



Marchiafava-Bignami Hastalığında Korteks Tutulumu: Olgu Sunumu

Marchiafava-Bignami Disease with Cortical Involvement: A Case Report

● Buse Gül Belen, ● Ceyda Doğan, ● Mehmet Güney Şenol, ● Mehmet Fatih Özdağ

ÖZET

Marchiafava-Bignami hastalığı genelde kronik alkolizmle ilişkili, korpus kallozumda demiyelinizasyon ve nekroz ile karakterize nadir görülen nörolojik bir hastalıktır. Marchiafava-Bignami hastalığı sıklıkla korpus kallozumun gövdesi, daha sonra genu ve splenium tutulumu ile karakterizedir. Kortikal tutulum nadir olarak görülür ve hastalık prognozu kötü olarak bilinmektedir. Burada, görüntülemelerinde korpus kallozum ve eş zamanlı korteks tutulumu da izlenen ve iyi prognozla seyreden, 30 yıldır kronik alkol kullanımı olan 46 yaşında erkek hasta sunuldu.

Anahtar sözcükler: Kronik alkolizm; korpus kallozum; korteks; marchiafava-Bignami hastalığı.

ABSTRACT

Marchiafava-Bignami disease is a rare, chronic alcoholism related disease which characterized with corpus callosum demyelination and necrosis. Marchiafava-Bignami disease typically begins in the body of the corpus callosum and later involves the genu and then splenium. Cortical lesions are rare, and they are known to have a poor prognosis. In our case, we will describe a 46-year-old chronic alcoholic male patient who uses alcohol for 30 years, with unusual cranial MRI findings like cortical involvement and a good prognosis.

Keywords: Chronic alcoholism; corpus callosum; cortex; Marchiafava-Bignami.

Marchiafava-Bignami hastalığı (MBH) ilk olarak Amico Bignami ve Ettore Marchiafava tarafından 1903 yılında tanımlanmış olup, genelde kronik alkolizmle ilişkili; korpus kallozumda demiyelinizasyon ve nekroz ile karakterize nadir görülen nörolojik bir hastalıktır.^[1,2] Hastalar sıklıkla 40-50 yaş aralığında erkeklerdir.^[1,3] Hastalığın klinik bulgularının oldukça geniş olması ayırıcı tanıyı zorlaştırır. Hastalar nöbet, afazi, dizartri, hemiparezi ile gelebileceği gibi, yavaş ilerleyen bir demans tablosu ile de karşımıza çıkabilir.^[1,4]

Manyetik rezonans görüntülemelerinde en sık korpus kallozum gövdesi, ikinci sıklıkta korpus kallozumun genu ve splenium bölgeleri etkilenir.^[5] Daha nadir olarak anterior ve posterior komissürler de etkilenebilir.^[1]

Biz bu yazımızda çok daha nadir olarak görülen ve kötü prognoza işaret ettiği bilinen kortikal tutulumun eşlik ettiği, tedaviye yanıtı bir Marchiafava-Bignami olgusundan bahsedeceğiz.

Olgu Sunumu

Bilinen kronik hastalığı olmayan ve 30 yıldır kronik alkolizmi olan 46 yaşında hasta, son bir haftadır yatağa bağımlı hale gelme ile iletişim bozukluğu nedeniyle kliniğimize getirildi. Hastanın son bir aydır yürüyüşünde bozulma ve dengesizlik şikayetleri olduğu; öncesinde kendi işlerini kendisi yapabilen, yalnız yaşayan biri olduğu öğrenildi. Hastanın günde bir şişe 70 santilitre alkol (etil alkol) alımı olduğu, birkaç kez alkol yoksunluk sendromu nedeniyle hastane yatışı olduğu bilgisine ulaşıldı.

Department of Neurology,
Sultan 2. Abdülhamid Han
Training and Research
Hospital, İstanbul, Türkiye

Atıf için yazım şekli: Belen
BG, Doğan C, Şenol MG,
Özdağ MF. Marchiafava-
Bignami Hastalığında
Korteks Tutulumu: Olgu
Sunumu. Bosphorus Med J
2023;10(2):117-120.

