

Adult akut dissemine ensefalomyelit olgusu

Fatma SARI DOĞAN (*), Onur İNCEALTIN (*), Aykut YÜKSEL (*), Behçet VARIŞLI (**),
Münevver OKAY (***), İlknur CANTÜRK AYDIN (****), Nihal IŞIK (****)

ÖZET

Akut dissemine ensefalomyelit, merkezi sinir sisteminin enflamatuvar, demiyelinizan bir hastalığıdır. Tipik olarak yaygın nörolojik bulgularla birlikte, beyin ve spinal kordda multifokal lezyonlarla karakterizedir. Etiyolojide viral, bakteriyel etkenlerin yanı sıra bazı aşılar sorumlu tutulmaktadır. Erkeklerde daha çok bildirilen bu hastalık genellikle çocukluk çağında görülmektedir. Tanı klinik ve radyolojik bulgulara dayanılarak konulmaktadır. Bu makalede, genel durum bozukluğu ve bilinç değişikliği ile başvuran, klinik ve radyolojik değerlendirme sonrası akut dissemine ensefalomyelit tanısı alan 40 yaşında bir kadın olgu sunulmuş; erken tanı ve uygun tedavi ile % 80'i nörolojik sekel kalmadan iyileşebilen bu hastalığın daha çok çocuklarda görülse de erişkin yaş grubunda da hatırlanması gerektiği vurgulanmak istenmiştir.

Anahtar kelimeler: Adult akut dissemine ensefalomyelit, acil

Akut dissemine ensefalomyelit (ADEM), merkezi sinir sisteminin (MSS)'nin multifokal tutulumuyla seyreden demiyelinizan bir hastalıktır ^(1,2). Yaygın nörolojik bulgularla birlikte beyin ve spinal korda multifokal lezyonlarla karakterizedir. Lezyonlar periventriküler simetrik enflamatuvar infiltrasyon ve periaksonal demiyelinizasyon şeklinde görülür. Etiyolojide varisella, rubella, herpes gibi viral etkenler, mikoplazma, lejyonella gibi bakteriyel etkenler, ayrıca aşılarından özellikle kuduz, tetanoz, difteri, kızamık ve hepatit B sorumlu tutulsa da birçok olguda spesifik etken saptanamamaktadır. Erkeklerde kadınlardan daha sık görülmekte olup, ortalama yaş 7.4 yıldır ^(2,3). Tanı klinik ve radyolojik bulgular birlikte değerlendirilerek konulur. Erken tanı ve uygun tedavi ile hastaların % 80'i nörolojik sekel kalmaksızın iyileşirken % 25 relapslar bildirilmektedir ⁽³⁾.

SUMMARY

Adult acute disseminated encephalomyelitis: Case report

Acute disseminated encephalomyelitis (ADEM), is an inflammatory and demyelination disorder of central nervous system (CNS). This disease is characterized by common neurologic findings with multifocal lesion at spinal cord. As etiological factors of ADEM, viral and bacterial infections and also some vaccines have been held responsible. Men are affected more than women, and the disease is generally seen in childhood. Diagnoses have been made based on clinic and radiologic findings. In this article a 40 year-old woman who presented with worsened general condition, and alteration of consciousness who was diagnosed as ADEM after clinical and radiological evaluations. In this article we wanted to emphasize that ADEM which can be cured without any sequelae in % 80 of the patients with early diagnosis and appropriate treatment is mostly seen in childhood, but it must be remembered as a diagnostic entity in adults.

Key words: Adult acute disseminated encephalomyelitis, emergency

Burada genel durum bozukluğu ve bilinç değişikliği ile acil servise başvuran, klinik değerlendirme, laboratuvar ve radyolojik bulguları ile ADEM tanısı alan 40 yaşında bir kadın olgu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

Elli beş yaşında kadın hasta halsizlik, güçsüzlük, bilinç değişikliği yakınmaları ile acil servise başvurdu. Öyküsünden son bir iki ay içinde üç-dört defa gribal infeksiyon geçirdiği, 2 hafta önce ellerde ayaklarda uyuşukluk ve dengesizlik yakınmaları olduğu, mizaç değişikliği geliştiği için yakını tarafından psikiyatri polikliniğine götürüldüğü, anti-depresan ilaç başlandığı, ancak hastanın verilen ilacı kullanmadığı öğrenildi. Özgeçmişinde herhangi bir hastalık veya sürekli kullanılan bir ilaç olmadığı söylendi.

