

İdiyopatik Longitudinal Myelit: Üç Olgu Sunumu

Serkan Özakbaş, Beril Dönmez, Utku Uysal, Burak Peköz, Barış Baklan

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, İZMİR

ÖZET

Bilimsel zemin: Transvers myelit (TM) spinal kord işlevlerinin intramedüller bir hastalıdır. Patogenezi tam olarak bilinmemektedir. Her ne kadar olguların çoğu idiyopatikse de TM'in birçok hastalıkla birlikteliği bildirilmiştir. Manyetik rezonans görüntüleme bulgularıyla ilgili olarak az sayıda çalışma vardır. Genel olarak, spinal kordun, özellikle torakal ve servikal bölgede, 1-4 spinal segmenti tutulur.

Olgu: Burada, dörtten fazla spinal segmenti longitudinal olarak tutulmuş olan 3 idiyopatik transvers myelit olgusunun özellikleri ve 1 yıllık izlemleri sunulmuştur.

İzlenimler: Medulla spinalisin 4'ten fazla segmentinin longitudinal olarak tutulduğu olgularımız idiyopatik TM'de seyrek görülen bir duruma örnektir. Olasılıkla idiyopatik longitudinal myelit kötü prognoza işaret eder.

ABSTRACT

Three Cases of Idiopathic Longitudinal Myelitis: Approach to a Novel Concept

Background: Transverse myelitis (TM) is an intramedullary disorder of spinal cord function. The pathogenesis is not really known. Although most cases are idiopathic, TM has been reported in association with many diseases. In the base of magnetic resonance imaging (MRI) findings, there are not many studies in idiopathic TM. Commonly one to 4 spinal segments of spinal cord, especially thoracic or cervical portions, are involved.

Case report: In the present report, we described three patients with involvement of more than 4 spinal segments longitudinally and we presented 1 year follow-up outcome of their neurologic statement. Three patients with an idiopathic transverse myelitis who had more than 4 spinal segment involvement were presented.

Conclusion: It is concluded that all of our patients had a longitudinal involvement (more than 4 segments) of spinal cord in MRI and longitudinal myelitis was not common in idiopathic transverse myelitis and was probably associated with poor prognosis.

Anahtar Kelimeler: transvers myelit, longitudinal myelit, medulla spinalis, prognoz

Yazışma Adresi: Dr. Serkan Özakbaş

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji ABD, Balçova 35340 İZMİR
Tel: 0232 412 40 64 Faks:0232 277 77 21 serkan.ozakbas@deu.edu.tr

Keywords: transverse myelitis, longitudinal myelitis, medulla spinalis, prognosis

Dergiye Ulaşma Tarihi/Received: 22.06.2004

Revizyon İstenme Tarihi/ Sent for revision: 01.07.2004

Kesin Kabul Tarihi/Accepted: 09.07.2004

GİRİŞ

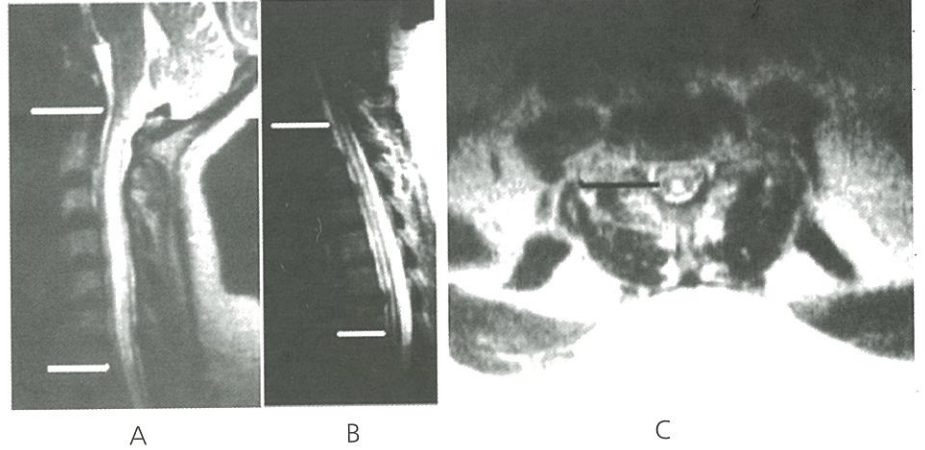
Transvers myelit (TM) ya da myelopati spinal kordun intramedüller bir hastalığıdır. Tanı için kordun her iki yarısının da etkilenmiş olması gereklidir⁽¹⁾. Patogenezi genel olarak bilinmemektedir. Her ne kadar olguların çoğu idiyopatik ise de birçok hastalığın TM ile bağıntısını bildiren çalışmalar vardır^(2,3,4). Son yıllarda akut, baskıyla ilişkili olmayan myelopatiler etiyolojiye göre sınıflandırılmıştır: 1.

