

Hepatoserebral Dejenerasyonda Bazal Gangliyon Tutulumu: İki Olgu Sunumu

Dr. Vasfiye İLBAY (1), Dr. Emine TAŞKIRAN (1), Dr. Reyhan SÜRMEİ (1), Dr. Mulla BOZKURT (1), Doç. Dr. Orhan YAĞIZ (2), Dr. Hüsnüye ASLAN (3), Dr. Aysel TEKEŞİN (3)

ÖZET

Kronik hepatoserebral dejenerasyon klinik olarak nörolojik, hepatik ya da her iki sistemin bulgularıyla birlikte seyreden bir hastalıktır. Klinik olarak apati, letarji, aşırı uyku hali gibi nöropsikiyatrik, ataksi, tremor, kore, rijidite, bradikinezi, myoklonus ve distoni gibi hareket bozuklukları ya da bu iki semptomatolojinin birlikte olduğu bir spektrum içerisinde ortaya çıkar. Nöroradyolojideki gelişmeler karaciğer yetmezliği bulunan hastalarda manyetik rezonans görüntüleme ile T1 ağırlıklı kesitlerde putamen, pallidum ve nadiren mezensefalonda hiperintens sinyallerin varlığının saptanmasına yardımcı olmuştur. Altta yatan iki olası neden manganez depolanması ve astrositik değişiklikler olarak bilinmektedir.

Koreiform tarzda istemsiz hareketler ile bilinç bulanıklığı şeklinde iki ayrı klinik prezentasyonla başvuran hepatoserebral dejenerasyonlu iki olgumuzu sunmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Hepatoserebral degenerasyon.

SUMMARY

Basal ganglia affecting due to hepatocerebral degeneration: Two case report.

Chronic hepatocerebral degeneration is a disease affecting neurologic, hepatic or both of these systems. Clinical presentation includes neuropsychiatric symptoms, like ataxia, chorea, bradykinesia myoclonus, dystonia and it can also includes a combination of these proofs.

Improvements in neuroradiology showed that patients with liver impairment have hyperintens signals in putamen, pallidum and rarely in mesencephalon on MR, T1 Weight slides. Astrocytic differentiation and manganese storage are accused in etiology.

We introduce two case with hepatocerebral degeneration presenting itself with involuntary movements like chorea and cloudy conscious.

Key Words: Hepatoserebral degeneration.

1.OLGU

56 yaşında bayan hasta, sol kol ve bacağına gelişen istemsiz hareketlerle başvurdu. Düzensiz, belli bir ritme uymayan koreiform tarzda istemsiz hareketler olup yaklaşık 15 dk sürdüğü ve ilk kez geliştiği öğrenildi.

Özgeçmişinde; 10 yıldır hipertansiyonu olduğu ve 7 ay önce 1 hafta arayla 2 kez arka sistem CVA geçirdiği öğrenildi.

Soygeçmişinde; anne ve babada kalp hastalığı öyküsü mevcuttu. Nörolojik muayenesinde; şuuru açık, korepe ve oryanteydi. Sağ el dominanttu. Gözler 4 yöne hareketli, PIR +/+, izokorikti. Ense sertliği ve meningeal irritasyon bulgusu yoktu. Nistagmusu ve fasiyal asimetrisi yoktu. Motor defisit saptanmadı. Bilateral Babinski (+), DTR'ler bilateral canlı, Achille klonusu (+/+), solda serebellar testler hafif beceriksizdi. Duyu muayenesi normaldi. Flapping tremor (+) idi.

SB İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, Asistanı (1), Şefi (2), Uzmanı (3)

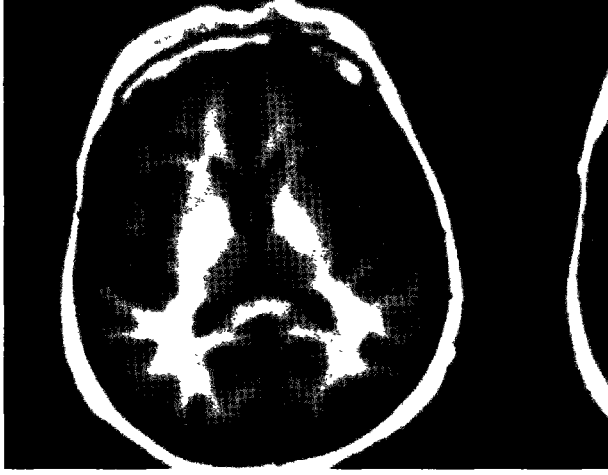
Laboratuvar değerleri; Hb: 7.1 g/dl, Hct: %24.3, WBC: 3460/mm³, Plt: 82000/mm³. Sed: 55 mm/h. Üre: 27 mg/dl, Glu: 94 mg/dl, AST: 60 U/l, ALT: 12 U/l, GGT: 26 U/l, T.Bil: 1.23 mg/dl, D.Bil: 0.54 mg/dl, Total protein: 6.3 g/dl, Alb: 2.8 g/dl, Amonyak: 57 mg/dl (10-47). INR: 1.82, PT: 21.2, aPTT: 44.3

Kranyal MR'ında; serebral ve serebellar hemisferde ak maddede nonspesifik yama tarzında sinyal farklılıkları, bilateral bazal gangliyonlarda mezensefalonda anterior kesiminde simetrik T1-PD sinyal artışı mevcuttu. İlk kez gelişen koreik hareketlerle başvuran hastaya yapılan tetkikler sonrasında kronik karaciğer hastalığı tanısı koyuldu ve dahiliye poliklinik takibine alınarak taburcu edildi.

