normal varyant nispeten izointensken, EPM hiperintens olarak izlenir. Hiperintensitenin komşu yapılara uzanımı da patolojiyi düşündürür.¹¹ Sunulan olguda lezyonun fokal bir alanda olmaması ve difüzyon ağırlıklı görüntülerde belirgin hiperintens olması patolojik tutulumu düşündürmektedir.

Sonuç olarak; EPM nadir olmakla birlikte, hızlı düzeltilen hiponatremili olgularda MRG'de ponsla birlikte veya izole ekstrapontin bilateral, simetrik tutulumu olan olgularda EPM göz önünde bulundurulmalıdır.

KAYNAKLAR

- Adams RA, Victor M, Mancall EL. Central pontine myelinolysis: a hitherto undescribed disease occurring in alcoholics and malnourished patients. *Archives of Neurology Psychiatry* 1959;81:154-72.
- Laureno R, Karp BI. Myelinolysis after correction of hyponatremia. *Ann Intern Med* 1997; 126:57-62.
- Wright DG, Laureno R, Victor M. Pontine and extrapontine myelinolysis. *Brain* 1979;102: 361-85.
- Tomlinson BE, Pierides AM, Bradley WG. Central pontine myelinolysis. Two cases with associated electrolyte disturbance. *Q J Med*. 1976;45:373-86.
- Martin RJ. Central pontine and extrapontine myelinolysis: the osmotic demyelination syndromes. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2004;75 (Suppl 3):iii22-8.
- Adams DH, Ponsford S, Gunson B, Boon A, Honigsberger L, Williams A, et al. Neurological complications following liver transplantation. *Lancet*. 1987;1:949-51.
- Estol CJ, Faris AA, Martinez AJ, Ahdab-Bar-mada M. Central pontine myelinolysis after liver transplantation. *Neurology*. 1989;39:493-8.
- Ferreiro JA, Robert MA, Townsend J, Vinters HV. Neuropathologic findings after liver transplantation. *Acta Neuropathol*. 1992;84:1-14.
- Singh N, Yu VL, Gayowski T. Central nervous system lesions in adult liver transplant recipients: clinical review with implications for management. *Medicine (Baltimore)* 1994;73: 110-8.
- Wszolek ZK, McComb RD, Pfeiffer RF, Steg RE, Wood RP, Shaw BW Jr, et al. Pontine and extrapontine myelinolysis following liver transplantation. Relationship to serum sodium. *Transplantation*. 1989;48:1006-12.
- Yock DH. *Magnetic Resonance Imaging of CNS Disease: a teaching file*. St. Louis 1st ed., Mosby, 1995. pp266-277.