

Pilor Stenozuna Bağlı Gelişen Bir Wernicke Ensefalopatisi Olgusu

A Case of Wernicke's Encephalopathy Induced by Pyloric Stenosis

Serkan Özben, Hüsniye Aylın Hakyemez, Hürtan Acar, Feriha Özer

Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

Turk Norol Derg 2009;15:94-97

ÖZET

Wernicke ensefalopatisi, tiamin eksikliğine bağlı gelişen nörolojik bir sendromdur. Ciddi mortalite riski taşımakla birlikte özellikle erken dönemde tiamin tedavisine iyi yanıt vermektedir. Genellikle alkolizm ile ilişkili olduğu ve klinik triadın hastaların %10-20 gibi az bir kısmında görüldüğü için özellikle alkolizm öyküsü olmayan olgularda tanıda güçlük yaratmaktadır. Bu yazıda intihar amaçlı çamaşır suyu (sodyum karbonat) içen ve buna bağlı pilor stenozu gelişen, sonrasında konfüzyon, oftalmoparezi ve ataksi tablosuyla karşımıza çıkan bir hastayı sunmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Wernicke ensefalopatisi, pilor stenozu, tiamin eksikliği.

ABSTRACT

A Case of Wernicke's Encephalopathy Induced by Pyloric Stenosis

Serkan Özben, Hüsniye Aylın Hakyemez, Hürtan Acar, Feriha Özer

Clinic of Neurology, Haseki Training and Research Hospital, İstanbul, Turkey

Wernicke's encephalopathy is a neurological syndrome that develops due to thiamine deficiency. Although it has a significantly high mortality rate, it responds well to thiamine treatment, especially in its early stages. Because of its common association with alcoholism and the fact that its clinical triad is seen in only a small portion of patients (10-20%), diagnosis is difficult, especially in cases without a history of alcoholism. Herein we present a patient that drank bleach (sodium carbonate) in an effort to commit suicide and developed pyloric stenosis, which was followed by confusion, ophthalmoparesis, and ataxia.

Key Words: Wernicke encephalopathy, pyloric stenosis, thiamine deficiency.

GİRİŞ

Wernicke ensefalopatisi, tiamin eksikliğine bağlı gelişen, ciddi mortalite ve morbiditeye neden olabilen akut nörolojik bir sendromdur (1-4). Genellikle alkolizm ile ilişkili olmakla birlikte, bariyatrik cerrahi, parenteral beslenme, hiperemesis gravidarum, anoreksiya nevroza ve açlık eylemi gibi birçok durumlarda da ortaya çıkabilmektedir (4-9).

