

Olgu Sunumu

Edinsel Hepatoserebral Dejenerasyon: Olgu Sunumu

Acquired Hepatocerebral Degeneration: A Case Report

Eren GÖZKE ¹, Mustafa ESER ¹, Sıdıka Sinem TAŞDEMİR ¹, Pelin Doğan AK ¹

1. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Fatih Sultan Mehmet Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İstanbul

ÖZET

Kronik karaciğer hastalıkları nörolojik belirti ve bulgularla ortaya çıkabilir. Seruloplazmin eksikliğine bağlı olarak gelişen ve genetik kökenli olan Wilson hastalığı en bilinen örnektir. Başka kronik karaciğer patolojileri de klinik tablodan sorumlu olabilir. Kranial MR'da bazal ganglionlar düzeyinde özellikle mangan olmak üzere ağır metal birikimleri görülür. Burada denge bozukluğu, dilde peltekleşme, ellerde titreme ve istemsiz hareketleri olan kriptojenik siroz tanılı, edinsel (non-Wilsonian) hepatolentiküler dejenerasyon olarak değerlendirilen 54 yaşındaki kadın hasta sunulmaktadır.

Anahtar kelimeler: kronik karaciğer hastalığı, edinsel hepatoserebral dejenerasyon, hareket bozukluğu

ABSTRACT

Chronic liver diseases can manifest itself with neurological sign and symptoms. Wilson disease is a rare genetic disorder related to ceruloplasmin deficiency and best-known example of chronic liver diseases related neurological findings. Also other chronic liver pathologies can be responsible for clinical picture. Cranial MRI shows heavy metal deposits, especially manganese, at the level of basal ganglions. Here we present a 54-year-old female patient diagnosed with acquired (non-Wilsonian) hepatolenticular degeneration related to cryptogenic cirrhosis who has balance disorder, dysarthria, tremor at hands and involuntary movements.

Keywords: chronic liver diseases, acquired hepatocerebral degeneration, movement disorder

GİRİŞ

Geç başlangıçlı hareket bozuklukları ile başvuran hastalarda metabolik ve sistemik hastalıklar etyolojide yer alabilir. Kronik karaciğer hastalıkları ensefalopati ve hareket bozuklukları başta olmak üzere çeşitli nörolojik bulgularla karşımıza çıkabilir. Wilson hastalığı hareket bozukluğuna neden olan kronik karaciğer hastalıkları arasında ilk sırada yer alır. Bununla birlikte başka karaciğer patolojileri de hepatoserebral dejenerasyon tablosuna neden olabilirler (1). Burada nörolojik bulguları olan kriptojenik sirozlu bir olgu sunulmaktadır.

OLGU

54 yaşında kadın hasta; denge bozukluğu, dilde peltekleşme, ellerde titreme ve istemsiz hareketler nedeni ile incelendi.

Bir yıldır denge bozukluğu, yürürken etrafa çarpma, dilde peltekleşme ve ellerde titremesi olan olgunun şikayetlerinde giderek artış olmuş. Düşme sonucu gelişen fraktür nedeni ile 2011 yılında omurgasına operasyon uygulanmış. Travma nedeni ile hastanede yattığı süreç içerisinde rutin kontrollerinde karaciğer yetmezliği ve üçüncü evre özofagus varisleri saptanarak gastroenteroloji bölümü tarafından kriptojenik karaciğer sirozu tanısı konmuş ve özofagus varisleri için propranolol tedavisi başlanmış. Nörolojik şikayetleri bu olaydan sonra giderek artan hastaya başka bir merkezde pirasetam ve anemi için demir preparatı başlanmış.

Özgeçmişinde düşme sonucu gelişen fraktür ile ilgili omurilik operasyonu dışında özellik olmayan hastanın soy geçmişinde de özellik saptanmadı.

Fizik muayenede arteriyel kan basıncı 120/80mmHg, nabız dakikada 80 ve ritmik olarak bulundu. Ödem, ikter, siyanoz yoktu. Batın muayenesinde splenomegali saptandı.

