

NON-WILSONIEN HEPATOSEREBRAL DEJENERASYON

Güneş PAY¹, Filiz YILDIRIM¹, Cevdet BİLGE¹, Ülkü TÜRK¹

Kazanılmış non-Wilsonien hepatoserebral dejenerasyon kronik karaciğer hastalığı sonucu toksinlere maruz kalmakla oluşan ensefalopati tablosudur. Klinik bulgular nonspesifik olmakla birlikte kraniyal MRI'da kendine özgü görüntülerle karşımıza çıkmaktadır. Bu makalede akut gelişen ensefalopati tablosu ile gelen, 57 yaşında erkek hasta sunulmuştur. Kraniyal MRI'da bilateral globus palliduslarda T1de hiperintens, proton ve T2'de izo-hipointens lezyon izlenen hasta tartışılmıştır.

Anahtar kelimeler : Hepatolentiküler dejenerasyon , ensefalopati, MRI

ACQUIRED NON-WILSON HEPATOCEREBRAL DEGENERATION

Acquired (non-Wilson) hepatocerebral degeneration is a form of encephalopathy caused by exposure to toxins which are produced by chronic liver disease. However, its clinical findings are non-specific. It has specific MRI findings. In this case report, a male, 57 years old patient come with acute encephalopathy symptoms is presented. The patient showing characteristic changes in bilateral globus pallidus on MRI scan, that is increased signal intensity in T1 weighted MRI and no signal change or decreased signal intensity in proton and T2 weighted MRI, is discussed.

Keywords: *Hepatolenticular degeneration, encephalopathy, MRI*

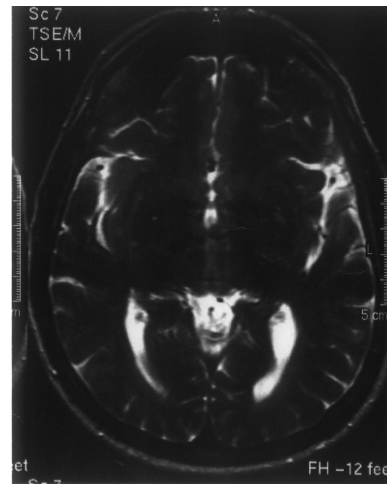
Kronik non-Wilsonien hepatoserebral dejenerasyon karaciğer hastalığı sebebi ile oluşan metabolik toksinlere uzun süre maruz kalmakla ortaya çıkan ensefalopati tablosudur. Hemen bütün olgularda hiperamonemi olmakla birlikte kural değildir. Kliniğinde çeşitli derecelerde demans, dizartri, serebellar fonksiyon bozuklukları görülebilir. Serebral korteksin 5. ve 6. tabakalarında, beyaz maddede, serebellum ve bazal ganlionlarda polimikrokaviter dejenerasyon görülür. Buna Alzheimer II astrositozis eşlik eder.

OLGU

Elliyedi yaşındaki erkek hasta yaklaşık 10 gün evvel başlayan ve giderek artan unutkanlık, dengesizlik, konuşmasında yavaşlama yakınmaları ile kliniğimize başvurdu. Öz geçmişinde 5 yıl içinde 2 kez myokard infarktüsü tanımlandı. 20 yıldır günde 1 paket sigara ve hemen her gün alkol alımı olduğu öğrenildi. Soy geçmişinde bir özellik yoktu. Sistemik muayenesinde ellerindeki palmar eritem haricinde başka bir özellik saptanmadı. Nörolojik muayenesinde hasta konfüze, kişiye oryante, yere kısmen oryante, zamana dezoryante idi. Bellek muayenesinde tespit ve hatırlama bozuktu, konuşma dizartriği. Kraniyal sinirler normal idi. Motor güç tamdı. DTR normoaktifdi. Duyu kusuru saptanmadı. Romberg negatifdi. Her iki üst ekstremitede istirahatde de olan ve hareketle artan tremor izleniyordu. Parmak burun ve diz topuk testi normaldi. Ardısıra hareketler bilateral bozuktu. Oturma dengesi normal, "tandem-walking" bozuktu. Laboratuvar tetkiklerinde hemogram normal, SGOT: 44(5-37)u/L, GGT: 106(5-85)u/L, total bilirubin: 3.14(0-1)mg/dl, direk bilirubin: 1.31(0-0.30) mg/dl, aPTT: 43.9(26-36), protrombin zamanı: 24.1(10-3), INR: 1.67(0.9-1.2) olarak

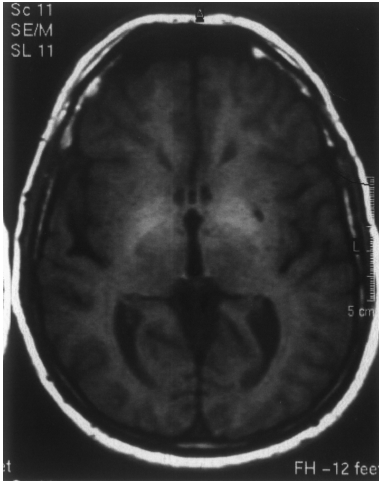
artmıştı. Total protein: 6.8(6.4-8.2)gr/dl, albumin: 2.6(3.4-5.0) gr/dl olarak azalmıştı. Kan amonyak seviyesi: 200gr/dl (25-94) olarak artmıştı. HBsAg negatif, anti HCV negatif, antiHIV negatif, VDRL negatif idi. Vitamin B12 ve folik asit düzeyleri normaldi. Batın USG'de taşı kolesistit ve karaciğer yağlanmasıyla uyumlu bulgular mevcuttu.

