

Atipik Akut Dissemine Ensefalomyelit

Atypic Acute Disseminated Encephalomyelitis: Case Report

Yasemin EREN,^a
Selim Selçuk ÇOMOĞLU,^a
Serpil KARAOĞLU,^a
Sedanur BAYINDIR,^a
Tehran ALİYEVA^a

^aNöroloji Kliniği,
Ankara Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim
ve Araştırma Hastanesi,
Ankara

Geliş Tarihi/Received: 20.12.2015
Kabul Tarihi/Accepted: 02.04.2016

Yazışma Adresi/Correspondence:
Yasemin EREN
Ankara Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim
ve Araştırma Hastanesi,
Nöroloji Kliniği, Ankara,
TÜRKİYE/TURKEY
yeren.72@hotmail.com

ÖZET Akut dissemine ensefalomyelit (ADEM), santral sinir sisteminin inflamatuvar akut başlangıçlı demiyelinizan bir hastalığıdır. Çocuklarda ve genç erişkinlerde daha siktir. Etiyopatogenez enfeksiyon, aşılama ya da diğer faktörler tarafından tetiklenen otoimmün süreçle ilişkilidir. ADEM klinik olarak polisemptomatiktir; baş ağrısı, ateş, kusma, ensefalopati, nöbet, kranial sinir tutulumu, hemiparezi, ataksi şeklinde prezante olmaktadır. Genellikle nörolojik semptomlar günler içinde subakut olarak başlamaktadır. Radyolojik olarak beyin ve spinal kordu etkileyen multifokal demiyelinizan lezyonlar görülmektedir. Lezyonlar aynı yaşta, multipl ve asimetrik dağılımlıdır. Prognoz iyidir, 1-6 ay arasında tamamen iyileşme gözlenir. Tedavide kortikosteroid ve plazma değişimi yapılmaktadır. Bu çalışmada, konfüzyon, afazi, ataksi semptomları ile gelen, radyolojik olarak atipik korpus kallozum ve periventriküler yerleşimli, ağır lezyon yüküne sahip bir ADEM olgusu sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Ensefalomyelit, akut dissemine; afazi; manyetik rezonans görüntüleme

ABSTRACT Acute disseminated encephalomyelitis (ADEM) is an inflammatory acute disorder of the central nervous system. ADEM is more frequent in children and in young adult. Etiopathogenesis has a typical relationship with autoimmune process triggered by infections, vaccinations or other factors. Clinical presentation of ADEM is polysymptomatic which include fever, headache, vomiting, encephalopathy, seizure, cranial nerve involvement, hemiparesis and ataxia. Neurological symptoms usually develop subacutely within days. Radiological multifocal demyelinating lesions are seen as located in brain and spinal cord. The lesions are in the same age, multiple and found in asymmetric distribution. The prognosis is good, complete recovery is observed between 1 and 6 months. Corticosteroids and plasma exchange are used for treatment. In this paper a case of ADEM admitted with the symptoms of confusion, aphasia, ataxia and had severe lesion load located in corpus callosum and periventricularly which were radiologically atypical will be reported.

Key Words: Encephalomyelitis, acute disseminated; aphasia; magnetic resonance imaging

Türkiye Klinikleri J Neur 2016;11(2):64-7

Akut dissemine ensefalomyelit (ADEM), santral sinir sisteminin akut başlangıçlı, inflamatuvar ve demiyelinizan bir hastalığıdır. Etiyopatogenezinde aşılama, enfeksiyon ya da çeşitli nedenlerle tetiklenen otoimmün süreçler sorumlu tutulmaktadır. Klinik polisemptomatik nörolojik tutulum ile prezante olmaktadır. Beyinde ve spinal kordda multifokal demiyelinizan lezyonlar izlenmektedir.¹ Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile lezyonların demonstrasyonu, ADEM tanısında ve diğer demiyelinizan hastalıkların dışlanması önemlidir.