Başvuru tarihi: 01.06.2022
Revizyon tarihi: 01.10.2022
Kabul tarihi: 10.01.2023

Yazışma Adresi:

Dr. Buse Gül Belen, Sultan 2.
Abdülhamid Han Eğitim ve
Araştırma Hastanesi, Nöroloji
Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Tel:

+90 537 980 96 09

e-posta:

busegulb@gmail.com

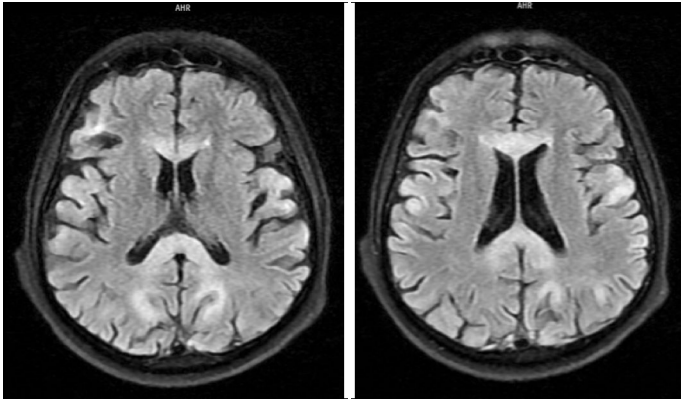
OPEN ACCESS



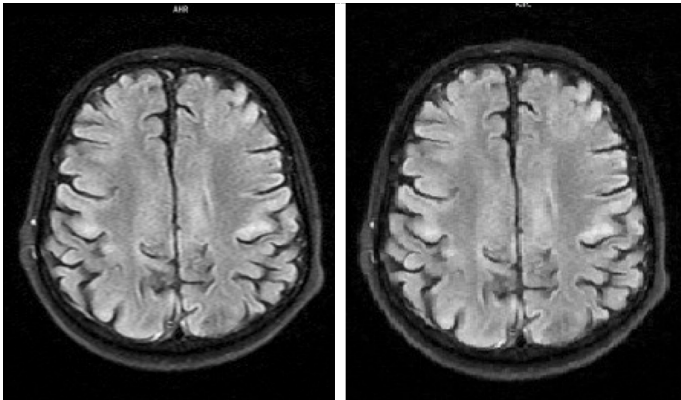
This work is licensed under a
Creative Commons Attribution-
NonCommercial 4.0 International
License.

Hastanın nörolojik muayenesi oryantasyon kooperasyon sınırlı, pupiller orta hatta, ışık refleksi bilateral direkt ve indirekt alınıyor, kelime çıkışı azalmış, sözlü emirlere uymuyor, emirlere uymadığı için göz takibi yok, fasiyal asimetri yok, dört ekstremitte spontan hareketli, taban cildi refleksi iki yanlı fleksör ve ense sertliği olmaması şeklindeydi.

Hastanın tam kan, serum biyokimya, sedimentasyon, B12 ve TSH değerleri normal sınırlar arasındaydı. Kranial manyetik rezonans DWI (difüzyon ağırlıklı görüntüler) sekansı ve FLAIR (fluid attenuated inversion recovery) sekansında daha belirgin olarak korpus kallozum anterior ve spleniumda ve kortekste yaygın hiperintens görünüm izlendi (Şekil 1, 2). Servikal spinal manyetik rezonans incelemesi normal idi, kranial ve servikal manyetik rezonans kontrast tutulumu saptanmadı. Lomber ponksiyon incelemesinde beyin omurilik sıvısı proteini 84 mg/dL (15-45 mg/dL), mikroskopik incelemesinde hücre saptanmadı; diğer parametreleri normal değer aralığında idi. Elektroensefalografi incelemesinde yer yer yavaş (teta ve delta) dalga aktivitesi saptandı.