EEG'de her iki hemisfer bölgesinde yaygın teta frekansında bioelektrik aksama hali izleniyordu. Kraniyal MRI'da bilateral globus palliduslarda T1'de hiperintens (Şekil 1), T2-proton ağırlıklı çekimlerde izo-hipointens sinyal değişiklikleri izlendi (Şekil 2). Tiamin, laktuloz ve proteinden kısıtlı diet verilen hastanın yatışının 7. gününde yapılan mini-mental teste 29/30 aldı. "Tandem-walking" bozukluğu dışında nörolojik muayenesinde özellik saptanmadı.



Şekil 1. Kraniyal MRI'da bilateral globus palliduslarda T1'de hiperintens sinyal değişiklikleri

¹Dr.Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Nöroloji Kliniği



Şekil 2. T2-proton ağırlıklı çekimlerde izo-hipointens sinyal değişiklikleri

TARTIŞMA

Edinsel non-Wilsonien hepatoserebral dejenerasyon kronik karaciğer hastalığına bağlı olarak ortaya çıkan ve az bildirilen klinik bir tablodur. Genellikle hepatik koma epizotlarını izleyerek ya da sinsi olarak karşımıza çıkabilir. Klinik olarak dizartri, ataksi, tremor, demans gibi MSS bulguları ile görülmekle birlikte hasta progresif miyelopati tablosu ile de gelebilir. Serum amonyak seviyesi 200 gr/dl'nin genellikle üzerindedir. Ancak kural değildir. Etyopatogenezinde portal sistemik şantların eşlik ettiği kronik metabolik defektin MSS'deki değişikliklerden sorumlu olduğu düşünülmektedir. Böylece portal venöz kan detoksifiye edilemeyerek direkt olarak sistemik dolaşıma katılmakta toksik metabolitleri ensefalopati tablosuna yol açmaktadır^{1,2}.

Literatürde kranial MRI'da bilateral bazal ganglionlarda T1'de hiperintens, proton ve T2'de izo-hipointens lezyonlar bildirilmiştir. Parenteral nütrisyona bağlı mangan depolanmasında da benzer lezyonlar görülmektedir^{3,4}. Ancak hastamızda anamnez ve klinik bulgularla bu tanıdan uzaklaşmıştır. Hanner JS ve arkadaşları 1988'de bir olguda T2 ağırlıklı kesitlerde bilateral dentate nükleuslarda

hiperintensite tanımlamışlar ve Wilson hastalığı ile benzerliğine dikkat çekmişlerdir⁵. Olgumuzda görüntüleme bulguları, hastalığın başlangıç yaşı ve Kayser Fleisher halkasının olmaması sebebi ile Wilson hastalığı tanısından uzaklaşmıştır.

Hastanın alkol anamnezi, fizik muayenede palmar eritem ve nörolojik muayenedeki bilinç değişiklikleri sebebiyle ön planda alkolik ve nutrisyonel zeminde gelişen ensefalopatiler olmak üzere ayırıcı tanı yapıldı. Hastanın kronik alkol kullanımı, ensefalopati bulguları olması sebebi ile Wernicke ensefalopatisi de ayırıcı tanıda düşünüldü. Oftalmopleji, nistagmus, trunkal ataksi, bellek kusurları, bilinç değişikliği ile giden bu tablodan oftalmoplejinin olmaması, kan amonyak düzeyinin yüksekliği ve MRI bulguları ile uzaklaşıldı. Nikotinik asit eksikliğine bağlı ortaya çıkan ve özellikle alkolik hastalarda görülen Pellegra ayırıcı tanıda düşünüldü. Bu hastalarda klasik deri bulguları olmadan da bilinç bozuklukları, piramidal bulgular ve diğer MSS tutulum bulguları bildirilmektedir². Bu tanıdan hastanın kan amonyak düzeyinin yüksek olması ve görüntüleme bulguları ile uzaklaşıldı.

Olgumuz, akut ensefalopati epizodu ile gelişti sonrasında ilk kez karaciğer hastalığı tanısı alması ve nadir rastlanan görüntüleme bulguları sebebi ile sunulmuştur.

KAYNAKLAR

1. Aminoff MJ. Hepatic encephalopathy and other neurological disorders associated with gastrointestinal disease. *Neurology and General Medicine*. Churchill Livingstone, New York, 1995: 247-266.
2. Alan H Lockwood. Toxic and Metabolic Encephalopathies. *Neurology in Clinical Practice*. Butter worth – Heinemann, Boston, 1996:1355-1372.
3. Yock DH. White matter disorders. *MRI of CNS Disease*. Mosby, St Louis, 1995: 274.
4. Osborn G. Acquired Metabolic White Matter and Degenerative Disease of the Brain. *Diagnostic Neuroradiology*. Mosby, St Louis, 1994: 775-777.
5. Hanner JS, Li KC, Davis GC. Acquired hepatocerebral degeneration. MR similarity with Wilson disease. *J Comput Assist Tomo* 1988; 12(6):1076-7.