Bu çalışmada, bilinç bozukluğu, afazi, ataksi ile başvuran ve ADEM tanısı alan olgu farklı klinik ve radyolojik özellikleri ile tartışılmıştır. Olgunun yakınlarından bilgilendirilmiş onam alınmıştır.

OLGU SUNUMU

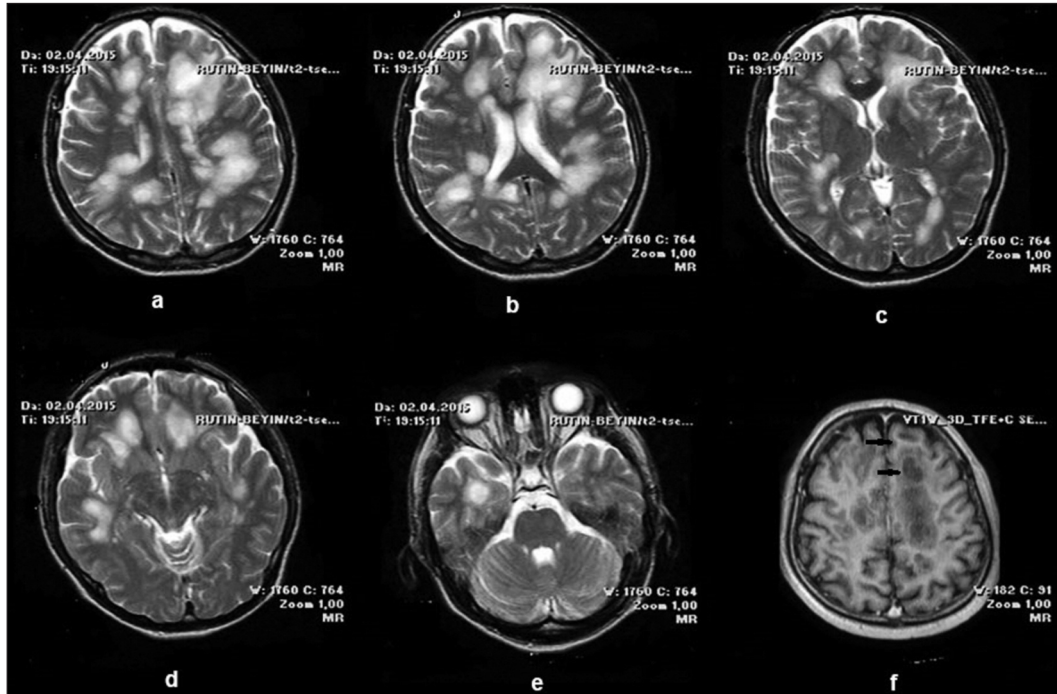
Yirmi dört yaşındaki erkek olgu, 1 haftadır olan bilinç bulanıklığı, konuşmada azalma ve davranış değişikliği şikâyeti ile acil servise başvurdu. İdrar, gaita inkontinansı olan olgunun nöbet öyküsü yoktu. Öz geçmişinde 2 ay önce geçirilmiş şiddetli genitoüriner enfeksiyon öyküsü vardı. Ateş: 36,7°C, nabız: 73/dk ve tansiyon: 140/90 mmHg idi. Nörolojik muayenede; şuur somnole, yer yer hafif konfüze, sensörimotor afazi ve ataksi vardı. Acil serviste çekilen MRG'de solda daha yaygın olmak üzere, bilateral frontopariyetal alanlarda, kortikal subkortikal beyaz cevherde, periventriküler, bilateral temporal bölgelerde, korpus kallozum korpusunda ve solda bazal ganglia lokalizasyonunda multifokal T2 ve flair ağırlıklı görüntülerde hiperintens, T1 sekanslarında hipointens, yer yer bir kısım lezyonda inkomplet ring şeklinde kontrast tutulumu gösteren yoğun lezyonlar izlendi (Resim