Multipl skleroz (MS) ile ilişkili, 2. sistemik hastalıklarla ilişkili (örneğin; sistemik lupus eritematozus [SLE], anti-fosfolipid sendromu, Sjögren hastalığı), 3. paraenfeksiyöz, 4. gecikmiş radyasyon myelopatisine bağlı, 5. spinal kord enfarktına bağlı ve 6. idiyopatik myelopati⁽⁵⁾. İdiyopatik TM olguları, bu serinin başka gruplara konulamayan %16.5'lik bölümünü oluşturmaktadır⁽⁵⁾. Çok yakın geçmişte, 'Transvers Myelit Konsorsiyumu Çalışma Grubu' akut TM için yeni tanısal ölçütler önermiştir⁽⁶⁾. İdiyopatik TM'de, manyetik rezonans görüntüleme (MRG) bulgularını temel alan az sayıda çalışma vardır. Genel olarak TM'de, santral yerleşimli, spinal kordun transvers kesitinin üçte ikisini kapsayan hiperintens lezyonun olduğu kabul edilir. Çoğunlukla 1-4 spinal kord segmenti olmak üzere, özellikle torakal ve servikal tutulum görülür^(7,8). Prognoz genellikle kötü olma eğilimindedir ve genellikle, tanı konulma hızı; yüksek doz steroid ya da siklofosamid kullanılıp kullanılmadığı ve özellikle tutulumun uzunluğuna bağlıdır⁽⁹⁾. Burada, dörtten fazla spinal segmentin longitudinal olarak tutulduğu üç olgu bir yıllık izlemleriyle sunulmuş ve görece yeni bir kavram olarak longitudinal myelitin tartışılması amaçlanmıştır.

OLGU

Olgu 1

Elli sekiz yaşında kadın hasta, 4 gün içinde gelişen, bacaklarda belirgin olmak üzere ekstremitelerde ilerleyici güçsüzlük, göğüs ve göbük arasındaki bir düzeyin altında duyu yitimi, üriner ve fekal retansiyon ile başvurmuştu. Genel fizik bakışında patoloji saptanmayan hastanın nörolojik bakışında orta düzeyde kuadriparezi saptandı. Babinski bilateral pozitif ve derin tendon refleksi, bilateral Achille refleksinin alınamaması dışında normaldi. T8 düzeyinin altında anestezi, vibrasyon ve pozisyon duyusu yitimi saptandı. Ertesi gün hastanın alt ekstremitelerde güçsüzlüğün flask plejiye ilerledi. Patella ve aşıll refleksi alınamıyordu.

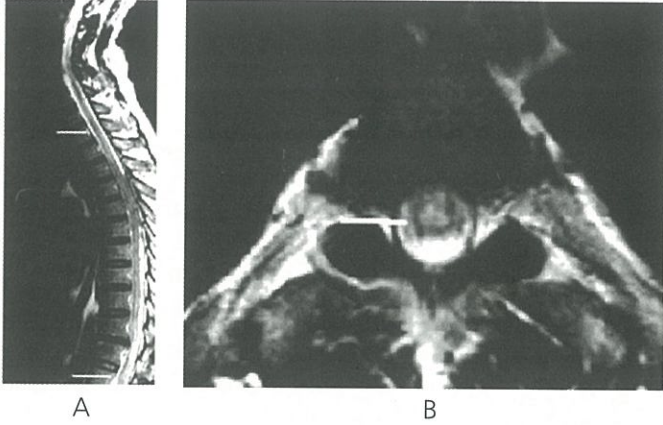


Resim 1. Olgu 1'in MRG bulguları. Servikal (A) ve torakal (B) MRG servikomedüller bileşke ile C7 arası ve T2-T8 arasında spinal kordda şişme ve T2 ağırlıklı görüntülerde hiperintens lezyon. Aynı lezyon torakal bölgede T2 aksiyel görüntülerde de izlenmektedir (C)