İletişim Bilgileri

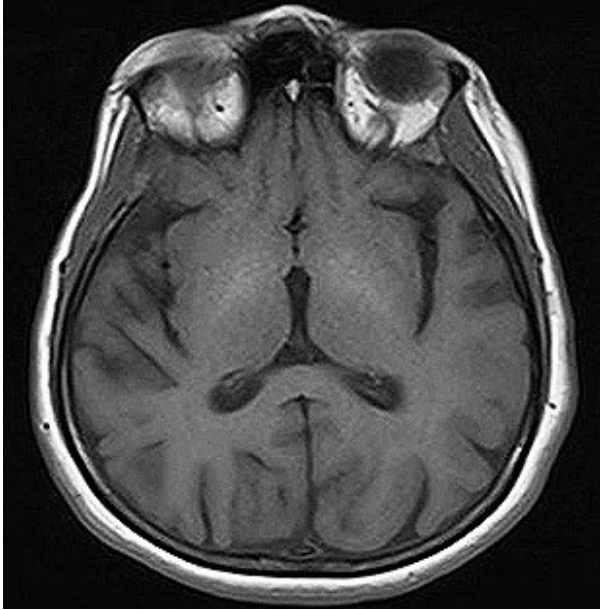
Sorumlu Yazar: Eren GÖZKE

Yazışma Adresi: Sağlık Bilimleri Ün., Fatih Sultan Mehmet Eğitim ve Araştırma Hastanesi, E-5 Karayolu Üzeri, İçerenköy, Ataşehir, İstanbul
Tel: +90 (216) 578 30 00

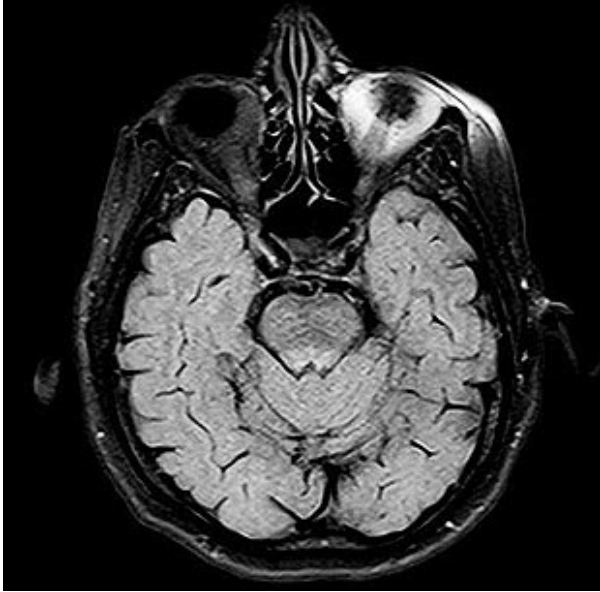
E-Posta: egozke@hotmail.com

Makalenin Geliş Tarihi: 24.03.2017

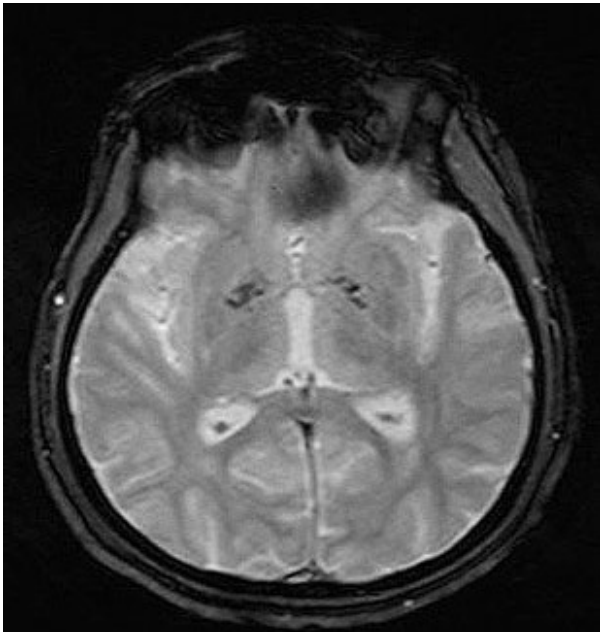
Makalenin Kabul Tarihi: 06.04.2017



Resim 1: Her iki taraflı globus pallidusta T1 sekansında hafif derecede hiperintens görünüm.