1). Difüzyon MRG'de lezyonlarda difüzyon artışı gözlemlendi. Servikal spinal MRG'de lezyon izlenmedi. Rutin kan tetkikleri normal sınırlarda idi. Beyin omurilik sıvısı (BOS) incelemesinde BOS protein: 71 mg/dL, yüksek bulundu. K: 3 mEq/L, Cl: 132 mEq/L, glukoz: 66 mEq/L, eş zamanlı kan şekeri: 137 mg/dL idi. Hücre görülmedi. BOS'ta oligoklonal band negatif saptandı. HIV, sifiliz, brusella ve vaskülit incelemeleri normal bulundu.

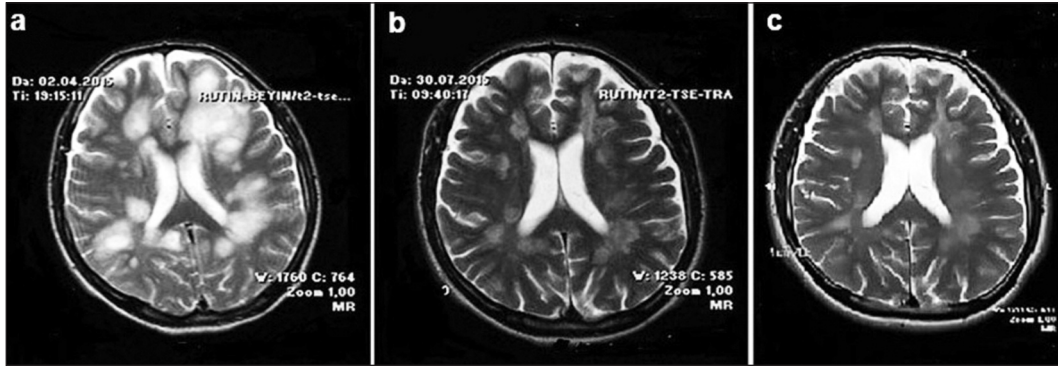
Olguda bilinç bozukluğu, sensörimotor afazi ve ataksi belirtilerinin varlığı ve yukarıda belirtilen demiyelinizan natürlü lezyonlar nedeni ile ADEM düşünüldü. Buna yönelik 1 g/gün intravenöz (IV) pulse prednizolon tedavisi yedi gün verildikten sonra, oral olarak doz titrasyonu yapılarak tedavi zaman içinde sonlandırıldı. Mevcut tedavi ile nörolojik muayene bulguları tama yakın düzelmesine rağmen, 3. ayda lezyon yükünün azalarak devam ettiği, 6. ayda ise lezyonlarda küçülme olduğu izlendi (Resim 2, 3).

TARTIŞMA

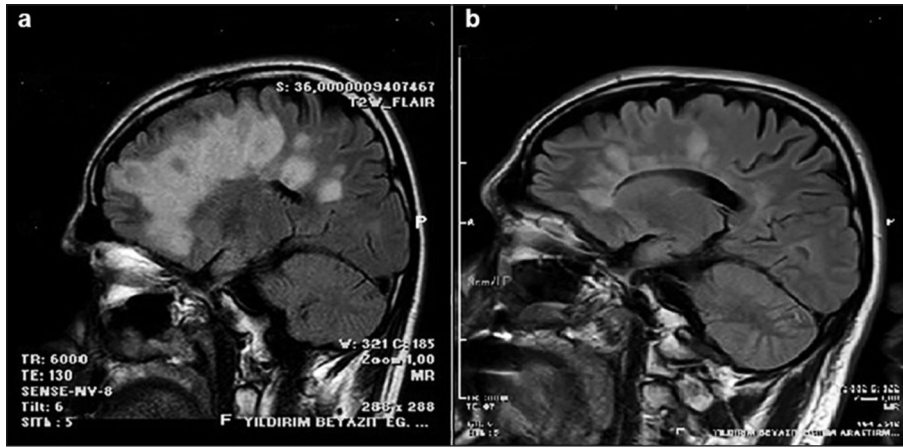
ADEM insidansı 100.000'de 0,4-0,8 olarak bilinmektedir. Çocuklar ve genç erişkinlerde sık görül-



RESİM 1: (a, b, c, d, e) T2 aksiyal kesitler: Verteksten serebellum düzlemine kadar yaygın hiperintens lezyonlar (f) T1 kontrastlı aksiyal kesit: Verteks düzeyinde kontrast tutan lezyonlar (siyah ok).