Anestezi düzeyi T4'e yükseldi. Servikal ve torakal MRG'de T2 ağırlıklı görüntülerde servikomedüller bileşkedeki C7'ye ve T2 düzeyinden T8'e uzanan hiperintens lezyonlar saptandı (Resim 1). Bu lezyonlar gadolinium tutuyordu. Somatosensoryel uyarılmış potansiyel (SUP) her iki alt ekstremitelerde iletim defekti olduğunu gösterdi. Görsel uyarılmış potansiyelleri (GUP) ve beyin sapı işitsel uyarılmış potansiyel (BSİUP) çalışmalarında patoloji saptanmadı. Beyin ve lomber MRG incelemeleri normaldi. MRG incelemelerinde kitle düşündürücü görünüm saptanmadı. Hastaya akut transvers myelit tanısıyla yüksek doz IV metil prednizolon tedavisi uygulandı (5 gün süreyle 1 g/ gün) ardından 100 mg oral prednizolon 1 ayda azaltılarak kesilmek üzere verildi. 1 yıl sonra yinelenen nörolojik bakışında spastik paraparezi, patella ve aşıll reflekslerinde artış ve bilateral Babinski pozitifliği saptandı. Bilateral destekle yürüyebiliyordu. Üriner ve fekal retansiyonu devam ediyordu ve hasta aralıklı steril kateterizasyona gereksinim duyuyordu. T4 düzeyinin altında duyu kusuru devam ediyordu.

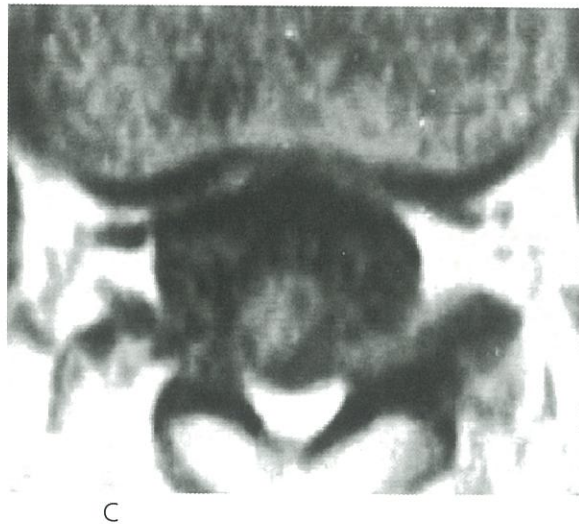
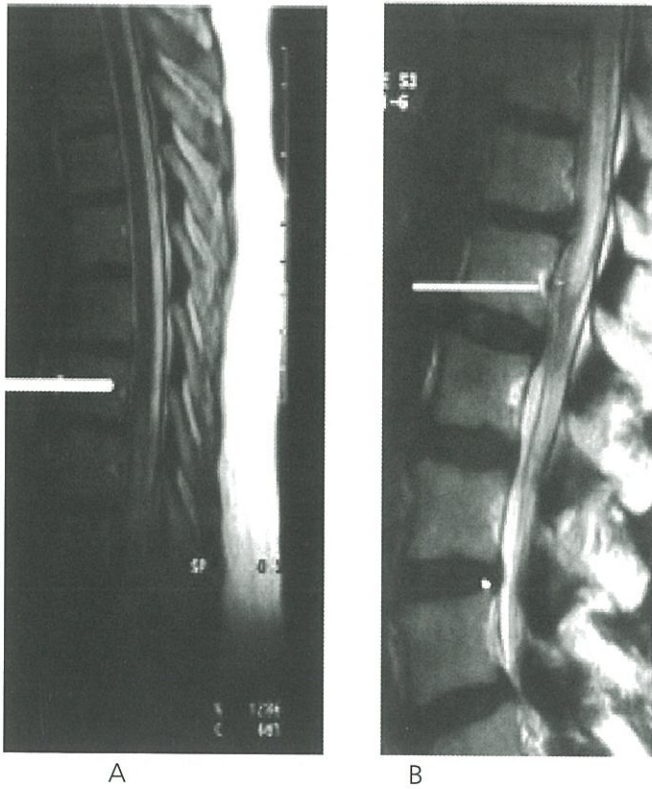
Olgu 2