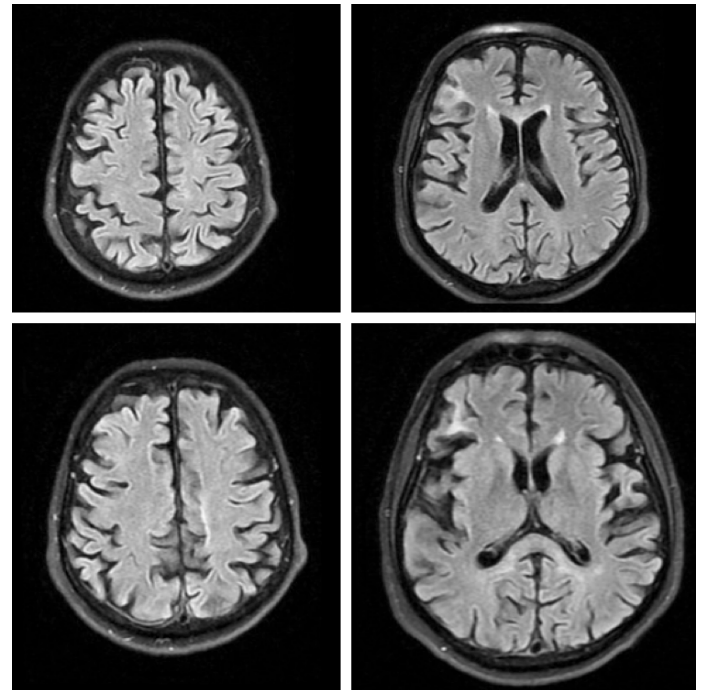
Şekil 1. Hastanın hastaneye ilk başvurusundaki kranial MR FLAIR (solda) ve DWI (sağda) sekansında corpus callosum anterior ve spleniumda hiperintens lezyonlar izlenmekte.



Şekil 2. Hastanın kranial MR FLAIR sekansında kortekste yaygın hiperintens alanlar izlenmekte.

Hastanın anamnezi ve görüntü bulguları değerlendirildiğinde MBH tanısı düşünülerek, günde üç kez 4000 mg intravenöz dekspantenol tedavisi başladık. Hasta yakın bilinç takibi yapabilmek amacıyla nöroloji yoğun bakıma alındı. Hastanın bilinç durumunda dalgalanmalar olması nedeniyle aspirasyon riskini önlemek için yoğun bakımda nazogastrik sondayla takip edildi. Hastanın takiplerinde yapılan nörolojik muayenesinde oryantasyon ve kooperasyonda düzelme görüldü; kısa cümleler kurabiliyordu, emirlere uyuyordu. Hastanın klinik durumu stabil olduktan ve beş günlük yoğun bakım takibinden sonra nöroloji servisine alındı. Yatışında glasgow koma skoru düşüklüğü nedeniyle yoğun bakımda takibine başlanan hastanın; tedavisinin beşinci gününde tekli kelime çıkışları başladı, basit emirlere uyabilir haldeydi. Hastanın tedavisinin altıncı gününde kranial manyetik rezonans FLAIR ve DWI sekansında korpus kallozum ve kortekste izlenen hiperintens görünümünün azaldığı görüldü (Şekil 3). Sekizinci günden sonra hastanın oral alımı başlayınca günde iki defa vitamin B1, B6 ve B12 kompleksi oral tablet, oral emilim bozukluğu ihtimaline karşı da günde bir kez intravenöz 4000 mg dekspantenol tedavisine geçildi. Hastanın ajitasyonları olması nedeniyle psikiyatri değerlendirmesi alınarak, hastaya 50 mg ketiapin, 5 mg oral diazepam verildi.

Kliniğimizde 12 gün takip edildikten sonra alkol bırakma



Şekil 3. Tedavi sonrasındaki kontrastsız kranial MR FLAIR sekansında corpus callosum (solda) ve kortekste (sağda) belirgin şekilde azalmış hiperintens lezyonlar.

tedavisinin devamı açısından hastanın psikiyatri kliniğine nakli planlandı. Hasta koopere ve oryante idi; lateralizasyon bulgusu yoktu. Hafif ataksik yürüyüşü vardı. Ancak hasta yatışının 12. gününde tetkik ve tedavinin devamını kabul etmeyerek kendi isteğiyle taburcu edildi.

