

İdiyopatik Transvers Miyelite Bağlı Ağrılı Tonik Spazm

Painful Tonic Spasm in Idiopathic Transverse Myelitis: Case Report

Betül ÖZDİLEK,^a
Buğra ÇETİN,^b
Mustafa ÜLKER,^a
Gülşay KENANGİL^a

^aNöroloji Kliniği,
^bPsikiyatri Kliniği,
Erenköy Ruh ve Sinir Hastalıkları
Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 24.09.2012
Kabul Tarihi/Accepted: 04.03.2013

Yazışma Adresi/Correspondence:
Gülşay KENANGİL
Erenköy Ruh ve Sinir Hastalıkları
Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Nöroloji Kliniği, İstanbul,
TÜRKİYE/TURKEY
glkenangil69@gmail.com

ÖZET Ağrılı tonik spazm, ani başlayan ve kısa süren (birkaç saniyeden birkaç dakikaya kadar) stereotipik seyreden distonik postürle karakterize ağrılı paroksizmal fleksör veya ekstansör kas kasılması olarak tanımlanmaktadır. Sıklıkla nöromiyelitis optika, multipl skleroz, serebral infarkt ve idiyopatik demiyelinizan miyelopati hastalarında görülür. Burada sol vücut yarısında, özellikle sol kolda belirgin olup 30-60 saniye süren, günde 15-20 kez tekrarlayan ağrılı tonik kasılma atakları tarifleyen, manyetik rezonans görüntüleme tetkikinde servikal spinal kord lezyonu saptanan ve karbamazepin tedavisine dramatik yanıt veren bir hastayı sunduk.

Anahtar Kelimeler: Miyelit, transvers; karbamazepin

ABSTRACT Painful tonic spasm is defined as transient painful extensor or flexor muscle spasm with abrupt onset and brief duration (from a few seconds to a few minutes), with repetitive and stereotypical features characterized by dystonic posture. It is frequently found in patients with neuromyelitis optica, multiple sclerosis, cerebral infarcts and demyelinating myelopathy of undetermined etiology. The case reported here had attacks of painful tonic spasms lasting for 30-60 seconds, occurring 15-20 times daily on the left side of the body, especially in the left arm. Cervical spinal cord lesion was found on magnetic resonance imaging and these attacks responded dramatically to carbamazepine treatment.

Key Words: Myelitis, transverse; carbamazepine

Türkiye Klinikleri J Neur 2013;8(2):58-61

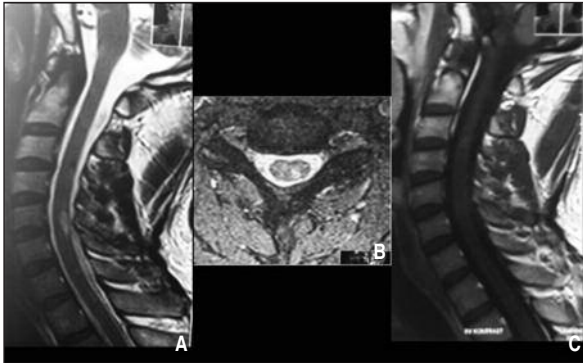
Ağrılı tonik spazm, bazı durumlarda iki dakikaya kadar uzamakla birlikte sıklıkla kısa süreli (30 saniyeden az süren) ve bir saat içinde birkaç kez tekrarlayan ataklarla seyreden distonik postürle karakterize ağrılı paroksizmal hareket bozukluğudur.¹ Sıklıkla tek taraflı, üst ekstremitede daha belirgin olarak aynı vücut yarısında akut başlar. Epizodik tonik kasılmalar sırasında bilinç değişikliği ve klonik kasılmalar gözlenmez. Etkilenen ekstremitede gerilme, ağırlık veya çekilme gibi öncü belirtiler ortaya çıkabilir. Hastalar spazmlar esnasında etkilenen kas gruplarında ağrı ve/veya rahatsızlık hissederler. Eldeki kasılma tetanik kasılmaya çok benzer. Yüz buruşturma ya direkt fasial kas spazmı nedeniyle ya da ekstremitedeki şiddetli kas ağrısına reaktif olabilir. Her bir hastada spazmlar stereotipiktir. Bazen duygusal, mekanik veya taktil uyaranlar ve/veya hiperventilasyon spazmları tetikleyebilir. Bu ağrılı spazmlar günlük yaşam

aktivitelerini kısıtlayarak yaşam kalitesini bozabilir.¹⁻³

Bu çalışmamızda, servikal manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'lerinde iki vertebra boyunca uzanan spinal kord lezyonu saptanan ve sol vücut yarısında özellikle kolunda ağrılı tonik spazm yaşanması olan bir hastayı sunduk.