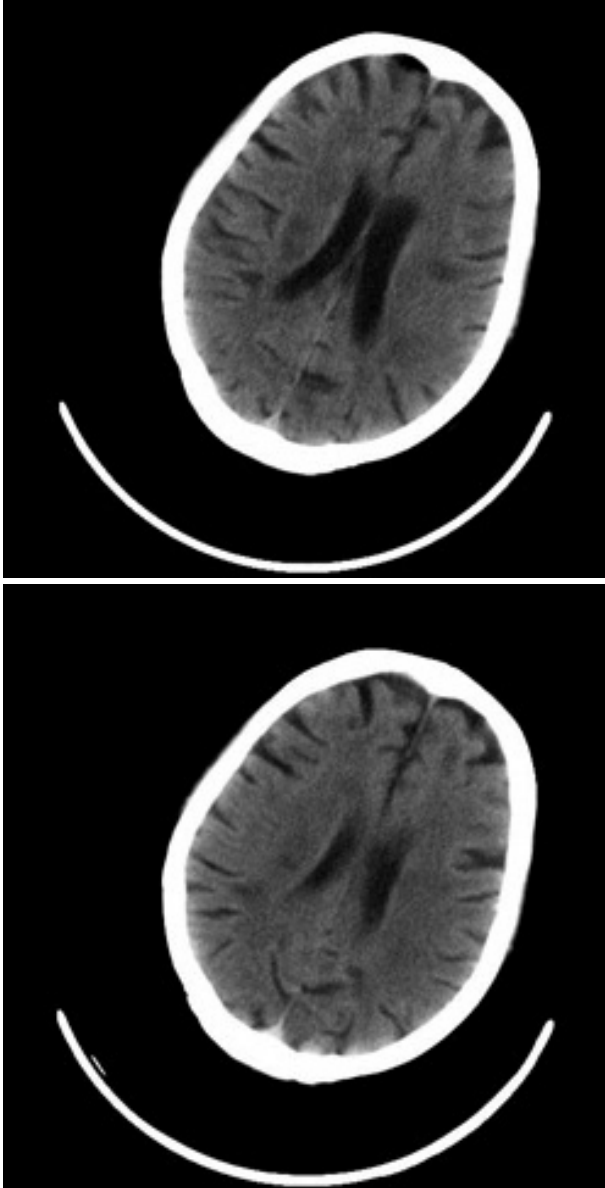
Geliş tarihi: 01.01.2013

Kabul tarihi: 09.07.2013

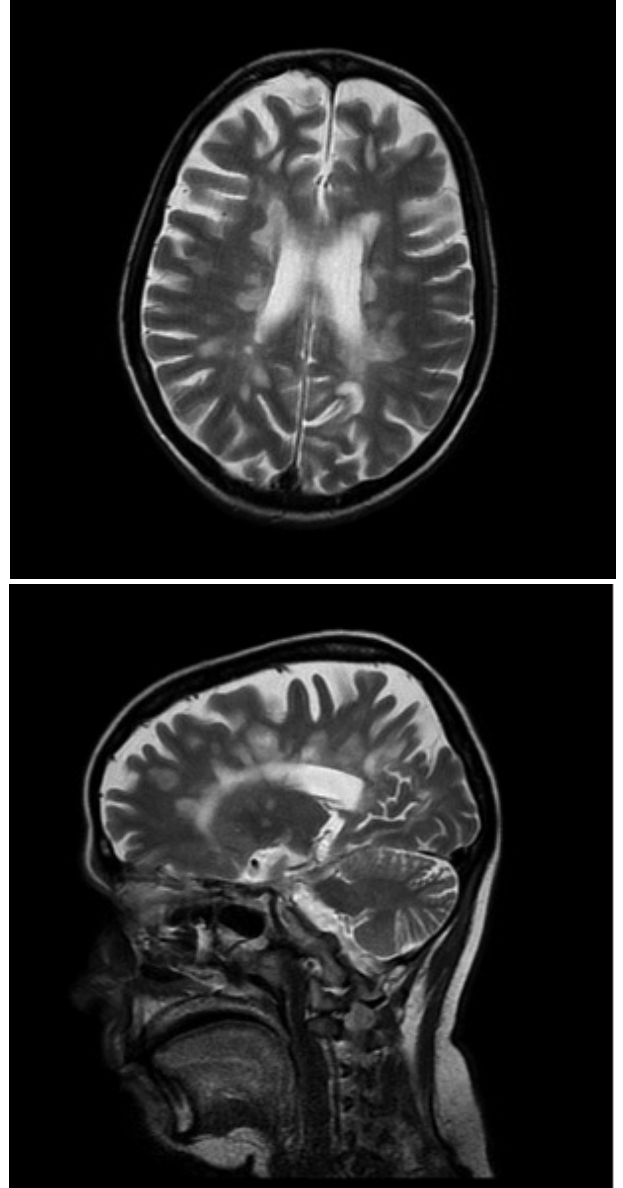
Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Acil Tıp, Uzm. Dr.*; Dr.**; Nöroloji, Dr.***; Uzm. Dr.****