Kırk beş yaşında erkek olgu, bacaklarında güçsüzlük nedeniyle kliniğimizde izlendi. Sırt ağrısı ile başlayan yakınmaları ertesi gün göğüs düzeyinde band şeklinde ağrıya dönüşmüştü. Hasta bu ağrı nedeniyle uyuyamamıştı. Bir gün sonra bacaklarında duyu kaybı gelişmişti. İlk bakışında parapleji, arefleksi, alt ekstremitelerde vibrasyon ve pozisyon duyusu yitimi ve T4 düzeyinin altında anestezi saptandı. Hastanın inkontinansı vardı ve anal sfinkter tonusu kaybolmuştu. Plantar refleksi yanıtı alınamadı. Lomber ponksiyonunda; beyin omurilik sıvısı (BOS) basıncı normaldi, orta düzeyde artmış protein (128 mg/dl) düzeyi ve IgG indeksinde ılımlı artma saptandı. Oligoklonal band (OKB) görülmedi. SUP'ta alt ekstremitelerde bilateral ileti defekti saptandı. GUP ve



Şekil 2. Olgu 2'nin MRG bulguları. T2 sagittal (A) ve aksiyel görüntülerde (B) torakal bölgede T1'den T11'e uzanan hiperintens lezyon

BSİUP testleri normaldi. Hastaya kliniğimize gelmeden önce başvurduğu sağlık kuruluşu tarafından torakal MRG yapılmış ve T1 ile T11 arasında hiperintens lezyon saptanmıştı (Resim 2). Bu sağlık kuruluşunda çekilen MRG'de arteriyovenöz malformasyon kuşkusu olması nedeniyle yapılan spinal anjiyografisi normal sınırlardaydı. Olgu bu bulgularla transvers myelit olarak kabul edildi ve birinci olgu ile aynı tedavi sürecine sokuldu. 1 yıl sonraki nörolojik bakışında hala yürüyemiyordu ve nörolojik bakışında belirgin bir değişiklik yoktu.



Resim 3. Olgu 3'ün MRG bulguları. T8'den (A) konus medullaris (B) uzanan hiperintens T2 lezyonu. T2 aksiyel görüntü aynı lezyonu göstermektedir (C)

Olgu 3

Sırt ağrısı, göğüs düzeyinde band varmış duygusu, üriner retansiyon ve subakut gelişimli paraparezi olan 62 yaşında kadın olgunun nörolojik bakışında orta düzeyde paraparezi, arefleksi ile birlikte alt ekstremitelerde vibrasyon ve pozisyon duyusunun yitimi ve T12 altında anestezi saptandı. Alt ekstremitelerde patolojik refleksler vardı. Torakal MRG'de T8'den konus düzeyine kadar uzanan gadolinium tutulumu olan, T2 ağırlıklı görüntülerde hiperintens lezyon saptandı (Resim 3). BOS incelemesinde orta düzeyde protein artışı (112 mg/dl) ve ılımlı IgG indeksi yüksekliği (0.80) saptandı. OKB görülmedi. SUP'ta alt ekstremitelerde ileti defekti saptandı. GUP ve BSİUP normaldi. Hastaya diğer iki olgu ile benzer tedavi uygulandı. Gerek tedavi sonrası, gerekse 1 yıl sonraki bakıda herhangi bir değişiklik saptanmadı. Olgu iki taraflı destekle yürüyebilir durumdaydı.

Gerek öykü, gerekse inceleme yöntemleriyle; basıya bağlı myelopati, spinal travma, kalp hastalığı, sistemik malinite, spinal kord ve vertebral kolona ait yer kaplayan oluşum, siringomyeli, MS, kollagen vasküler hastalık ve solunum sistemi enfeksiyonları ve olayın başlangıcından önceki birkaç ay içinde ortaya çıkan soğuk algınlığı dışlandı. Olguların hiçbir hastalık başlangıcından önceki 1 yıl içinde aşılanmamıştı. Tam kan sayımı, antinükleer antikor, romatoid faktör, VDRL, B12 vitamini ve folik asid düzeyi ve BOS'ta beyaz küre, protein, glukoz, gram boyama, elektroforez, IgG indeksi ve OKB bakıldı. IgG indeksi hariç tüm testler normal sınırlardaydı. Tüm hastaların servikal, torakal ve lomber grafiler çekildi. Hiçbir hastada patoloji saptanmadı.

Hastaların ilk MRG'leri hastaneye başvurularından hemen sonraki değerlendirmenin ardından yapıldı. 1 ay sonra kontrol MRG'leri çekildi. Ayrıca tüm hastalara, MS ve diğer santral sinir sistemi demiyelinizan hastalıklarının dışlanması için beyin MRG incelemesi yapıldı.

