

Psikiyatrik Semptomlarla Başvuran Nörowilson Olgusunda Reversibl Kranial MRG Bulguları

Mustafa KOÇ, Selami SERHATLIOĞLU, Hacı ORHAN

Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, ELAZIĞ

ÖZET

Wilson hastalığı; otozomal resessif geçiş gösteren, bakır metabolizmasındaki bozuluktan kaynaklanan metabolik bir depo hastalığıdır. Hastalığın semptomları; karaciğer, beyin, kornea, böbrek ve diğer dokularda toksik bakır birikimi ile gelişir. Wilson hastalığı tanısı, 5-40 yaş arasında nörolojik ve psikiyatrik semptomlar sergileyen hastalarda göz önünde bulundurulmalıdır. MRG de izlenen en sık anormallik, T2 ağırlıklı görüntülerde lentiküler, talamik ve kaudat nükleusta ayrıca beyaz cevherde artmış sinyal intensiteleridir. Tedavi sonrasında bazal ganglionlardaki sinyal intensiteleri kaybolabilmektedir. Hastalığın tanı, tedavi ve radyolojik görüntüleme özelliklerinin bilinmesi önemlidir. Çünkü erken tanı ve tedavi ile hastalardaki onarılamayan doku hasarı önlenebilmekte, buna bağlı olarak prognoz olumlu yönde etkilenmektedir. Biz bu olgumuzda kranial MRG de Wilson hastalığının tutulumu ile uyumlu sinyal değişiklikleri tespit edilen hastanın, tanı anında ve tedavi sonrasında oluşan MRG görüntü özelliklerini tartıştık. ©2007, Fırat Üniversitesi, Tıp Fakültesi

Anahtar kelimeler: Wilson hastalığı, Manyetik rezonans görüntüleme, Bazal ganglion

ABSTRACT

Reversible Cranial MRI Findings of Neurowilson Case Hospitalized with Psyciatric Symptomps

Wilson's disease is a metabolic storage disease resulting from the malfunction in the copper metabolism showing autosomal recessive progress. The symptoms of the disease become apparent with the buildup of toxic copper residues in the liver, brain, cornea, kidney and other tissues. The diagnosis of the Wilson's disease should be taken into account in the patients showing neurological and physiological symptoms between the ages of 5 and 40. The most widely viewed abnormalities in T2 dominant images of MRI are the increased intensities in lenticular, thalamic, nucleus caudatus and the white matter. The signal intensities may disappear in the basal ganglia after the treatment. It is important to know the pre-diagnosis, treatment and radiological screenings of the disease. Because, if the disorder is detected early and treated correctly, the irreversible tissue damage can partly be prevented, thus the prognosis is positively affected. We report a case where cranial MRI shows signal intensities of Wilson disease, to discuss the characterization of MRI imaging at diagnosis and after treatment. ©2007, Fırat University, Medical Faculty

Key words: Wilson's disease, Magnetic resonance imaging, basal ganglia

Wilson hastalığı; ilk olarak 1912' de Kinnear Wilson tarafından tanımlanan (1), nadir görülen, otozomal resessif geçişli, bakırın kornea, karaciğer ve beyinde birikmesi ile seyreden bir metabolizma bozukluğudur. Karaciğer sirozu, bilateral bazal ganglionlarda dejenerasyon, korneada Kayser-Fleischer halkası görülen klinik bulgulardır. Beyinde biriken bakır en fazla bazal ganglionlarda tahribata yol açıp buna bağlı görülen nörolojik semptomlarda hareket bozukluğu ön plandadır. Tanı; serumda seruloplazmin ve bakır seviyelerinin azalması, 24 saatlik idrarda bakır atılımının artması ve karaciğer biyopsisi ile konur. Doğru tanı çok önemlidir çünkü hastalık tedavi edilmezse progresif ve fatal seyreder. Görüntüleme yöntemlerinden kranial manyetik rezonans görüntüleme (MRG); diffüz beyin atrofi, lentiküler, talamik ve kaudat nükleusta ayrıca beyaz cevherde ve beyin sapında fokal nonspesifik anormallikleri gösterebilir. Bazı çalışmalarda görüntüleme bulguları ile nörolojik semptomlar arasında korelasyon olduğu gösterilmişse de (2,3) bazılarında gösterilememiştir (4,5).

Biz bu olgumuzda Wilson hastalığı ile birlikte affektif bozukluk tanısı koyulan ve kranial MRG de Wilson hastalığının kranial tutulumu ile uyumlu sinyal değişiklikleri tespit edilen hastanın tanı anında ve tedavi sonrasında oluşan MRG görüntü özelliklerini tartıştık.