Gelişinde; bilinci açık, kooperasyon-oryantasyon kısıtlı, kan basıncı 120/80 mmHg, solunum sayısı 20/dk., nabız 78/dk., Oksijen saturasyonu % 97 ve vücut ısısı 36.2°C (aksiller) olarak belirlendi. Fizik muayenesinde belirgin patolojik özellik saptanmadı. Nörolojik muayenesinde; Glasgow Koma Skalasına (GKS) göre bilinç düzeyi E4M6V4 olarak değerlendirildi. Meningeal iritasyon bulgusu saptanmadı, göz dibi muayenesi normal olarak değerlendirildi. Mo-

tor defisiti olmayan hastanın serebellar sistem muayenesi değerlendirilemedi. Elektrokardiyogramda (EKG) 86/dk. normal sinüs ritmi görüldü. Damar yolu açıldı, monitörize edildi. Elektrolit imbalansı, MSS infeksiyonu, intrakranyal kanama, intrakranyal yer kaplayan lezyon ön tanılarıyla yapılan tetkiklerde; hemogramında; hemoglobin 12.9 gr/dl, lökosit 9700/mm³ (% 77 nötrofil, % 4.3 lenfosit, % 9.9 monosit), trombosit 171.000 /mm³, C-reaktif prote-



Resim-1-2. Kr BT'de; periventriküler ak maddede ventrikül uzun aksına dik oryantasyon gösteren oval dansite azalmaları mevcut.



Resim-3-4. Kontrastlı Kr. MR' da; periventriküler ve supraventriküler ak maddede FLAİR ve T2A sekanslarda artmış sinyal ile karakterize büyük çoğunluğu ventrikül uzun aksına dik seyir gösteren ve korpus kalozumu da tutan T2 ve FLAİR de artmış sinyal ile karakterize sinyal değişiklikleri mevcut.

in değeri 0.7 mg/dl, serum glukozu 294 mg/dl, üre 65 mg/dl, Kreatin 0.8 mg/dl, AST 18 mg/dl, ALT 78 mg/dl, Sodyum 135 mEq/l, potasyum 3.8 mEq/l idi. Takipte bilinç durumunda dalgalanma olan, GKS'ı 7'ye gerileyen hasta orotrakeal entübe edildi. Çekilen beyin bilgisayarlı tomografide (BBT) herhangi bir hemorajik lezyon olmamasına rağmen, periventriküler bölgelerde yaygın hipodens alanlar görüldü (Resim 1). Nöroloji ile konsulte edilerek kontrastlı beyin manyetik rezonans görüntüleme (BMRG) yapıldı. BMRG'de (Resim 2); periventriküler yaygın kontrastlanma gösteren bilateral demyelinizan lezyonlar tespit edilen hasta; ADEM ön tanısıyla nöroloji yoğun bakım ünitesine takip ve tedavi amacıyla yatırıldı. Olası santral sinir sistemi infeksiyonunu belirlemeye yönelik beyin omurilik sıvısının (BOS) incelenmesinde 5/mm³ lenfosit, protein 85 mg/dl ve glukoz 133 mg/dl (eş zamanlı kan glukozu 294 mg/dl) idi. Ayrıca hastanın BOS kültüründe üreme olmadı. ADEM tanısıyla 1000mg/gün intravenöz metil prednizolon (IVMP) on beş gün süreyle verildi. İdame olarak prednole devam edildi ve seftriakson kesildi. Kontrol Kontrastlı BMRG de kontrastlanmada azalma olduğu görüldü. İzlemi sırasında bilinci açılan genel durum düzelen hasta ekstübe edildi. Genel durumu stabil olarak izlenen hasta poliklinik takibine gelmek üzere taburcu edildi.

