

NEKROTİZAN MYELOPATİ: BİR OLGU SUNUMU

Barın SELÇUK¹, Aydan KURTARAN¹, Elif TOPÇUOĞLU¹, Murat ERSÖZ¹, Yasemin ÇOLAK¹, Nilgün ŞİMŞİR¹, Müfit AKYÜZ¹, Hilmi UYSAL²

ÖZET

Nekrotizan myelopati çeşitli malignitelerle birlikte görülen nadir nörolojik paraneoplastik bir komplikasyon olmasına rağmen, kanser dışı hastalarda da bildirilmiştir. Yavaş, ilerleyici seyirli, ikinci motor nöron tutulumu ile giden bir sendromdur. Elektromyografide duysal potansiyeller korunur ve spinal kord da etkilenen segmentlerde denervasyon potansiyelleri ile kendini gösterir.

Bu makalede bir nekrotizan myelopati olgusu elektrofizyolojik bulguları ve rehabilitasyon sonuçlarıyla sunulmuş ve literatür gözden geçirilmiştir.

Anahtar sözcükler: Nekrotizan myelopati, elektrofizyoloji, rehabilitasyon

SUMMARY

NECROTIZING MYELOPATHY: A CASE REPORT

Necrotizing myelopathy, although very rare, is a neurological paraneoplastic complication of various malignancies, it may certainly be seen in non-cancer patients. It is a slowly progressing disease characterized with lower motor neuron involvement. Preservation of sensory nerve action potentials and severe denervation seen in electromyography.

In this case, we present a necrotizing myelopathy case with electrophysiological findings and rehabilitation outcomes. A discussion of the case and a brief review of the literature on the subject were presented.

Key words: Necrotizing myelopathy, electrophysiology, rehabilitation

Nekrotizan myelopati çeşitli malignitelerle birlikte görülen nadir nörolojik paraneoplastik komplikasyonlardan biridir (1). Akciğer, meme, prostat, over, böbrek, lenfoma, lösemi ve multiple myeloma ile birlikteliği gösterilmiştir (1,2). Ayrıca kanser dışında da özellikle enfeksiyon, viral hastalıklar ve nedeni belirlenemeyen hastalıklarla birlikteliği bildirilmiştir (3).

Nekrotizan myelopati yavaş, ilerleyici seyirli, ikinci motor nöron tutulumu ile giden ve tüm spinal kordda anterior ve posterior boynuzun noktasal dejenerasyonu ile kendini gösteren bir sendromdur (4). Elektromyografide duysal potansiyeller korunur ve spinal kord da etkilenen segmentlerde denervasyon potansiyelleri ile kendini gösterir (1,4).

Bu sunumda nadir bir sendrom olan nekrotizan myelopati olgusu klinik seyri, elektrofizyolojik bulguları ve rehabilitasyon programı ile gözden geçirilmiş ve literatürdeki bilgiler ışığında tartışılmıştır.

OLGU SUNUMU

15 yaşında erkek hasta, bacaklarında kuvvetsizlik, yürüyememe, idrar ve gaita kaçırma şikayetleriyle polikliniğimize başvurdu. Hastanın öyküsünden, yaklaşık 4 ay önce okulda rutin olarak yapılan tetanoz aşısından bir hafta sonra bel ağrısı şikayetlerinin başladığı, daha sonra bacaklarında uyuşukluk ve kuvvetsizliğin geliştiği öğrenildi. Bu şikayetleriyle yapılan manyetik rezonans görüntüleme (MRG) incelemesinde T8-11 düzeyinde ekspansiyon gösteren, hete-

¹ Zonguldak Karaelmas Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji AD

² Ankara Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Eğitim ve Araştırma Hastanesi