Resim 2: Pons posteriorunda periaqueductal alanda myelinolizis açısından şüpheli sinyal artışları.



Resim 3: Her iki taraflı globus pallidusta simetrik sublentiform seviyeye uzanım gösteren T2 GRE sekansında milimetrik hipointens değişiklikler.

Nörolojik muayenede bilinç açık, kooperasyon ve orientasyon tamdı. Ancak hafif apati hali mevcuttu. Ense sertliği yoktu. Pupiller izokorik ve orta hatta idi. Işık refleksi +/+ ve fundus normal sınırlarda bulundu. Ekstraoküler göz hareketleri her yöne serbestti. Fasiyal asimetri yoktu. Dil ve uvula orta hatta idi. Kas gücü tüm ekstremitelerde 5/5 bulundu ve tonus normaldi. His kusuru yoktu. Derin tendon refleksleri: +++/+++ , Taban derisi refleksi: fleksör/fleksör olarak alındı. Dizatrik konuşma mevcuttu. Yürüyüş ataksikti ve Romberg pozitif bulundu. Bilateral dismetri, disdiadokinezi, postural ve aksiyonel tremor mevcuttu. Muayene sırasında istemli hareketle tetiklenen koreoatetoid hareketler, ağız çevresinde belirgin diskinetik hareketler izlendi.

Rutin laboratuvar bulgularında Hb: 10 g/dL, eritrosit: 3.13 M/uL, lökosit: 2 K/uL , trombosit:49 K/uL, Anti-Hbs (+) , Hbs Ag(-) , Anti-HCV (-) ,Anti HIV (-), AST ve ALT normal, GGT hafif yüksek olarak bulundu. INR: 1.46 idi. Vit B12 ve folat düzeyleri normaldi. 24 saatlik idrarda ve serumda bakır düzeyi ve serum seruloplazmin düzeyi normal bulundu. Serum ferritini de normaldi. Serum Mangan düzeyi 23,4µg/l (üst sınır 11µ/l); Amonyak 209,2µg/dl (üst sınır 87) idi. Lomber ponksiyonda BOS değerleri normal sınırlarda bulundu. EEG normal sınırlarda olarak yorumlandı.

Batın BT'de multipl evre 3 özofagus varisleri, kronik KC hastalığı ve splenomegali saptandı. Kranial MR'da her iki taraflı globus pallidusta T1 sekansında hafif derecede hiperintens görünüm; pons posteriorunda periaqueductal alanda myelinolizis açısından şüpheli sinyal artışları; her iki taraflı globus pallidusta simetrik sublentiform seviyeye uzanım gösteren T2 GRE sekansında milimetrik hipointens değişiklikler izlendi (Resim 1, 2, 3).

Pansitopeni nedeniyle iç hastalıkları tarafından değerlendirilen hastada periferik yayma sonucu normaldi. Pansitopeni splenomegali ile ilişkilendirildi.

Hastanın nörolojik bulgularının kriptojenik siroza bağlı olarak beyin parankiminde mangan, amonyak ve demir birikimine bağlı olduğu düşünüldü.

TARTIŞMA

Edinsel (non-Wilsonian) hepatocerebral dejenerasyon progressif piramidal, ekstrapiramidal, serebellar bulgular ve mental bozukluklar ile karakterizedir. Kronik karaciğer hastalığında, özellikle portosistemik shunt

varlığında, ensefalopati atakları olmaksızın ortaya çıkan kalıcı nörolojik defisitler ile giden nadir görülen bir tablodur. İlk kez 1914 yılında Woerkem tarafından bildirilmiştir (Wilson'dan iki yıl sonra). Daha sonra Victor, Adams ve Cole tarafından ayrıntılı olarak tanımlanmıştır (1). Prevelans tam bilinmemektedir. Başlangıç genellikle 6.-7. dekadlardadır. Sinsi ya da subakut başlayabilir.