RESİM 2: (a, b, c) T2 aksiyal kesitler: 1, 3 ve 6. ay görüntülerinde periventriküler hiperintens lezyonlar.



RESİM 3: (a, b) T2 flair sagittal kesitler: 1 ve 6. ay kontrol görüntülemeleri.

mektedir; ortalama yaş pediatrik yaş grubunda 6-8, erişkin grupta 33,5 yıldır. Patogenezinde aşılama ya da enfeksiyonu takiben, miyelin bazik proteine karşı oluşan T-hücre aracılı otoimmün yanıt sorumlu tutulmaktadır. ADEM tipik olarak monofaziktir, ancak nadiren bifazik ya da multifazik olabilmektedir.²

ADEM'de klinik semptomlar aşılama ya da enfeksiyonu takiben ortalama 6 gün-6 hafta içinde ortaya çıkmaktadır. Sıklıkla üst solunum yolu enfeksiyonu ile ilişkilidir. Klinikte karakteristik olarak; ani başlangıçlı ensefalopatiye multifokal nörolojik bulgular eşlik etmektedir. Motor ya da sensöriyel defisit, kranial sinir tutulumu, ataksi, nöbet, afazi, psikoz izlenebilmektedir. Olgumuzun öyküsünde, bir ay önce geçirilmiş genitoüriner sistem enfeksiyonu olduğu öğrenilmiş ve klinik olarak ensefalopati, ataksi, miks afazi gözlenmiştir. de Seze ve ark., 35 ADEM hastasında sadece bir hastada

üriner sistem enfeksiyonu saptamışlardır.³ Daha önceki çalışmalarda, konuşma bozukluğunun ADEM'de nadir olduğu bildirilmiştir.¹ Muhtemel mekanizmanın diaşiz olduğu ileri sürülmüş, kortikal konuşma merkezleri ile anatomik olarak ilişkili beyaz cevherdeki traktusları etkileyen lezyonların afaziye neden olduğu bildirilmiştir.⁴ Panicker ve ark., ADEM tanılı 23 pediatrik hastanın beşinde; 38 adult hastanın birinde konuşma bozukluğu saptamışlardır.¹

ADEM lezyonları, beyinde ve spinal kordda gözlenmektedir. Lezyonlar difüz, sıklıkla simetrik ve perivenöz yerleşimlidir. Lezyonlar beyaz cevherde görülmektedir, ancak periventriküler alan korunmuştur. Korpus kallozum tutulumu nadirdir.⁵ Ancak talamus ve bazal ganglia gibi derin gri cevher lezyonları görülebilmektedir. Beyin sapı ve serebellar tutulum izlenmektedir. MRG sekanslarında beyin sapının serebellum, bazal ganglia