Tartışma

MBH geniş bir klinik prezentasyona sahiptir.^[5] Akut dönemde hastada sıklıkla konfüzyon, koma, nöbet, dizatri, hemiparezi gibi nonspesifik nörolojik değişiklikler olur.^[5] Hastalığın patofizyolojisi net olarak aydınlanmamış da olsa, başlıca alkolün toksik etkisi ve B grubu vitaminlerin eksikliği suçlanmaktadır.^[1,6] Histolojik olarak ön planda miyelin kaybı olup aksonal dejenerasyonun da eşlik edebildiği gösterilmiştir. Doku mikroskopisinde lipid partikülleri fagosite etmiş makrofajlar görülebilir.^[1] Alkolle ilişkili hipovitaminoz (gastrointestinal doğrudan etki, karaciğer hasarının neden olduğu metabolik bozukluk, renal tübüler hücreler tarafından azalmış reabsorpsiyon, artan protein katabolizması, anormal lipid metabolizması veya diyet eksikliği nedeniyle) ve oksidatif stres, sitotoksik ödemin başlangıç fazının başlamasına ve kan beyin bariyerinin bozulmasına neden olabilir. Kan beyin bariyerinin bozulması ile başlatarak; fokal demiyelinizasyon ve nekroz fazını başlatarak doğrudan korpus kallozuma zarar verebilir ve atrofi ortaya çıkabilir. Kan beyin bariyerindeki bozulma nedeniyle beyin omurilik sıvısı protein düzeyinde artış ortaya çıkabilir.^[7]

MBH tanısı klinik bulgulara ek olarak radyolojik görüntüleme ile konulur.^[1,2,8] Karakteristik manyetik rezonans görüntüleme bulguları korpus kallozumun simetrik lezyonlarıdır. Lezyonlar ayrıca daha az sıklıkta hemisferik beyaz cevher, korteks, orta serebellar pediküller ve iç kapsüllerde bulunabilir.^[6] Bizim olgumuzun manyetik rezonans görüntülemelerinde karakteristik olarak korpus kallozum tutulumunun yanında daha nadir görülen korteks tutulumu izlenmekteydi. Hastaya verilen destek tedavi sonrası klinik bulgularında düzelme ve manyetik rezonans görüntülerindeki lezyonlarda azalma izlendi.

MBH nadir görülen bir hastalıktır ve tipik bir prezentasyona sahip değildir, bu nedenle erken dönemde tanı ve diğer hastalıklardan ayırt edilmesi zordur.^[4,5] Ancak manyetik rezonanstaki gelişmeler sayesinde MBH'nin erken tanısı mümkün hale gelmiştir.^[4,5] Manyetik rezonans, T2/FLAIR ve DWI sekanslarında, özellikle korpus kallozumda, MBH'de sitotoksik ödem varlığını gösteren yüksek sinyal yoğunluklu lezyonları saptar. Lezyonlar ayrıca serebral loblar, hemis-

ferik beyaz madde ve bazal ganglionlar gibi beynin diğer bölgelerinde de görülebilir; bu tür ekstrakalozal lezyonlar öncelikle kötü prognozlu ve ciddi bilişsel bozukluğa sahip hastalarda bulunur.^[6]

Erken tanı ve uygun tedavi gören, korpus kallozumda sınırlı lezyonları olan hastalarda prognoz daha iyi olduğu gösterilmiştir.^[6] MBH olgularında akut başlangıçlı, bilinç bozukluğu, yaygın lezyonlar ve kortikal tutulum olmasının kötü prognoz belirtisi olduğu gösterilmiştir.^[1,5] Literatürde kortikal tutulumu olan olguların kötü prognozla seyrettiğinin bildirildiği çalışmalar mevcuttur^[1,5,6,9]; nadiren tedavi sonrası tam iyileşme görülen olgular da bildirilmiştir.^[5] Bizim olgumuzda da destek tedavisi sonrası klinik ve radyolojik iyileşme izlendi.