TARTIŞMA

ADEM, yaygın olmayan, özellikle subkortikal ak maddeyi tutan, inflamatuvar, demiyelinizan ve tedavi edilebilir bir hastalıktır⁽¹⁻⁴⁾. Genellikle çocuklar ve genç erişkinlerde ortaya çıkar ve bazen infeksiyonu ya da aşılama izler^(1,4,5). Kızamık, kızamıkçık, suçiçeği, enterovirüs infeksiyonları, herpes simpleks virüs, influenza, Ebstein-Barr virüs, sitomegalovirüs, hepatit C, hepatit A, mikoplazma, lejionella, Agrubu beta-hemolitik streptokok, salmonella, klamidya, kriptokokus neofomans infeksiyonları gibi infeksiyonlar, sample tip kuduz, polio, influenza, suçiçeği, kızamık-kızamıkçık-kabakulak ve BCG aşılı yatkinlik yaratan faktörler olarak bildirilmektedir^(1,2,6,7). Ancak, birçok olguda da spesifik etken açıklanamamaktadır. Olgumuzda da ADEM

gelişimine sebep olan durumun geçirilen viral üst solunum yolu infeksiyonu olabileceği düşünülmüştür. ADEM patogenezinde, miyelin proteinine karşı, infeksiyon veya aşılama tarafından tetiklenen T hücre aracılıklı otoimmün reaksiyon sorumlu tutulmaktadır^(1,3). En önemli patolojik bulgu MSS'de perivenöz demiyelinizasyon, lenfosit ve makrofaj infiltrasyonudur^(1,2,6). Ayrıca hiperemi, endotelial ödem ve inflamatuvar hücrelerin birikimi, perivasküler ödem, hemoraji saptanır. AK madde tutulumu belirgin olmakla birlikte, gri madde lezyonları da görülebilir⁽⁵⁾. Bazal gangliyonlar, talamus, kortikal gri madde tutulumu olabilir⁽²⁾. Klinik; normal bilinç durumundan, ataksi, parezi gibi motor bozukluklar, bilinç değişiklikleri, duyu bozuklukları, üriner semptomlar, konvülsiyonlar, nistagmus ve afazi hatta komaya kadar giden geniş bir aralıkta izlenebilir⁽¹⁻³⁾. Hastamızda ellerde ayaklarda güçsüzlük ve ataksi tariflenmiş, başvuru anında bilinç değişikliği tespit edilmiştir. Tanı genellikle klinik ve radyolojik görüntülemeler birlikte değerlendirilerek konulur. Bilgisayarlı tomografi ile kranyal görüntüleme tamamen normal olsa da çoğunlukla non spesifik subkortikal beyaz cevher lezyonları gözlenir. Tanıda MRG vazgeçilmez bir inceleme yöntemidir^(1-3,7). Aynı yaşta, iki taraflı fakat asimetrik sinyal artışı gösteren ak madde lezyonları en önemli özelliğidir. En iyi 'T2' veya 'FLAIR' kesitlerde ortaya konur^(2,6). Lezyonlar genellikle büyük ve çok sayıda olup, hemen daima iki taraflıdır, dağılım yerleri oldukça farklı ve asimetriktir⁽⁵⁾. En sık sentrum semiovale ve korona radiata beyaz cevheri olmak üzere kortikomedüller kavşak, talamus, korpus kallozum, mezensefalon, serebellum, beyin sapı ve bazal gangliyonlar tutulmaktadır⁽²⁾. Hastamızın radyolojik incelemelerinde BMRG'de her iki serebellar hemisferde, solda orta serebellar pedinkülde, medulla oblongata sağ yarımında ve supratentoryal bölgede, FLAIR ve T2A sekansda hiperintens, T1A sekansda keskin sınırlı hipointens olarak görülen yaygın demiyelinizan lezyonlar izlenmiş olup ADEM ile uyumlu olabileceği yönünde yorumlanmıştır. Ayırıcı tanıda MSS infeksiyonları, multipl skleroz (MS) gibi diğer demiyelinizan hastalıklar mevcuttur. Multipl sklerozda öncesinde bir infeksiyon öyküsü