OLGU SUNUMU

Kırk yedi yaşındaki erkek hasta, son altı aydır sol el parmaklarından başlayan ve kolunda daha belirgin olup sol dizine kadar vuran, gün içinde 15-20 kez bir dakikayı geçmeyen ağrılı kasılma atakları şikâyeti ile kliniğimize başvurdu. Bu şikâyet ile ilk olarak başvurduğu nöroşirurji kliniğinde ulnar tuzak nöropati tanısı ile opere edildiğini, ancak operasyonun ardından da şikâyetleri aynen devam edince bir ay süreyle pregabalin 300 mg/gün başlandığını, ama bu tedaviden de fayda görmediğini ifade etti. Hastanın başvurduğu dış merkezde yapılan kan tetkikleri (hemogram, karaciğer, böbrek ve tiroid fonksiyon testleri, açlık kan glukozu, elektrolitler; sodyum, potasyum, kalsiyum, iyonize kalsiyum, fosfor, magnezyum, eritrosit sedimentasyon hızı ve C-reaktif protein, vitamin B12, D vitamini ve parathormon düzeyleri), elektroensefalografi (EEG), kranial MRG'leri normal bulunduğu, servikal MRG'lerde demiyelinizan plak benzeri lezyon (Resim 1-A, B, C) görülmesinin ardından transvers miyelit ön tanısı ile beyin-omurilik sıvısı (BOS) incelenmesi yapıldığı ve BOS'ta enfeksiyon taraması,



RESİM 1: 1-A,B:T2 ağırlıklı servikal MR sagittal ve aksiyal kesitlerde C4-5 vertebra seviyesinde hiperintens lezyon gözlenmektedir. 1-C: kontrastlı kesitlerde lezyon kontrast tutmamaktadır.

oligoklonal bant ve Ig G indeks sonucunun negatif tespit edildiği öğrenildi. Multipl skleroz (MS) ayırıcı tanısı için dış merkezde yapılmış olan görsel, beyin sapı işitsel ve somatosensoriyel uyarılmış potansiyel tetkiklerinin normal olduğu öğrenildi. Kolundaki kasılma atakları devam eden hasta Haziran 2012 tarihinde kliniğimize başvurdu. Sigara kullanımını dışında öz geçmişinde tespit edilmiş başka bir hastalığı olmayan hasta, şimdiye kadar bu şikâyet dışında başka bir nörolojik atak veya şikâyetinin de olmadığını ifade etti. Aile öyküsünde bir özellik bulunmamaktaydı. Başvurduğunda, yaklaşık son iki haftadır dış merkezde başlanmış olan levodopa/benserazid 250 mg/gün tedavisini kullanan hastanın fizik muayenesinde patolojik bulgu saptanmadı. Nörolojik muayenesinde sağ elini baskın kullanan hastanın duyu muayenesinde, sol el dorsal 1. ve 2. parmak arasında ve sol ön kol dorsal yüzde allodini ve hiperestezi dışında başka bir patolojik bulgu ve Lhermitte bulgusu saptanmadı. Bu duyu bulgusunun ulnar tuzaklanma ve geçirdiği operasyon ile ilişkili olduğu düşünüldü. Taktil uyarıcı ve ekstremiteler veya boyun germe hareketleri ağrı ve kasılma ataklarını tetikliyordu. Atak sırasında sol el başparmakta adduksiyon, diğer tüm parmaklarda fleksiyon, kolda ekstansiyon ve adduksiyon, sol bacakta ekstansiyon ve ayakta inverziyon postürü ile birlikte yüzde buruşturma görüldü. Tanı olarak servikal transvers miyelite bağlı ağrılı tonik spazm düşünüldü. Etiyolojik ayırıcı tanı açısından, nöromiyelitis optika (NMO) için anti-aquaporin 4 (AQP4) antikorları gönderildi ve negatif sonuç saptandı. Vaskülit açısından hasta sorgulandı. Artralji, artrit, döküntü, alopesi, Raynaud fenomeni gibi klinik semptom ve bulgusu yoktu. Kan tetkiklerinde vaskülit belirteçleri [sistemik lupus eritematozus (SLE) için ANA, anti-DNA, fosfolipid sendromu için ACA Ig G, Ig M ve Sjogren sendromu için anti SS-A ve B antikorları] negatif saptandı. Levodopa/benserazid tedavisinden fayda görmediğinden bu tedavi kesilerek antiepileptik ilaç; karbamazepin tedavisi başlandı ve 600 mg/gün olarak titre edildi. Ağrılı tonik spazmları, ilaç dozu ile orantılı olarak azalarak tamamen ortadan kalktı. Medikal tedavi ile şikâyeti kalmayan hastaya, üç aylık poliklinik kontrolleri ile takip