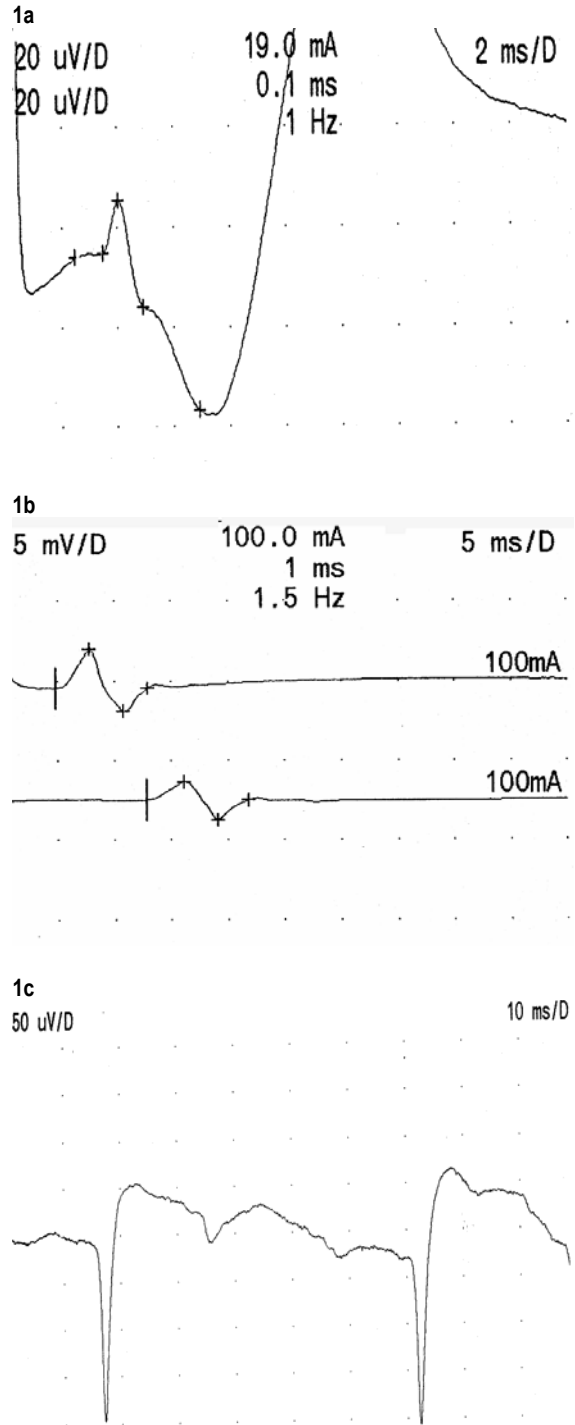
rojen kontrast tutulumunun tespit edildiği, nörolojik muayene ve radyolojik inceleme sonrasında transver myelit düşünülerek pulse prednizolonun (1gr/gün) 7 gün verildiği ardından oral başlanan kortikosteroid dozunun azaltılarak kesildiği ve plazmaferez uygulandığı öğrenildi. Bu tedaviler sonrasında şikayetlerinde düzelmeye olmayan hasta rehabilitasyon amacıyla kliniğimize yatırıldı.

Kliniğimize tekerlekli iskemle ile kabul edilen hastanın genel durumu iyi, bilinci açıktı. Kısa ve uzun oturma dengeleri, yatakta sağa ve sola dönmeleri yoktu. Öz ve soy geçmişinde özellik olmayan hastanın yapılan nöromusküler sistem değerlendirmesinde, baş boyun ve bilateral üst ekstremitte muayeneleri normaldi. Alt ekstremitte muayenesinde pasif eklem hareket açıklıkları normal, tonus flask ve derin tendon refleksi alınamıyordu. Motor değerlendirmede bilateral pelvik elevasyon dahil izole aktif hareket yoktu. Dermatomal duyu muayenesinde T5 normoestezi, T6 hipoestezi, T7 ve altı anestezi. Patolojik refleks yoktu. Mesane ve rektum kontrolü olmayan hastanın yüzeysel ve derin anal duysusu ve istemli anal kontraksiyonu yoktu.

Hastanın kan biyokimyasal incelemeleri, tam kan sayımı, sedimentasyon, CRP, tiroid fonksiyon testleri, vitamin B12 ve folik asit değerleri normaldi. Tümör markerleri negatifti. Serumda ve BOS'ta anti HIV, toksoplazma, rubella, CMV, klamidya Ig M ve G değerleri negatifti.

Elektrofizyolojik incelemesinde, duysal ve motor iletiler hızları normal, ancak BKAP amplitüdüleri ileri derecede düşüktü. Üst ekstremitte kaslarında normal elektromyografik bulgular elde edilen hastanın, alt ekstremitte ve torakal paraspinal kaslarında spontan aktivite ve MÜP kaybı saptandı (Şekil 1 a, b, c).

Hasta duyu seviyesi veren myelopati, alt ekstremitelerde tonus azalması, derin tendon reflekslerinin alınamaması ve elektrofizyolojik incelemede parsiyel denervasyon ve MÜP kaybıyla giden nöropati ve duysal iletilerin korunması nedeniyle nekrotizan myelopati olarak tanımlandı.