ve talamusla birlikte etkilenmesi ADEM'de multipl skleroz (MS)'a göre daha sık görülmektedir. Lezyon boyutu birkaç milimetreden, santimetrik tümefaktif görünümde lezyonlara değişebilmektedir. Ancak lezyon boyutuna göre kitle etkisi görülmemektedir.⁶ Büyük lezyonlarda difüzyon kısıtlaması izlebilmektedir. Bazen klinik başlangıcından itibaren ilk 7 günde difüzyon kısıtlılığı görülebilmekte, bundan sonra artmış difüzyon artışı izlenmektedir. Akut dönemde miyelin kılıfta şişme, vasküler beslenmede azalma, inflamatuvar hücre infiltrasyonunun difüzyon kısıtlılığına neden olduğu, ancak subakut dönemde demiyelinizasyon ve ödemin ekstraselüler aralıkta genişlemeye yol açarak difüzyon artışına sebep olabileceği bildirilmiştir.⁷ Nitekim olgumuzda da benzer biçimde difüzyon artışı dikkat çekmektedir. T1 ağırlıklı görüntülerde, hastaların %30-60'ında lineer perivasküler paternden geniş yama ya da konfluent odaksal kontrastlanma izlenmektedir. Tedavi sonrası takiplerde, MRG'de lezyonların tamamen kaybolmasına rağmen uzun dönem kalabileceği hatta kalıcı olabileceği bildiril-

miştir.⁸ Olgumuzda artmış lezyon yükü ve boyutuna rağmen kitle etkisi gözlenmemiştir. Ayrıca, kontrol MRG'de yeni lezyon saptanmamış ve lezyonlarda düzleme izlenmiştir.

Bu olgunun klinik ve radyolojik bulguları Uluslararası Pediatrik MS Grubu'nun önerdiği ADEM tanı kriterleri ile uyumlu bulunmuştur.⁹ Ek olarak, sıklıkla MS'de görülen periventriküler beyaz cevher lezyonları ve korpus kallozum tutulumu izlenmiştir. BOS oligoklonal bandı ve görsel uyarılmış potansiyel normal olan olguda, klinik olarak MS düşünülmemiştir. Zira bilinç değişikliği, afazi gibi semptomların MS'de başlangıç semptomu olması beklenen bir bulgu değildir.

Sonuç olarak; sunduğumuz bu ADEM olgusu, literatürde çok nadir olarak bildirilen ürolojik enfeksiyon sonrasında gelişmiş ve miks afazi kliniği ile prezante olmuştur. Bu olgunun bir diğer ilginç yanı da, radyolojik olarak ağır lezyon yükünün yanı sıra periventriküler ve korpus kallozum gibi atipik yerleşimli lezyonların varlığıdır.

KAYNAKLAR

1. Panicker JN, Nagaraja D, Kovoov JM, Subbakrishna DK. Descriptive study of acute disseminated encephalomyelitis and evaluation of functional outcome predictors. *J Postgrad Med* 2010;56(1):12-6.
2. Kumar P, Kumar P, Sabharwal RK. Acute disseminated encephalomyelitis: case report and brief review. *J Family Med Prim Care* 2014; 3(4):443-5.
3. de Seze J, Debouverie M, Zephir H, Lebrun C, Blanc F, Bourg V, et al. Acute fulminant demyelinating disease: a descriptive study of 60 patients. *Arch Neurol* 2007;64(10):1426-32.
4. Brinar VV, Poser CM, Basic S, Petelin Z. Sudden onset aphasic hemiplegia: an unusual manifestation of disseminated encephalomyelitis. *Clin Neurol Neurosurg* 2004;106(3): 187-96.
5. Garg RK. Acute disseminated encephalomyelitis. *Postgrad Med J* 2003;79(927): 11-7.
6. Guzmán-De-Villoria JA, Fernández-García P, Ferreira-Argüelles C. Differential diagnosis of T2 hyperintense brainstem lesions: Part 1. Focal lesions. *Semin Ultrasound CT MR* 2010;31(3):246-59.
7. Rossi A. Imaging of acute disseminated encephalomyelitis. *Neuroimaging Clin N Am* 2008;18(1):149-61.
8. Young NP, Weinshenker BG, Lucchinetti CF. Acute disseminated encephalomyelitis: current understanding and controversies. *Semin Neurol* 2008;28(1):84-94.
9. Krupp LB, Banwell B, Tenenbaum S; International Pediatric MS Study Group. Consensus definitions proposed for pediatric multiple sclerosis and related disorders. *Neurology* 2007;68(16 Suppl 2):S7-12.