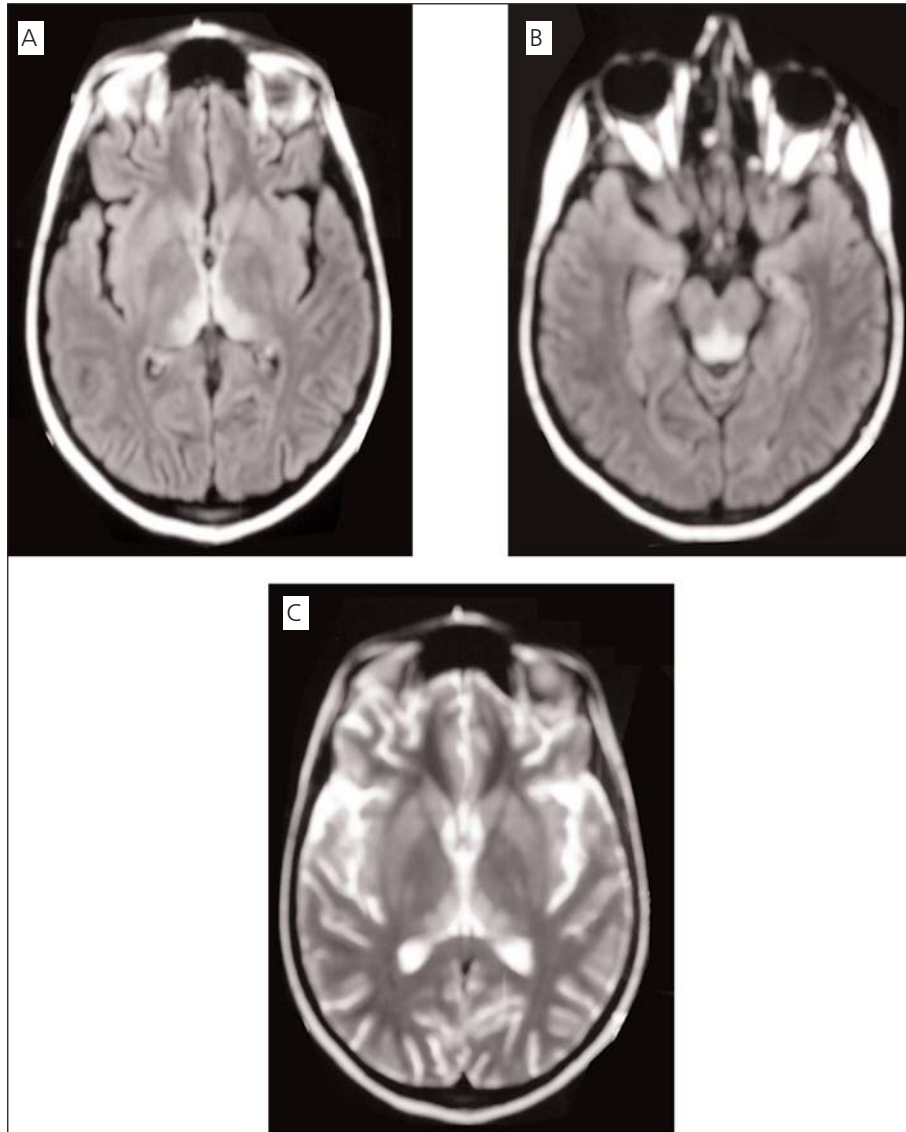
Ciddi mortalite ve morbidite riski taşımakla birlikte özellikle erken dönemde tiamin replasman tedavisine genellikle iyi yanıt alınır (2,3). Fakat bilinç durumu değişiklikleri, ataksi, oftalmopleji ve nistagmus gibi klinik bulguların tamamı olguların sadece %10-20 gibi az bir kısmında görülmekte ve özellikle alkolizm öyküsü olmayan hastalarda tanı koyulmasında güçlük yaratmaktadır (3,7,9-11). Kraniyal manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'deki bulgular

tanıda yardımcı olmakla birlikte her zaman eşlik etmemektedir (12).

Bu yazıda Wernicke ensefalopatisinin ender görülen bir sebebi olan pilor stenozu sonucunda gelişen bir olguyu sunmayı amaçladık.

OLGU

On beş yaşında kadın hasta intihar amaçlı çamaşır suyu (sodyum karbonat) içimi sonrasında şiddetli bulantı ve kusma şikayeti gelişmesi nedeniyle acil servisimize başvurmuştu. Pilon stenozu tanısı konulan hasta genel cerrahi servisimizde opere edilmişti. Takip eden 1 ay boyunca ciddi iştahsızlık, bulantı, kusma, yaklaşık 5-6 kg'lık kilo kaybı olan ve daha sonrasında ani başlangıçlı görme kaybı, bilinç bulanıklığı ve genel durum bozukluğu tablosu gelişen has-



Resim 1. Kraniyal MRG'de aksiyal T2 ve FLAIR ağırlıklı kesitlerde bilateral, simetrik medial talamusta ve periaquaduktal alanda sinyal artışı.