TARTIŞMA

Transvers myelitle ilgili olarak kimi geriye dönük çalışmalar yapılmıştır^(2,10-13). Bu çalışmaların temel amacı, TM'in etiyolojisinin erken dönemde belirlenmesine ilişkin öngörü ölçütlerinin sap-tanmasıdır. Spinal tutulumun benzer Resimde olması ve her ikisinin de genç erişkinlerde daha sık görülmesi nedeniyle MS, TM olgularında ilk akla gelen tanılardan biridir. Jeffery ve arkadaşları nesnel ölçütlere göre yaptıkları TM sınıflamasında olguların % 46'sında geçirilmiş bir enfeksiyon saptarken, % 21'inde MS'in başlangıç semptomu olduğunu göstermiştir⁽²⁾. TM'nin MS'in başlangıç semptomu olma olasılığı Lipton ve Teasdale'in serisinde %3 düzeyindedir ki bu, Jeffery'in saptadığı oranın çok altındadır⁽¹⁴⁾. Diğer serilerde de yaklaşık %15'lik bir oran bildirilmektedir^(12,15). MS ve TM'nin MRG özellikleri de çalışılmıştır^(8,16). Tartaglino ve arkadaşları MS plaklarının periferde lokalize olduğunu ve uzunluk olarak 2 vertebral segmentten kısa ve medulla spinalisin kesitsel alanının yarısından azını kapsadığının göstermişlerdir⁽¹⁶⁾. Choi ve arkadaşları ise TM'li olgularında lezyonun santral lokalizasyonlu, 3-4 spinal segment uzunluğunda ve alan olarak spinal kordun üçte ikisinden fazlasını kapladığını göstermişlerdir⁽⁸⁾. Bizim olgularımızda, hem MRG hem de diğer laboratuvar bulguları MS tanısını dışlamamızı sağlamıştır. Her üç hastada da yüksek İgG indeksinin varlığı BOS'ta immunolojik bir tepkimenin varlığına işaret eder. BOS'ta OKB'nin saptanmaması MS'i desteklemeyen bir bulgudur. Her ne kadar Barakos ve arkadaşları, spinal kordda intensitesitenin 6 spinal segmentten uzun olduğu 4 olgu bildirmiş olsa da⁽¹⁷⁾, TM'de 4 spinal segmentten uzun tutulumun olduğu iyi tanımlanmış olgu alışılmış değildir⁽⁸⁾. Uzun spinal segment tutulumunu tanımlamak için 'longitudinal myelit' adını ilk olarak kullandıkları olgu sunumunda Deodhar ve arkadaşları, myelitin lupusa bağlı olduğu saptanmışlar ve lupus için çok atipik olmak üzere 18 spinal segmentten uzun tutulumu göstermişlerdir⁽¹⁸⁾. Benzer sonuçların elde edildiği 2 ayrı çalışma daha vardır⁽¹⁹⁻²⁰⁾. Duyu yollarının değerlendirilmesinde SUP'un kullanımı yararlıdır. TM'de SUP medyan sinir uyarımında normal ve tibial sinir uyarımında anormal olarak bulunmuştur⁽²¹⁾. Akut fazda santral iletimin olmamasının kötü prognoza işaret ettiği bildirilmiştir⁽²¹⁾. Her üç olgumuzda da SUP'ta tibial tutulumun olması, TM'nin bildirilmiş özellikleriyle uyumlu görünmektedir.

Akut TM'de uzun yıllardır elde edilen bilgiler, hastaların üçte birinin sekelsiz ya da az sekelle iyileştiğini, üçte birinin orta derecede kalıcı özürüllüğe sahip olduğunu ve kalan üçte birinde de ağır özürüllüğün yerleştiğini göstermektedir^(11,13,22). Semptomların hızlı ilerlemesi, sırt ağrısı ve spinal şok olması kötü prognoz ölçütleridir^(14,15,22-24). Bizim olgularımızın üçünde de sırt ağrısı vardı; ayrıca ikinci olguda kötü prognozun bir başka ölçütü olarak spinal şok gelişmişti. Gerek bizim 3 olgumuz, gerekse literatürde kapsamlı olarak tanımlanmış az sayıda olgu, spinal kordun longitudinal tutulumunun da kötü prognoz ölçütlerinden biri olduğunu göstermektedir⁽⁹⁾. Sonuç olarak; olgularımız özgül öykü, nörolojik baki bulguları, nörofizyolojik bulgular ve MRG görüntüleriyle idiyopatik TM grubuna girmektedir. Her üçünde de MRG'de 4'ten fazla spina segment tutulumu vardır. Bu özellikleriyle idiyopatik longitudinal myelit olarak tanımlanabilirler. Longitudinal myelit idiyopatik TM'de sık rastlanan bir durum değildir ve olasılıkla kötü prognozla birliktelik gösterir.