planlandı. Bu sunulan olgumuzdan “Bilgilendirilmiş Olur” alınmıştır.

TARTIŞMA

Ağrılı tonik spazmlar en sık demiyelinizan hastalıklar (MS ve NMO) nedeniyle görülmekle beraber, serebral infarkt, enfeksiyöz nedenler ve idiyopatik demiyelizan spinal miyelopati gibi santral sinir sisteminin nörolojik bozukluklarında ve nadir olarak periferik sinir sistemi hastalıkları ve travmalarında görülür.¹⁻³ Literatürde insidansı; tanı kriterleri ve etnik dağılıma göre %3 ile 33 arasında bildirilip, en sık NMO hastalarında (%27), ikinci olarak MS hastalarında (%11) ve sonra idiyopatik demiyelinizan miyelit hastalarında (%5) ağrılı tonik spazm bildirilmiştir.⁴ MS hastalarında tonik spazmlar paroksizmal semptomlardan biridir. NMO; santral sinir sisteminin, optik nörit ve miyelit atakları ile karakterize, inflamatuvar ve demiyelinizan bir hastalıktır. NMO'nun MS varyantı veya ayrı bir hastalık olduğu uzun süreden beri tartışılmakla birlikte optik nörit, miyelit ve inflamatuvar demiyelinizasyon her iki hastalıkta ortak özelliklerdir. Ağrılı tonik spazm bu hastalıklarda ortak olarak görülebilen bir yakınmadır. NMO tanı kriterleri MS ile ayırıcı tanının yapılmasında oldukça faydalıdır. Anti-AQP4 antikor pozitifliği, NMO için %76 duyarlı ve %94 özgüldür. Ancak, tanı kriterleri arasında yer alan laboratuvar bulgularının üçünden (omurilik lezyonunun uzunluğu, başlangıçtaki MS için tanı değeri olmayan beyin MR bulgusu veya anti-AQP4 antikor pozitifliği) en az ikisinin varlığı, NMO için %99 duyarlı ve %90 özgüldür.⁵ Bu olgu NMO açısından anti-AQP4 negatif olması, spinal lezyonun sadece iki vertebra boyunda bulunması sebebiyle tanı kriterlerini doldurmuyordu. Transvers miyelit; NMO dışında, otoimmün hastalıklar, özellikle de SLE ve Sjögren sendromu bağlamında ortaya çıkabilir. Optik nörit veya miyelitli bir hastada antinükleer antikorların tespit edilmesi, normalde lupoid miyelit veya Sjögren sendromunun damarsal nörolojik komplikasyonu tanısına götür-

rebilir.^{5,6} Dolayısıyla tonik/distonik ekstremitte spazmlarının ayırıcı tanısında Sjögren sendromu da göz önünde bulundurulmalıdır. Bu hastada SLE ve Sjögren otoantikorları negatifti ve klinik açıdan uyumlu bulgu yoktu. Kontrateral talamokapsüller, bazal ganglia ve beyin sapı lezyonlarında da ağrılı tonik spazmlar bildirilmiştir.^{7,8} Bu olgunun beyin MRG'lerinde vasküler lezyon yoktu.