2.OLGU

54 yaşında erkek hasta, ani gelişen bilinç bulanıklığı şikayeti ile getirildi. Hastanın 1 yıl önce siroz tanısı aldığı ve ilk kez şuurunda bozulma olduğu öğrenildi.

Özgeçmişinde 10 yıldır hipertansiyonu ve 1 yıldır da siroz öyküsü mevcuttu. Soygeçmişinde özellik yoktu.



Nörolojik muayenesinde; şuuru konfüze, yer ve zaman oryantasyonu bozuk, gözleri 4 yöne hareketli, PIR +/+, pupilleri izokorik, ES, MIB, fasiyal asimetri ve nistagmusu yoktu. Motor defisit saptanmadı. TCR'i bilateral flexordu. DTR'leri bilateral normoaktif, serebellar testleri bilateral becerikli, ataksisi yoktu. Duyu muayenesi normaldi.

Laboratuvar değerleri; Hb:12.2g/dl, Htc:%32.6, WBC:7220, Plt:67000/mm³, Sed:45mm/h

Üre:52mg/dl, Cr:1, Glu:79mg/dl, AST:62 U/L, ALT:37 U/l, Total protein:7.6g/dl, Alb:2.7g/dl, Glob:4.9g/dl, Amonyak:78.5(N:11-60), INR:1.92

EEG'sinde hafif yaygın organizasyon bozukluğu mevcuttu. Kranyal MR'ında; bilateral serebral beyaz cevherde yaygın yama tarzında yer yer birleşme eğilimi gösteren, iskemik beyaz cevher sinyal değişikliği, bilateral globus palliduslarda ve mezensefalon krusları anteriorunda T1'de simetrik sinyal artışı vardı.

Özgeçmişinde siroz öyküsü olup bilinç bulanıklığı şikayeti ile başvuran hastaya protein kısıtlaması yapıldı ve laktuloz tedavisi uygulandı. Tedavi sonrasında bilinç bulanıklığı düzelen hasta poliklinik kontrolüyle taburcu edildi.



TARTIŞMA

Nöroradyolojideki gelişmeler karaciğer yetmezliği bulunan hastalarda MR görüntüleme ile T1 ağırlıklı kesitlerde pallidum, putamen ve nadiren mezensefalonda hiperintens sinyallerin saptanmasına yardımcı olmuştur. Karaciğer hastalarının kranyal MR'ında görülen T1 hiperintensitesi yüksek amonyak seviyesine bağlı toksisiteye maruz kalan astrositlerdeki değişikliklerle açıklanmaktadır.

1991'de Inoue ve arkadaşları ilk olarak portosistemik ensefalopatili hastalarda T1 ağırlıklı kesitlerde globus palliduslarda hiperintens sinyalleri rapor ettiler. Kulisevsky ve arkadaşlarının dahil olduğu diğer vaka raporlarında karaciğer hastalığı olan hastaların MR'larında T2 görüntülerinin normal, T1 görüntülerinde globus palliduslarda hiperintens sinyallerin olduğu bildirildi. İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesinden Bozluolcay ve arkadaşları kronik hepatoserebral dejenerasyonlu bir hastada T1 ağırlıklı kesitlerde ponsun arka kısmında, lentiform nukleusta, internal kapsülde ve bilateral serebral pedinküllerde sinyal artışı olduğunu ve T2 ağırlıklı kesitlerinin normal olduğunu bildirdiler. Bizim iki vaka-mızda da bilateral bazal gangliyonlarda ve mezensefalon anteriorunda T1 ağırlıklı kesitlerde hiperintens sinyaller mevcuttu. T1 görüntülerindeki sinyal artışı önceki raporlarla uyumlu oldu.

Olgularımızı nadir görülmeleri nedeniyle sunmayı amaçladık.

KAYNAKLAR

- 1- Inoue E, Hori S, Narumi Y, Fujita M, Kuriyama K, Kadota T, Kuroda C, Portal systemic encephalopathy: presence of basal ganglia lesions with high signal intensity on MR images. *Radiology* 1991;179:551-555.
- 2- Kulisevsky J, Ruscalleda J, Grau JM. MR imaging in hepatocerebral degeneration. *Am J Neuroradiol* 1991;12:527-528.
- 3- Kulisevsky J, Pujol J, Balanzo J, Junque C, Deus J, Capsevilla A, Villanueva C. Pallidal Hyperintensity on magnetic resonance imaging in cirrhotic patients: clinical correlations. *Hepatology* 1992;16:1382-1388.
- 4- Melda Bozluolcay, Zerrin Pelin, Hayrunnisa Denктаş. Neuroimaging aspects of chronic acquired hepatocerebral degeneration in a case report. *Journal of Neurological sciences* 2001;18:2