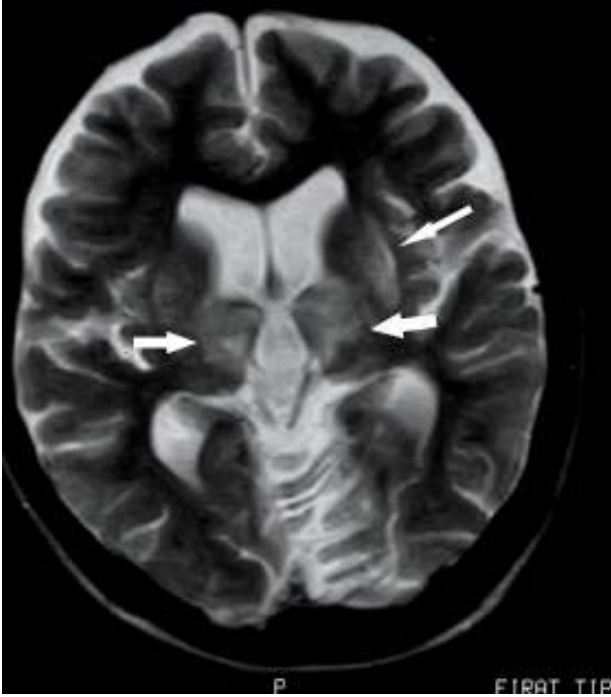
OLGU SUNUMU

25 yaşında kadın hasta, tremor, çenesinde ve bacaklarında istemsiz hareketler, uyumsuz davranışlar, birkaç kez bayılma, baş ağrısı ve depresyon şikayetleri ile nöroloji kliniğine başvurdu. Özgeçmişinde abisinde Wilson hastalığı bulunan olgunun nörolojik muayenesinde; flapping tremor (+), derin tendon reflekslerin hiperaktif, serebellar testlerin beceriksiz olduğu tespit edildi. Kornea muayenesinde bilateral Kayser-Fleischer halkası mevcut idi. Biyokimyasal ve hematolojik kan parametreleri normal idi.

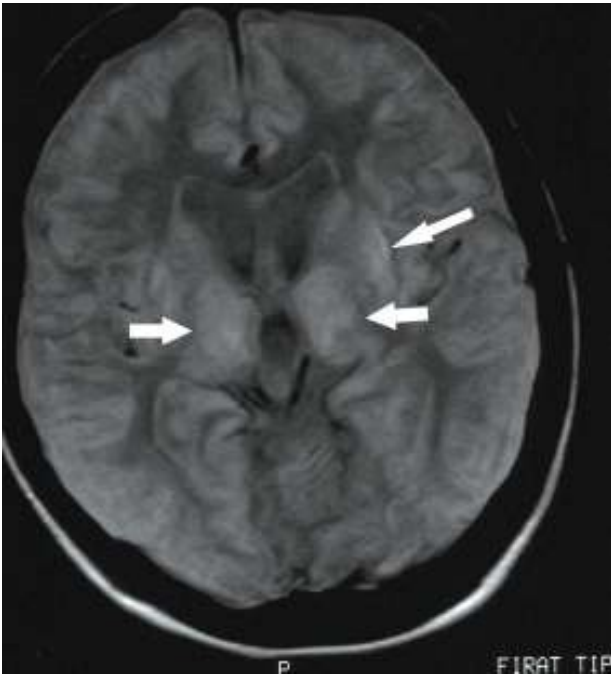
Yapılan batın ultrasonografide grade I hepatosteatozu mevcuttu. Çekilen kranial MRG de; belirgin serebral ve serebellar atrofiye bağlı kortikal sulkus ve fissürlerde derinleşme, serebellar folialarda belirginleşme, bilateral talamuslarda, globus pallidus ve putaminal alanlarda, T1A

^a Yazışma Adresi: Dr. Mustafa Koç, Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, Elazığ
Tel: +90 424 233355 Faks: +90 424 2376773 e-mail: mkoc@firat.edu.tr

sekanslarda hipointens T2A ve PD sekanslarda hiperintens sinyal değişiklikleri izlendi ve görünümüler Wilson hastalığının kranial tutulumu ile uyumlu değerlendirildi (Şekil 1,2).



