

## İzole Diplopi ile Prezante Olan Santral Pontin Miyelinolizis Olgusu

A Case of Central Pontine Myelinolysis Presenting with Isolated Diplopia  
Nöroloji

Başvuru: 20.05.2017  
Kabul: 07.06.2017  
Yayın: 14.07.2017

Sezgin Kehaya<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi

### Özet

Santral pontin miyelinolizis, osmotik demiyelinizasyon sendromunun, hiponatreminin hızlı düzeltilmesi sonrası görülen en sık klinik prezantasyonu olarak bilinmektedir. Hiponatremi olmadan da hiperosmolar durumlarda ve bazı elektrolit bozukluklarında ender olarak gelişebileceği gösterilmiştir. Uzun süreli hiperglisemi sonrası oral antidiyabetikleri kesilip insülin tedavisine başlanmasından sonra diplopi gelişen, parezinin eşlik etmediği hiperosmolar durumda bir pontin miyelinolizis olgusu sunulmaya değer bulunmuştur.

**Anahtar kelimeler:** osmotik demiyelinizasyon sendromu, santral pontin miyelinolizis, hiperosmolarite.

### Abstract

Central pontine myelinolysis, which is the most common finding of osmotic demyelination syndrome, is known to have severe neurological findings after rapid correction of hyponatremia. It has been shown that, it may develop rarely in hyperosmolar conditions and some electrolyte disorders without hyponatremia. We present a central pontine myelinolysis case with diplopia and no paresis. The patient's symptoms begun after changing oral antidiabetics to insuline due to long-term hyperglycaemia.

**Keywords:** Osmotic demyelination syndrome, central pontine myelinolysis, hyperosmolarity.

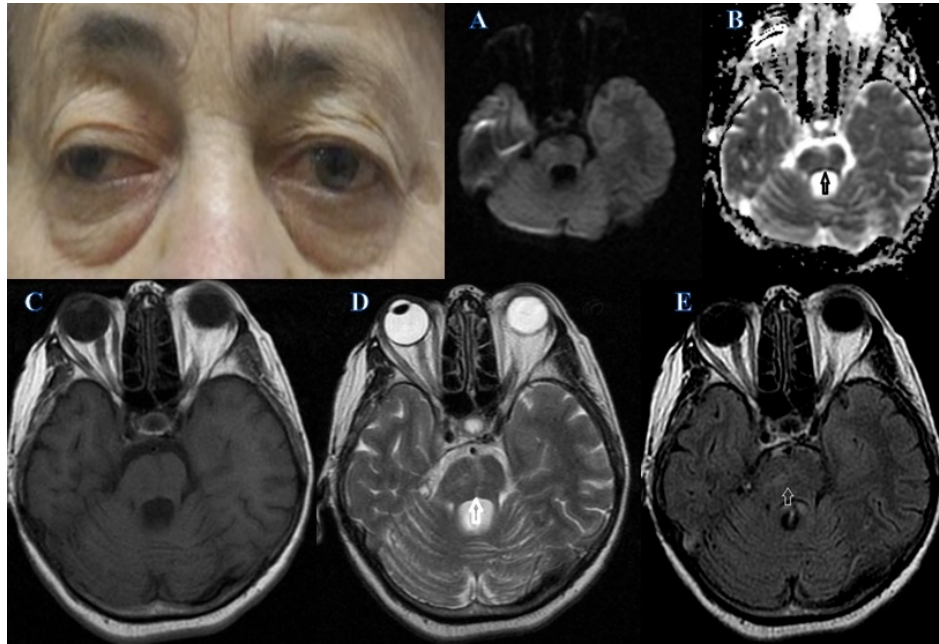
### Giriş

Santral pontin miyelinolizis (SPM) ilk kez 1959 yılında malnutrisyonlu hastalarda osmotik dengesizliğe bağlı pons santralinde demiyelinizasyon olarak tanımlanmıştır<sup>1</sup>. Ardından ponsa sınırlı olmadığı, serebellum, korpus kallozum, talamus ve bazal ganglionlarda da gelişebileceği gösterilmiştir. SPM, osmotik demiyelinizasyon sendromunun en sık görülen klinik prezantasyonu olarak bilinmektedir. Klinik bulguları genellikle bifazik olup en sık olarak hiponatremi durumunda ortaya çıkan ensefalopati ve nöbet, hiponatreminin düzeltilmesini takiben parezi ve beyin sapı bulguları şeklindedir<sup>2</sup>. Hastaların üçte birinde parezi, dörtte birinde nöbet ve bulber bulgular (dizatri ve disfaji) bulunur. Okulomotor bulgular %8 oranında bildirilmiştir. Etiyolojide, en sık neden hiponatreminin hızlı düzeltilmesi olsa da, hepatik transplantasyon, böbrek yetmezliği, hemodiyaliz, diyabet, hipofosfatemi ve hipopatasemi gibi osmotik dengesizliğin düzeltildiği durumlar da bildirilmiştir<sup>2</sup>. Parezinin eşlik etmediği izole okulomotor bulgularla gelen ve hiponatremi olmadan hiperosmolarite saptanan ender bir vaka sunulmaya değer bulunmuştur.