KAYNAKLAR

1. Holtas S, Basibuyuk N, Fredriksson K. MRI in acute transverse myelopathy. *Neuroradiology* 1993;35:221-226.
2. Jeffery DR, Mandler RN, Davis LE. Transverse myelitis. Retrospective analysis of 33 cases associated with multiple sclerosis and parainfectious events. *Arch Neurol* 1993;50:532-535.
3. Byrne TN. Noncompressive myelopathies stimulating spinal cord compression. *Contem Neurol Ser* 1990;33:229-264.
4. Christensen PB, Wermuth L, Hinge HH, Bomers K. Clinical course and long-term prognosis of acute transverse myelopathy. *Acta Neurol Scand* 1990;81:431-435.
5. de Seze J, Stojkovic T, Breteau G, et al. Acute myelopathies: clinical, laboratory and outcome profiles in 79 cases. *Brain* 2001;124:1509-1521.
6. Transverse Myelitis Consortium Working Group. Proposed diagnostic criteria and nosology of acute transverse myelitis. *Neurology* 2002;59(4):499-505.
7. Holtas S, Basibuyuk N, Fredriksson K. MRI in acute transverse myelopathy. *Neuroradiology* 1993;35:221-226.
8. Choi KH, Lee KS, Chung SO, Park JM, Kim YJ, Kim HS, Shinn KS. Idiopathic transverse myelitis: MR characteristics. *AJNR* 1996;17:1151-1160.
9. Barile L, Lavallo C. Transverse myelitis is systemic lupus erythematosus - the effect of IV pulse methylprednisolone and cyclophosphamide. *J Rheumatol* 1992;19:370-372.
10. Hoffman HJ. Acute necrotic myelopathy. *Brain* 1955;78:377-379.
11. Altrocchi PH. Acute transverse myelopathy. *Arch Neurol* 1963;9:111-119.
12. Ropper AH, Poskanzer DC. The prognosis of acute and subacute transverse myelopathy based on early signs and symptoms. *Ann Neurol* 1978;4:451-459.

-
13. Berman M, Feldman S, Alter M, Zilber N, Kahana E. Acute transverse myelitis: incidence and etiologic considerations. *Neurology* 1981;31:966-971.
 14. Lipton HL, Teasdale RD. Acute transverse myelopathy in adults. *Arch Neurol* 1973;28:252-257.
 15. Ford B, Tampieri D, Francis G. Acute partial transverse myelopathy: a follow-up study (Abstract), *Neurology* 1991;41(suppl 1):168.
 16. Tartaglino LM, Friedman DP, Flanders AE, Lublin FD, Knobler RL, Liem M. Multiple sclerosis in the spinal cord: MR appearance and correlation with clinical parameters. *Radiology* 1995;195:725-732.
 17. Barakos JA, Mark AS, Dillon WP, Norman D. MR imaging of acute transverse myelitis and AIDS myelopathy. *J Comput Assist Tomogr* 1990;14: 45-50.
 18. Deodhar AA, Hochenedel T, Bennett RM. Longitudinal involvement of the spinal cord in a patient with lupus related transverse myelitis. *J Rheumatol* 1999;26:446-449.
 19. Tellez-Zenteno JF, Remes-Troche JM, Negrete-Pulido RO, Davila-Maldonado L. Longitudinal myelitis associated with systemic lupus erythematosus: clinical features and magnetic resonance imaging of six cases. *Lupus* 2001;10(12):851-6.
 20. Kimura KY, Seino Y, Hirayama Y, Aramaki T, Yamaguchi H, Amano H, Takano T. Systemic lupus erythematosus related transverse myelitis presenting longitudinal involvement of the spinal cord. *Intern Med.* 2002;41(2):156-60.
 21. Ropper AH, Miett T, Chiappa KH. Absence of evoked potentials abnormalities in acute transverse myelopathy. *Neurology* 1982;32:80-82.
 22. Misra UK, Kalita J, Kumar S. A clinical, MRI and neurophysiological study of acute transverse myelitis. *J Neurol Sci* 1996;138:150-156.
 23. Kalita J, Misra UK, Mandal SK. Prognostic predictors of acute transverse myelitis. *Acta Neurol Scand* 1998;98:60-63.
 24. Irani DN, Kerr DA. 14-3-3 protein in the cerebrospinal fluid of patients with acute transverse myelitis. *Lancet* 2000;355:901.