Şekil 1. Sural sinir duysal aksiyon potansiyeli (a), tibial sinir motor aksiyon potansiyeli (b) ve tibialis anterior kasından elde edilen denervasyon potansiyelleri (c)

Rehabilitasyon programında tilt programına alınan hasta ikinci hafta sonunda oturma dengelelerini kazanarak paralel barda posterior shel ile vertikalize edildi. Üst ekstremitelere progresif rezistif egzersiz eğitimi verilen hasta posterior shel ile paralel bar içinde yürüme eğitimini tamamlayınca paralel bar dışına çıkarıldı. Hasta sekizinci hafta sonunda uzun bacak ortezi ve yürüteç ile paralel bar dışında ambule idi. IVP ve pelvik USG'si normal olan hastanın yapılan ürodinamik incelemesinde arefleks hipokomplian, duysusu kısmen korunmuş mesane tespit edilmiş olup, 225 ml hacimde ve 19 cm H₂O basınçta ilk idrar hissi, 300 ml hacim ve 30 cm H₂O basınçta şiddetli idrar yapma hissi oldu. 430 ml hacim ve 58 cm H₂O basınçta ise maksimum sistometrik kapasiteye ulaşıldı. Retrosistografisi normal gelen hastaya 2x1 oksibutinin hidroklorid başlanarak temiz aralıklı kateterizasyon uygulanmasına geçildi. Hastada ek bir komplikasyon görülmedi. Hastanın girişte 51 olan FIM skoru, on iki hafta sonra taburculuğunda 79 puana ulaştı. Oksibutinin hidroklorid 2x1 kullanması ve 6 ay sonra kontrole gelmesi önerilen hasta bir çift uzun yürüme ortezi ve bir adet eklemli yürüteç ile paralel bar dışında ambule halde ve temiz aralıklı kateterizasyon yapar vaziyette, kısmi salah ile taburcu edildi.

TARTIŞMA

Nekrotizan myelopati oldukça nadir görülmesine karşın, malignitelerin iyi bilinen paraneoplastik komplikasyonlarından biridir. Akciğer, meme, prostat, over, böbrek, lenfoma, lösemi ve multiple myeloma ve kanser dışında da özellikle enfeksiyon, viral hastalıklar ve nedeni belirlenemeyen hastalıklarla birlikteliği bildirilmiştir (1,2,3).

Nekrotizan myelopati ilk kez 1926 yılında Foix ve Alanjouanine tarafından tanımlanmıştır. Foix ve Alanjouanine Sendromu olarak bilinen bu ilk tanımlamada olay patogenezi vasküler bir ze-

mine dayandırılmış ve spinal kord yüzeyel damarlarında daralma ile seyrettiği bildirilmiştir (1,4). Daha sonraları inceleme yöntemlerinin gelişmesiyle birlikte radyolojik, serolojik, sitolojik incelemelerle primer malignitesi olan hastalarda, metastatik, radyoterapi ya da kemoterapi ile ilişkili, fırsatçı enfeksiyonlara ya da nutrisyonel nedenlere bağlı olarak ta görüldüğü anlaşılmıştır (5,6,7).

Nekrotizan myelopati vasküler patoloji yokluğunda gri ve beyaz cevherlerin subtotal ya da total nekrozu ile karakterizedir. Longitudinal olarak uzanan lezyon genellikle torasik kordu etkiler ve çok büyük olmaz, ancak tüm kordu tutan vakalar da bildirilmiştir. Nadir olarak dağıntık beyin sapı tutulumu da gösterilmiştir (1). Klinik tabloda tipik olarak akut başlangıçlı, flask ve arefleks kuadriparezi ya da paraparezi ile seyreden progresif bir nöropati hakimdir (1,2,4).

Bizim olgumuzda da rutin aşılama sonrasında bacaklarında kuvvetsizlik ve yürüyememe şikayeti başlayan hastanın yapılan MRG incelemesinde spinal kord da heterojen kontrast tutulumu tespit edilmiş ve tüm laboratuvar incelemeleri normal olarak değerlendirilmiştir. Hastada progresif olarak seyreden, arefleks ve flask parapleji tablosuna neden olan spinal kord tutulumu mevcuttu. Elektrofizyolojik incelemesinde her iki sural sinir duysal ileti çalışması normal sınırlardaydı. Her iki peroneal ve tibial sinir motor ileti hızları normal ancak BKAP amplitüdüleri derecede küçülmüştü. Üst ekstremiteler motor ve duysal ileti çalışması normaldi. Üst ekstremiteler kaslarında normal elektromyografik bulgular elde edilirken, alt ekstremiteler ve torakal paraspinal kaslarında ise spontan aktivite ve MÜP kaybı saptandı.