### Olgu Sunumu

On gündür çift görme şikâyeti olan 59 yaşında bayan hastanın gözlerinde kayma ve baş dönmesi gelişmesi üzerine tarafımıza başvurdu. Bilinen hipertansiyon ve tip 2 diyabet tanısı olan hastanın 20 gün önce artan terleme ve uyku sorunları nedeni ile başvurduğu dahiliye uzmanı tarafından oral anti diyabetiklerinin kesilip dördü insülin tedavisine geçildiği öğrenildi. Kan şekerinin 350 mg/dl üzerinde seyrettiği ve fenalık hissinin olduğu bildirildi. İnsülin tedavisi sonrası halsizlik geliştiği ve on gün önce cisimleri yan yana şekilde çift görmesinin başladığı, sabahtan beri baş dönmesi olduğu ve etrafındakilerin gözlerinde kayma fark etmesi üzerine tarafımıza başvurduğu

öğrenildi. Yapılan muayenede bilinci tamamen açık, oryante ve koopere olan hastada Fisher'in 1.5 sendromu ile uyumlu horizontal bakış kısıtlılığı yanı sıra, vertikal bakış kısıtlılığı da saptandı. Sağ göz primer pozisyonda dışa deviye, horizontal bakışta sağ göz dışa bakabiliyorken sol gözün dışa bakışı ve her iki gözde içe bakış kısıtlıydı. Yukarı ve aşağı vertikal bakışlarda kısıtlılık saptandı. Diğer kranial sinir ve nörolojik muayenesinde patoloji saptanmadı. Oküler miyasteni ayırıcı tanısı için yapılan prostigmin testine yanıt alınmadı. Beyin manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'de santral pontin miyelolizis olarak değerlendirilen, ponstan mezensefalona doğru uzanım gösteren T2 ve T2, fluid-attenuated inversion recovery (FLAIR) sekanslarında hiperintensite ve minimal difüzyon değişikliği, kronik periventriküler iskemik değişiklikler izlendi (Şekil 1).



**Şekil 1** : Oküler ve MR bulguları. Gözlerin primer bakış pozisyonu ve MR görüntülerinde aksiyel kesitler sunulmuştur. A: Difüzyon sekansı, B: Apparent Difüzyon sekansı, C: T1 sekansı, D: T2 sekansı, E: FLAIR sekansı.

Arterial tansiyon 130/90 mmHg saptandı. Laboratuvar tetkiklerinde kan şekeri 161 mg/dl, HbA1c 11,9 mmol/mol, sodyum 137 mmol/L, potasyum 5.2 mmol/L, üre 37mg/dl, kreatinin 0.8 mg/dl, kreatin kinaz 104.4 U/L, TSH 2.1 Uıu/l, serbest T4 0.9 ng/dl saptandı. Serum osmolalitesi 333.5 mOsm/dl saptandı. Diğer laboratuvar bulgularında anlamlı sonuç saptanmadı. Hasta hiperosmolariteye bağlı SPM olarak değerlendirildi. Tedavide uygun hidrasyon ve iskemi profilaksisi için düşük doz (100mg) asetilsalisilik asit verildi. Bir haftalık takipte bakış parezisinde hafif düzelme izlendi.

## Tartışma

Osmotic demiyelinizasyon sendromu temel mekanizmanın genellikle iatrojenik olarak gelişen hücre içi osmolaritenin ekstrasellüler bölgeden yüksek kalması ve bundan dolayı hücre içi sıvı girişi, sellüler ödem ve hücresel disfonksiyon olarak tanımlanabilir<sup>3</sup>. Bu olaya en yatkın bölgenin beyin sapında pons olduğu ancak bazal ganglionlar ve periferik sinirlerin de etkilenebileceği bilinmektedir. Etiyolojik olarak birçok metabolik neden ve hastalık bildirilse de ortak sonuç genellikle hiponatremi gelişmesi ve bunun hızla düzeltilmesidir. Osmotik değişiklik oluşturan diyaliz, transplantasyon, yanık gibi durumlar ve diğer elektrolit bozuklukları seyrekdir<sup>3</sup>.