ta acil servisimize tekrar başvurusunda yoğun bakım servisine yatırıldı. Yoğun bakımda yatarak yapılan nöroloji konsültasyonundaki muayenesinde: Hasta konfüydü, muayeneye katılmakta zorlanıyordu. Konuşması trakeostomi nedeniyle hipofonik ve nadiren tekli emir alabiliyordu. Pupiller izokorik, direkt ve indirekt ışık refleksi bilateral alınıyordu. Görme keskinliği, muayeneye katılımı olmadığı için değerlendirilemedi, ancak zorlukla görebildiğini ifade ediyordu. Gözler orta hattaydı. Horizontal planda her iki yana bakışta yaklaşık 4-5 mm kısıtlılık ve bakış yönüne vuran yüksek amplitüdü nistagmus vardı. Diğer göz hareketleri serbestti. Kas gücü tamdı. Derin tendon refleksleri normoaktif, taban cildi refleksleri bilateral fleksör yanıtlydı. Duyu kusuru yoktu. Dismetri ve disdiadokinezi yoktu. Her iki kolda postürü tremor mevcuttu. Hasta oturur pozisyondayken geriye düşüyordu ve ayakta her yöne belirgin ataksisi nedeniyle yardımsız duramıyordu.

Mevcut nörolojik bulguları nedeniyle istenen kraniyal MRG T2 ve FLAIR ağırlıklı kesitlerde simetrik olarak talamusların posteromedial kenarlarında, mezensefalonda posteriorunda pons üst düzeyine kadar uzanan, hiperintens lezyonlar görüldü (Resim 1).

Öykü, klinik ve görüntüleme bulguları ile Wernicke ensefalopatisi olduğu düşünülen hastaya 100 mg/gün dozunda intravenöz (IV) tiamin tedavisi başlandı ve 1 hafta sonra oral 50 mg/gün tiamin ile tedaviye devam edildi. Takip eden günlerde hastamızda bilinç durumu, görme kaybında ve oftalmoparezi de tama yakın, atakside ise kısmen düzelme gözlemlendi.

TARTIŞMA

Tiamin diyetle alınan, suda çözünen bir vitamindir ve Krebs ve pentos-fosfat siklusunda görev alan 3 anahtar enzimin (alfa-ketoglutarat dehidrogenaz kompleksi, pirüvat dehidrogenaz kompleksi ve transketolaz) önemli bir kofaktörüdür (4,5,7,9). Tiamin eksikliği insanlarda kardiyovasküler, kas, sinir ve gastrointestinal sistemleri etkiler (3,5,9).

Wernicke ensefalopatisi tiamin eksikliğine bağlı ortaya çıkan, sıklıkla alkolizm ile ilişkili bir tablodur (3-5,10). Alkolizm dışında yeme bozuklukları ve hiperemesis gravidarumu olan, obezite nedeniyle cerrahi operasyon geçiren, uzun dönem parenteral beslenme ve diyaliz tedavisi alan ve insan immünyetmezlik virüsü (HIV) taşıyan hasta grupları tiamin eksikliği gelişmesi açısından riskli durumdadır (3-5,9).

Klasik olarak oküler tutulum (oftalmoparezi, nistagmus), ataksi ve bilinç durumu bozukluğunu içeren triad dan oluşan bir tablo ile ortaya çıkar, ancak olguların %10-20 gibi az bir kısmında bu bulguların tamamı görülmektedir (3,7,9-11). Hastalığın diğer bulguları hipotansiyon ve hipotermidir (4,9,11).

Literatürde nadiren bildirilen görme kaybı şeklinde olgular bulunmaktadır ve bu olguların bazılarında başlangıç semptomları arasında görme kaybı bildirilmektedir

(12,13). Bu olguların bazılarında papilödem veya retinal kanamalar saptanmış olmakla birlikte fundoskopik muayenesi normal olarak bildirilen olgular da bulunmaktadır. Bizim olgumuzun da kliniğinin başlangıcında görme kaybı bildirmekle birlikte, fundoskopik muayenesinde özellik saptanmadı ve ne yazık ki görme alanı ve görsel uyarılmış potansiyeller gibi ileri incelemeler genel durumunun kötü olması nedeniyle yapılmadı.

Wernicke ensefalopatisinin tipik MRG bulguları bilateral simetrik medial talamus, korpus mamillare, mezensefalonda ve pons tegmentumu ve periakuaduktal alan tutulumu şeklinde olmakla birlikte atipik bulgular da eşlik edebilir. Birçok olguda MRG incelemeleri normal olabilmektedir (2,4,12,14).