Storey ve arkadaşlarının multiple myeloma ile birlikte ve arefleks ve flask kuadripleji ile seyreden nekrotizan myelopati olgularında yaygın jeneralize aksonal tipte bir motor etkilenmenin olduğu yaygın akut denervasyon bildirilmiştir

(1). Joshua ve ark. ise 9 olguda duysal ileti hızlarını normal olarak değerlendirmişler ve MRG'de sinyal değişikliği olan spinal kord myotomlarında denervasyon bulguları gösteren motor nöropati bildirmişlerdir (8). Bıçakçı ve ark. ise optik sinir tutulumunun eşlik ettiği arefleks ve flask kuadriparezi ile seyreden idyopatik progresif nekrotizan myelopatili olgularında, duysal ve motor ileti hızlarını normal ancak motor akson kaybının göstergesi olarak M yanıt amplitüdlarını normalden küçülmüş bulmuşlardır. Ekstremitelerinde ise ileri parsiyel denervasyon ve MÜP kaybı göstermişlerdir (4).

Klinikte ciddi duysal şikayetler olmasına rağmen, duysal ileti çalışmalarının normal olması ve beraberinde ileri denervasyon ile motor aksonal nöropatinin olması dorsal kök gangliyonunun korunduğu ön boynuz hücreleri-

nin harabiyetini göstermektedir (1). Spinal kord primer tutulumlarında ve hasarlanmalarında (travmatik spinal kord hasarlanması, transver myelit, multiple skleroz) ikinci motor nöron tutulumu olmaz iken nekrotizan myelopatilerin en önemli özelliği yaygın aksonal motor kaybı ile birlikte duysal gangliyonun medulla spinalis dışında olması nedeniyle duysal aksonların korunması ve duysal ileti çalışmalarının normal olmasıdır (1,4,8).

Sonuç olarak; ikinci motor nöron bulguları ile seyreden myelopati olgularında, periferik duysal liflerin korunduğu, yaygın denervasyon ve MÜP kaybı ile giden nörojenik EMG bulguları eşlik ediyorsa nekrotizan myelopati düşünülmelidir. Ayrıca myelopatisi olan olguların ayırıcı tanısında elektrofizyolojik incelemelerin önemini bu olgu nedeniyle bir kez daha vurgulamaktayız.

KAYNAKLAR

1. Storey E, Mc Kelvie PA. Necrotizing myelopathy associated with multiple myeloma. *Acta Neurol Scand* 1991; 84: 98-101.
2. Ojeda VJ. Necrotizing myelopathy associated with malignancy. *Cancer* 1984; 53: 1115-1123.
3. Tucker T, Dix R, Katzen C, et al. Cytomegalovirus and herpes simplex virus ascending myelitis in a patient with acquired immune deficiency syndrome. *Ann Neurol* 1985; 18: 74-79.
4. Bıçakçı Ş, Uysal H, Bozdemir H, ve ark. Optik sinir tutulumu ile giden idyopatik progresif nekrotizan myelopati. *Türk Nöroloji Dergisi* 2003; 9: 111-116.
5. Whiteley AM, Hauw JJ, De Bruyne JC, Vander EHM. A pathological survey of 41 cases of acute intrinsic spinal cord disease. *J Neurol Sci* 1979; 42: 229-242.
6. Gieron MA, Margraf LR, Korthals JK, Gonzalvo AA. Progressive necrotizing myelopathy associated with leukemia clinical, pathologic and MRI correlation. *J Child Neurol* 1987; 2(1): 44-49.
7. Iwamasa T, Yoshitake H, Sakuda H, Kamada Y. Acute ascending necrotizing myelitis in Okinawa caused by herpes simplex virus type 2. *Arch Path Anat* 1991; 418: 71-75.
8. Joshua DK, Allan HR. Progressive necrotizing myelopathy, clinical course in a patient. *Arch Neurol* 2000; 5: 452-468.