Hiponatremi olmadan sadece hiperglisemi çok ender olarak bildirilmiştir <sup>4,5</sup>. Hastamızda olduğu gibi semptom sonrasında günlerde de serum osmolaritesinin yüksek saptanabileceği bildirilmiştir <sup>4</sup>.

Pontin miyelinolizisin klinik seyri genellikle bifazik olup nöbet ve ensefalopati sonrası 2-8 günde gelişen dizartri, disfaji, diplopi gibi bulber bulgular ve parezidir. Nöbetler metabolik durumun düzeltilmesi ile hemen kontrol altına alınır ve genellikle tekrarlamaz. Başlangıç ensefalopatisi uykuya meyil ve oryantasyon bozukluğu şeklindedir ve komaya ilerlemez. Nörolojik bulgular geniş bir yelpazede şeklindedir ve hafif dizartri ve parezi olabileceği gibi yutmanın mümkün olmadığı disfaji, anartri, kuadriparezi, iletişimin sadece vertical göz hareketleri ile sağlandığı, horizontal bakışların olmadığı 'Locked in' sendromu şeklinde de olabilir <sup>3</sup>. Hastamızda olduğu gibi izole bulber bulgular seyrek. Hızlı tanının yapılamadığı ve etiyojinin tam aydınlatılmadığı dönemde %94 mortalite ile seyreden bu durumun beyin MRG ile tanınır hale gelmesi ve erken tedavi ile 1990 yılı sonrası %4'e gerilediği bildirilmiştir <sup>6</sup>. Ama yine de vakaların üçte birinde ağır sekeller bırakabildiği için morbiditesi yüksektir ve en önemli yaklaşım, gelişmesinin önlenmesidir <sup>3</sup>.

Osmotic demiyelinizasyon sendromunun tanısında beyin bilgisayarlı tomografisi (BT) akut dönemde bulgu vermezken beyin MRG tanı için önemli bulgular verir. SPM akut dönemde MRG'de difüzyon ağırlıklı, T2 ve T2 FLAIR sekanslarında pons santralinde simetrik, yarasa kanadı şeklinde hiperintens lezyonlar izlenir. İlerleyen dönemde T1 hipointens lezyonlar saptanır ardından sadece FLAIR sekansında ensefalomalazi kalır. Beyin BT bulguları, T1 MRG bulgularının izlendiği daha geç dönemde hipdansite şeklinde ortaya çıkar. Kan beyin bariyerini stabilize eden ve enflamasyonu azaltan kortikosteroid tedaviden sonra MRG bulgularının tamamen düzelebileceği gösterilmiştir <sup>2,3</sup>. Hastamızda semptom başlangıcının 10. gününde yapılan MRG'de T2 ve FLAIR değişikliği SPM ile uyumlu bulundu.

Sunuç olarak, nöbet ve ensefalopati ile gelen, metabolik bozukluğu olan hastalarda tedavi planlanırken osmolariteyi etkileyen tedavilerde hızlı düzeltmeden kaçınılmalıdır. Tedavi sonrası parezi ve bulber bulguların gelişmesi durumunda yüksek morbiditesi olan SPM durumu akılda tutulmalı, tanı ve tedaviye yönelik hızlı bir yaklaşım sağlanmalıdır.

## Referanslar

1. Adams RD, Victor M, Mancall EL. Central pontine myelinolysis: a hitherto undescribed disease occurring in alcoholic and malnourished patients. *MA Arch Neurol Psychiatr.* 1959; 81:154-72.
2. Singh TD, Fugate JE, Rabinstein AA. Central pontine and extrapontine myelinolysis: a systematic review. *Eur J Neurol.* 2014; 21:1443-50.
3. Alleman AM. Osmotic demyelination syndrome: central pontine myelinolysis and extrapontine myelinolysis. *Semin Ultrasound CT MR.* 2014; 35(2):153-9.
4. Syed AH, Shak J, Alsawaf A. Urinary incontinence a first presentation of central pontine myelinolysis: a case report. *Age Ageing.* 2015; 44(5):898-900.
5. Donnelly H, Connor S, Quirk J. Central pontine myelinolysis secondary to hyperglycaemia. *Pract Neurol.* 2016; 16(6):493-5.
6. Ranger AM, Chaudhary N, Avery M, et al. Central pontine and extrapontine myelinolysis in children. *J Child Neurol.* 2012; 27(8):1027-37.