Tonik spazmların bazı liflerdeki impulsların o anda inaktif durumda olan komşu lifleri de etki altına alması anlamına gelen *efaptik* ileti ile demiyelinize kortikospinal aksonlar tarafından oluşturduğu düşünülmektedir.^{1,3} Tonik spazmlar epileptik nöbetlerden; bilincin korunması, daha kısa sürmesi, epizodların yüksek sıklığı, atakların ağrılı doğası ve ataklar sırasında ve arasında EEG normalliği ile ayırılabilir.² Bu olgunun EEG incelemesinde epileptik bozukluk saptanmadı. Ağrılı tonik spazm tedavisinde fenitoin, karbamazepin ve gabapentin gibi antiepileptik ilaçlar kullanılmakta ve sıklıkla karbamazepin tedavisine iyi yanıt alınmaktadır.^{3,4,9} Burada sunulan olguda, pregabalın tedavisine yanıt alınmamış, ama diğer çalışmalarla uyumlu olarak karbamazepin tedavisine dramatik yanıt alınmıştır.^{3,4}

Bu vakanın servikal MRG'lerinde C4-5 vertebra düzeyinde demiyelinizan lezyon varlığına rağmen somatosensoriyel uyarılmış potansiyel tetkiki normal bulunmuş ve prognoz iyi süregelmiştir. Literatürde MRG'de lezyon olduğu halde somatosensoriyel uyarılmış potansiyellerin normal olabileceği ve bu potansiyellerin anormal olmasının prognozunu kötü olabileceğini gösterdiği bildirilmiştir.¹⁰

Sonuç olarak, hastada ilk olarak MS, NMO, epileptik bozukluk ve vaskülit ayırıcı tanıları yapıldıktan sonra servikal idiyopatik transvers miyelite bağlı ağrılı tonik spazm tanısı düşünüldü. Bu olgu ile ağrılı tonik spazmların kliniği, etiyojisi ve karbamazepin tedavisine dramatik yanıt alınabileceği vurgulanmak istenmiştir.

KAYNAKLAR

1. Matthews WB. Tonic seizures in disseminated sclerosis. *Brain* 1958;81(2):193-206.
2. Pender MP. Tonic spasms and demyelinating lesions. *Medicine Today* 2007;8(12):51-2.
3. Armutlu K, Karabudak R. [Pain syndromes in multiple sclerosis]. *Turkiye Klinikleri J Neurol-Special Topics* 2010;3(4):95-100.
4. Kim SM, Go MJ, Sung JJ, Park KS, Lee KW. Painful tonic spasm in neuromyelitis optica: incidence, diagnostic utility, and clinical characteristics. *Arch Neurol* 2012;69(8):1026-31.
5. Wingerchuk DM, Lennon VA, Lucchinetti CF, Pittock SJ, Weinshenker BG. The spectrum of neuromyelitis optica. *Lancet Neurol* 2007;6(9):805-15.
6. Cherrick AA, Ellenberg M. Spinal cord seizures in transverse myelopathy: report of two cases. *Arch Phys Med Rehabil* 1986;67(2): 129-31.
7. Jabbari B, Salardini A. Painful tonic/dystonic spasms in Sjogren's syndrome. *Mov Disord* 1999;14(5):860-4.
8. Fuh JL, Chang DB, Wang SJ, Ju TH, Liu HC. Painful tonic spasms: an interesting phenomenon in cerebral ischemia. *Acta Neurol Scand* 1991;84(6):534-6.
9. Solaro C, Lunardi GL, Capello E, Inglese M, Messmer Uccelli M, Uccelli A, et al. An open-label trial of gabapentin treatment of paroxysmal symptoms in multiple sclerosis patients. *Neurology* 1998;51(2):609-11.
10. al Deeb SM, Yaqub BA, Bruyn GW, Biary NM. Acute transverse myelitis. A localized form of postinfectious encephalomyelitis. *Brain* 1997; 120(Pt 7):1115-22.