yoktur. Sistemik bulgularla ortaya çıkmaz, bilinç ve kişilik değişikliği olmaz. Akut dissemine ensefalomyelitte başlangıç daha çok polisemptomatikken MS'de ise monosemptomatik olabilir ^(1,2,7). ADEM tipik olarak 2-4 hafta süren, monofazik bir hastalık olarak tanımlansa da hastalık yineleyebilir ^(1,2). Relaps söz konusu ise ADEM, multifazik dissemine ensefalomyelit (MDEM) olarak tanımlanmıştır ^(1,2,6). Tedavi sonlandırıldıktan 4-8 hafta içinde benzer bulgularla klinik tablonun yinelemesi ADEM yinelemesi olarak kabul edilmektedir. Yeni ve farklı klinik bulguların bu süre içinde yine ortaya çıkması, fakat MR lezyonlarının MS'ten farklı olması durumunda MDEM veya yineleyen ADEM terimi kullanılır ^(1,2,6). Beyin omurilik sıvısı bulguları % 25-75 hastada normaldir ⁽²⁾. Laboratuvarında artmış BOS basıncı, lenfositik pleositoz (1000/mm³'e kadar, bazen başlangıç döneminde PNL hâkimiyeti), protein artışı (1 gr/dl'yi aşmayan) saptanabilir. Oligoklonal bant genellikle negatiftir ^(1,2,7).

Tedavide kesin bir protokol olmamakla birlikte, günümüzdeki tedavi yaklaşımları immunsupresyon ve modülasyona dayanır ^(1,2,7,8). Tedavi ile ilgili karşılaştırmalı çalışmalar bulunmamaktadır ^(3,7). Akut dissemine ensefalomyelit tanısı konan hastalara 3-5 gün yüksek doz intravenöz metil prednizolon (IVMP) (20-30 mg/kg/gün) başlanır ^(1,2,7,8). Klinik bulguların gerilemesine bağlı olarak bu tedavinin ardından oral prednizolon 2 mg/kg/gün dozunda başlanıp, 4-6 haftada giderek azalan dozlarda devam edilebilir ^(1,2,7,8). Intravenöz immunoglobulin (IVIG) de ADEM'de başarı ile kullanılmakta, özellikle kortikosteroide yanıt vermeyen olgularda ve plazma değişimine uygun olmayan hastalarda düşünülmektedir. Olgumuzda, 1000 mg/gün intravenöz metil prednizolon

tedavisi 15 gün süreyle uygulanmış, idame oral prednizolon tedavisi ile devam edilmiştir. İki hafta süre ile klinikte izlenen olgu, nöroloji polikliniğine kontrole gelmek üzere taburcu edilmiştir.

Sonuç olarak, ADEM, MSS'nin nadir görülen demyelizan bir hastalığıdır, sıklıkla çocukluk çağında görülür, kliniği intrakranyal enfeksiyöz ve nonenfeksiyöz hastalıklarla karışabilir. Bu olgu sunumu ile ensefalit kliniği ile gelen erişkin olgularda erken tanı ve uygun tedavi ile büyük oranda nörolojik sequel kalmadan iyileşebilen ADEM'in akılda tutulması gerektiği vurgulanmak istenmiştir.

KAYNAKLAR

1. Menge T, Hemmer B, Nessler S, Wiendl H, Neuhaus O, et al. Acute Disseminated Encephalomyelitis. *Arch Neurol* 2005;62:1673-80. <http://dx.doi.org/10.1001/archneur.62.11.1673>
2. Şahin S, Uysal S. Akut Dissemine Ensefalomyelit. *Türk Pediatri Arşivi* 2005;40:199-203.
3. Tırak D, Ecevit Ç, Kocabaş Ö, Kavaklı T, Öztürk A. Akut Dissemine Ensefalomyelit Olgusu. *Dicle Tıp Dergisi* 2007;34(1):53-56.
4. Tenenbaum S, Chitnis T, Ness J, Hahn JS. Acute disseminated encephalomyelitis. *Curr Treat Options Neurol* 2012;14:264-75. <http://dx.doi.org/10.1007/s11940-012-0170-0>
5. Hynson JL, Kornberg AJ, Coleman LT, Shield LS, Harvey AS, Kean MJ. Clinical and neuroradiologic features of acute disseminated encephalomyelitis in children. *Neurology* 2001;56:1308-12. <http://dx.doi.org/10.1212/WNL.56.10.1308>
6. İcağasıoğlu DF, Ayvaz A, Koçak O, Atalar M, Kaya A ve ark. Akut Dissemine Ensefalomyelit Olgularının Değerlendirilmesi. *Cumhuriyet Tıp Dergisi* 2010;32:220-225.
7. Dale RC, Branson JA. Acute disseminated encephalomyelitis or multiple sclerosis: can the initial presentation help in establishing a correct diagnosis? *Arch Dis Child* 2005;90:636-639. <http://dx.doi.org/10.1136/adc.2004.062935>
8. Tenenbaum S, Pohl D. Treatment of acute disseminated encephalomyelitis. *Curr Treat Options Neurol* 2012;14:264-75. <http://dx.doi.org/10.1007/s11940-012-0170-0>