Erken tanı ve tedaviyle daha iyi klinik sonuçlar alınmaktadır.^[8] MBH genellikle Wernicke ensefalopatisi, santral pontin miyelinoliz ve Morel laminar skleroz gibi kronik alkol kötüye kullanımının diğer belirtileriyle ilişkilidir.^[8]

Manyetik rezonans, MBH'nin erken tanısı, hastalığın takibi ve ayrıca hastalığın prognozunu öngörmede önemli bir rol oynar.^[6] Manyetik rezonans bulguları, MBH'yi diğer korpus kallozal lezyonlardan ve ayrıca alkolle ilişkili bozukluklardan ayırt etmeye yardımcı olabilir.^[8] Wernicke ensefalopatisi, medial talamus, hipotalamus, mamiller cisimcikler ve periakvaduktal gri madde gibi orta hat yapılarını içeren lezyonlarla karakterizedir.^[8] Pontin ve ekstrapontin miyelinozis, santral pons, bazal ganglionlar, talamus, lateral genikulat cisim, serebellum ve serebral korteksin tutulumu ile ayırt edilebilir.^[6] Multipl skleroz gibi diğer demiyelinizan hastalıkların da MBH ile ayırıcı tanısı yapılmalıdır. Multipl sklerozda lezyonlar genellikle ayırıcı ve Dawson'ın parmakları adı verilen dikey lezyonlar şeklindedir.^[8] Klinik bulgular spesifik ve şiddetli olmadığında görüntüleme bulgularına göre MBH tanısı konulabilir.^[1]

MBH tedavisi destek tedavisi ve B vitamin kompleksi tedavisinden oluşmaktadır.^[1,6] Klinik ve manyetik rezonans görüntüleri beraber değerlendirilmeli ve MBH tanısı düşünüldüğünde destek tedavisi başlanmalıdır.

Açıklamalar

Bilgilendirilmiş onam: Olgu sunumunun ve beraberindeki görüntülerin yayınlanması için hastadan yazılı bilgilendirilmiş onam alındı.

Hakem Değerlendirmesi: Dış bağımsız.

Çıkar Çatışması: Bildirilmemiştir.

Yazarlık Katkıları: Konsept – B.G.B., C.D., M.G.Ş., M.F.Ö.; Dizayn

– B.G.B., C.D., M.G.Ş., M.F.Ö.; Denetim – B.G.B., C.D., M.G.Ş., M.F.Ö.; Meteryal – B.G.B., C.D., M.G.Ş.; Veri toplama veya işleme – B.G.B., C.D.; Analiz ve yorumlama – B.G.B., C.D.; Literatür arama – B.G.B., C.D.; Yazan – B.G.B., C.D.; Kritik revizyon – B.G.B.

Kaynaklar

1. Leblebici F, Yağmurdur H, Soyak ÖB, Cılız DS, Sakman B. Magnetic resonance imaging findings in a patient with acute marchiafava-bignami disease: Case report. *Turkiye Klinikleri J Case Rep* 2015;23:162–5.
2. Kumar KS, Challam R, J N, Singh WJ. Marchiafava - bignami disease: A case report. *J Clin Diagn Res* 2014;8:RD01–2.
3. Carrilho PE, Santos MB, Piasecki L, Jorge AC. Marchiafava-Bignami disease: A rare entity with a poor outcome. *Rev Bras Ter Intensiva* 2013;25:68–72.
4. Kim MJ, Kim JK, Yoo BG, Kim KS, Jo YD. Acute Marchiafava-Bignami disease with widespread callosal and cortical lesions. *J Korean Med Sci* 2007;22:908–11.
5. Tung CS, Wu SL, Tsou JC, Hsu SP, Kuo HC, Tsui HW. Marchiafava-Bignami disease with widespread lesions and complete recovery. *AJNR Am J Neuroradiol* 2010;31:1506–7.
6. Dong X, Bai C, Nao J. Clinical and radiological features of Marchiafava-Bignami disease. *Medicine (Baltimore)* 2018;97:e9626.
7. Tian TY, Pescador Ruschel MA, Park S, Liang JW. Marchiafava Bignami Disease. 2023 Jan 27. In: *StatPearls [Internet]*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan.
8. Parmanand HT. Marchiafava-Bignami disease in chronic alcoholic patient. *Radiol Case Rep* 2016;11:234–7.
9. Ménégon P, Sibon I, Pachai C, Orgogozo JM, Dousset V. Marchiafava-Bignami disease: Diffusion-weighted MRI in corpus callosum and cortical lesions. *Neurology* 2005;65:475–7.