Genellikle progresif olmakla birlikte arada stabil seyredebilir. Sürvi haftalar-yıllar düzeyindedir. Ölüm nedeni karaciğer yetmezliğinin komplikasyonlarıdır (enfeksiyonlar, koagulopati, hepatorenal sendrom, hepatoselüler karsinom, hepatik koma). Kliniği Wilson hastalığına oldukça benzemekle beraber serum bakır ve seruloplazmin düzeyleri normal sınırlar içindedir ve Kayser-Fleisher halkası saptanmaz. Parkinsonizm, ataksi, distoni, kore ve orobukkolingual stereotipi, (fenomenolojik olarak tardif diskineziye benzeyen) görülebilir (2). Portosistemik şant varlığında portal dolaşımda bulunan nöroaktif maddeler hepatik metabolizma ve bilier eliminasyon ile yok edilemeyerek sistemik dolaşımla beyne geçer. Spesifik bir nörotoksin gösterilmemiştir. Amonyak düzeyi hepatik ensefalopatide önemlidir (3).

Aromatik amino asitler (triptofan, fenilalanin, tirozin) dopaminerjik yolları bozmaları nedeni ile klinik bulguların ortaya çıkışında adaydırlar. Son iki dekadaki bulgular ağır metaller ve özellikle mangan üstünde yoğunlaşmaktadır. En belirgin nöropatolojik bulgu serebral ve serebellar korteks, bazal ganglionlar ve diensefalik nükleuslardaki protoplazmik astrositlerin (tip II Alzheimer hücreleri) hiperplazisidir (4).

T1-ağırlıklı MR görüntülerinde artmış sinyal intensitesi sık görülmez. Görüldüğü zaman lipid birikimi, hemorajilerde demir gibi paramanyetik maddeler ve melanin pigmentine bağlı olarak melanomalar düşünülmelidir.

Globus palliduslarda birikmeye daha yatkın olduğu deneysel hayvan çalışmalarında gösterilen mangan, T1-ağırlıklı serilerde hiperintens sinyallere neden olur (5-7).

Tedavide şelatör ajanlar (EDTA, trientin), dallanmış zincirli aminoasitler (lösin, izolösin, valin), laktuloz, antibiyotikler kullanılır. Mangandan fakir (tahıl, kuruyemiş, çay, meyve ve sebzeler) diyet önerilir. Mümkün olursa karaciğer transplantasyonu yapılabilir. Nörolojik semptomların tedavisinde mevcut bulgulara göre dopamin agonistleri, levodopa, ya da dopamin antagonistleri, tetrabenazin verilebilir (3, 8).

KAYNAKLAR

1. Ropper AH, Samuels MA. Chronic acquired (non-Wilsonian) hepatocerebral degeneration. In: Adams, Victor's editor. Principles of Neurology. Ninth Edition. New York: McGraw Hill; 2009:1099-1100.
2. Ferrara J, Jankovic J. Acquired hepatocerebral degeneration. J Neurol 2009; 256:320-332.
3. Romeiro FG, Américo MF, Yamashiro FS, Caramori CA, Schelp AO, Santos AC et al. Acquired hepatocerebral degeneration and hepatic encephalopathy: correlations and variety of clinical presentations in overt and subclinical liver disease. Arq Neuropsiquiatr. 2011 Jun;69(3):496-501.
4. Burkhard PR, Delavelle J, Du Pasquier R, Spahr L. Chronic parkinsonism associated with cirrhosis: a distinct subset of acquired hepatocerebral degeneration. Arch Neurol 2003;60:521-528.
5. Lee J, Lacomis D, Comu S, et al. Acquired hepatocerebral degeneration: MR and pathologic findings. Am J Neuroradiol 1998;19:485-487.
6. Klos KJ, Ahlskog JE, Josephs KA, Fealey RD, Cowl CT, Kumar N. Neurologic spectrum of chronic liver failure and basal ganglia T1 hyperintensity on magnetic resonance imaging. Arch Neurology 2005;62:1385-1390.
7. Klos KJ, Ahlskog J E, Kumar N, Cambern S, Butz J, Burritt M et al. Brain metal concentrations in chronic liver failure patients with pallidal T1 MRI hyperintensity. Neurology 2006; 67:1984-1989.
8. Wijdicks EF, Wiesner RH. Acquired (non-Wilsonian) hepatocerebral degeneration: complex management decisions. Liver Transpl 2003;9:993-994.