Akciğer infeksiyonları, septisemi ve dekompanse karaciğer yetmezliği başta olmak üzere %10-20 oranında ölüm bildirilmiştir (4,5,7,11).

Özellikle erken dönemde tedaviye iyi yanıt verdiği bildirilmektedir (2,3,5,13,14). Tedavide hastalara yatırılarak acilen birkaç gün IV 100 mg/gün tiamin verilmelidir. IV dekstroza tiamin ihtiyacını artıracığı için ancak tiamin tedavisine başlandıktan sonra verilebilir (4,5,9,14).

Sonuç olarak; Wernicke ensefalopatisi alkolizm dışı birçok nedene bağlı gelişebilmektedir. Ciddi mortalite ve morbiditeye neden olan bu tablo erken dönemde tedaviye iyi sonuç vermektedir. Bu nedenle özellikle riskli gruplarda ayırıcı tanıda akılda tutulması ve tedaviye erken başlanması gerekmektedir.

KAYNAKLAR

1. Sechi G, Serra A. Wernicke's encephalopathy: New clinical settings and recent advances in diagnosis and management. *Lancet Neurol* 2007;6:442-55.
2. Zuccoli G, Pipitone N. Neuroimaging findings in acute Wernicke's encephalopathy: Review of the literature. *Am J Roentgenol* 2009;192:501-8.
3. Harper C. Thiamine (vitamin B1) deficiency and associated brain damage is still common throughout the world and prevention is simple and safe. *Eur J Neurol* 2006;13:1078-82.
4. Chioffi G, Neri I, Cavazzuti M, Basso G, Facchinetti F. Hyperemesis gravidarum complicated by wernicke encephalopathy: Background, case report, and review of the literature. *Obstet Gynecol Surv* 2006;61:255-68.
5. Francini-Pesenti F, Brocadello F, Manara R, Santelli L, Laroni A, Caregato L. Wernicke's syndrome during parenteral feeding: Not an unusual complication. *Nutrition* 2009;25:142-6.
6. Aasheim ET. Wernicke encephalopathy after bariatric surgery: A systematic review. *Ann Surg* 2008;248:714-20.
7. Peters TE, Parvin M, Petersen C, Faircloth VC, Levine RL. A case report of Wernicke's encephalopathy in a pediatric patient with anorexia nervosa-restricting type. *J Adolesc Health* 2007;40:376-83.
8. Unlu E, Cakir B, Asil T. MRI findings of Wernicke encephalopathy revisited due to hunger strike. *Eur J Radiol* 2006;57:43-53.

9. Donnino MW, Vega J, Miller J, Walsh M. Myths and misconceptions of Wernicke's encephalopathy: What every emergency physician should know. *Ann Emerg Med* 2007;50:715-21.
10. Meier S, Daepfen JB. Prevalence, prophylaxis and treatment of Wernicke encephalopathy. Thiamine, how much and how do we give it? *Rev Med Suisse* 2005;1:1740-4.
11. Ogershok PR, Rahman A, Nestor S, Brick J. Wernicke encephalopathy in nonalcoholic patients. *Am J Med Sci* 2002;323:107-11.
12. Surges R, Beck S, Niesen WD, Weiller C, Rijntjes M. Sudden bilateral blindness in Wernicke's encephalopathy: Case report and review of the literature. *J Neurol Sci* 2007;260:261-4.
13. Gokce M, Bulbuloglu E, Tuncel D, Ozdemir G, Kale IT. Nonalcoholic Wernicke's encephalopathy with prominent astasia and optic neuropathy. *Med Princ Pract* 2005;14:438-40.
14. Rathakrishnan R, Smith EW. MRI in nonalcoholic Wernicke's encephalopathy. *J Clin Neurosci* 2008;15:478-80.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence

Asistan Dr. Serkan Özben

Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Nöroloji Kliniği

İstanbul/Türkiye

E-posta: serkanozben@yahoo.com

geliş tarihi/received 23/02/2009

kabul edilmiş tarihi/accepted for publication 27/03/2009