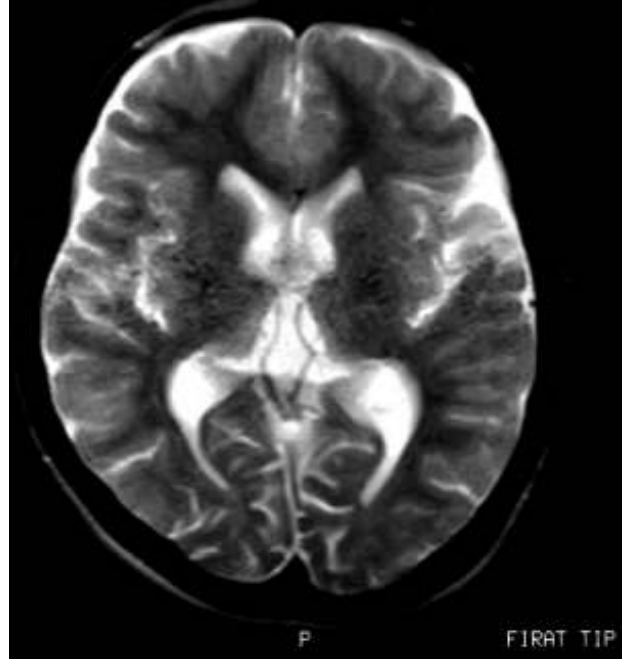
Şekil 1. Aksiyel T2 Ağırlıklı MRG de, bilateral talamusalarda (kısa oklar) ve sol lentiform nükleusda (uzun ok) hiperintens sinyal değişiklikleri izlenmektedir



Şekil 2. PD Ağırlıklı MRG de, bilateral talamusalarda (kısa oklar) ve sol lentiform nükleusda (uzun ok) hiperintens sinyal değişiklikleri izlenmektedir

Hastaya psikiyatri kliniği ile konsültasyonu sonrasında Wilson hastalığı ile birlikte affektif bozukluk tanısı koyuldu. Semptomatik olsun veya olmasın Wilson hastalığı tanısı alan hastaların tedavi edilmesi ve başlangıçta toksik düzeydeki bakırın normal değerlerine getirilmesi amaçlandığından,

hastamıza psikoze tedavisi ile beraber bakırdan fakir diyet ve metalcapase başlandı. Düzenli kontrollerine gelen ve şikayetlerinde belirgin gerileme olan olgunun takip ve tedavisinin ikinci yılında çekilen kontrol kranial MRG de daha önce izlenen artmış sinyal intensitelerinin kaybolduğu görüldü (Şekil 3).



Şekil 3. Aksiyel T2 Ağırlıklı kontrol MRG de, bilateral talamusalarda, ve lentiform nükleusda izlenen hiperintens görünümülerin kaybolduğu izlenmektedir

TARTIŞMA

Wilson hastalığı otozomal resessif geçiş gösteren, bakır metabolizmasındaki bozukluktan kaynaklanan metabolik bir depo hastalığıdır. Hastalığın semptomları, karaciğer, beyin, kornea, böbrek ve diğer dokularda toksik bakır birikimi ile gelişir. Wilson hastalığı tanısı; özellikle 5-40 yaş arasındaki siroz tanısı almış, nörolojik ve psikiyatrik semptomlar sergileyen hastalarda göz önünde bulundurulmalıdır (6).

Wilson hastalığının nörolojik görüntüsünde hareket bozuklukları dominant olup distoni, ekstremitelerde tremor, koreatetoz, rijidite, dizartri ve ataksi izlenir ve bu yönüyle de ekstrapiramidal bir hastalık olarak düşünülür. Nörolojik semptomlar beyinde biriken bakırın nöronlarda özellikle bazal ganglionlarda oluşturduğu dejenerasyona bağlıdır. İzlenen psikiyatrik semptomlar arasında ise uyumsuz davranışlar, irritabilite, depresyon ve kognitif bozukluklar yer alabilir. Tanı; klinik bulguların ışığında korneadaki Kayser-Fleischer halkasının bulunması ile doğrulanır. Radyolojik görüntüleme yöntemlerinden kranial MRG, beyin dokusu değişikliklerini tespit etmede bilgisayarlı tomografiye (BT) göre daha üstün olup (7), nörowilson ile uyumlu patolojik sinyal değişiklikleri izlenir. MRG de izlenen en sık anormallik, T2 ağırlıklı görüntülerde lentiküler, talamik ve kaudat nükleusta ayrıca beyaz cevherde artmış sinyal intensiteleridir (8,9). Genellikle bulgular bilateraldir (10,11). Yapılan histolojik çalışmalarda beyaz cevherde kapiller endotelde şişme, gliosis, demyelinizasyon ve ödemin gösterilmesi (12) MRG'deki sinyal değişikliklerini açıklar niteliktedir. Şener ve arkadaşları (5), küçük hiperintens nodüllerin spongiyoz dejenerasyona

bağlı olduğunu bildirmişlerdir. Literatürde hareket bozukluklarının ön planda olduğu hastalarda yapılan tedavi sonrasında, özellikle bazal ganglionlardaki sinyal intensitelerinin kaybolduğu gösterilmiştir (13,14). Tremor şikayeti ön planda olan hastalarda ise talamus ve red nükleuslarda intensite kaybı izlenmiştir (14).

Bizim olgumuzda da tedavi sürecinde tremor ve istemsiz hareketlerinin gerilediği ve tedavinin ikinci yılında çekilen kontrol kraniyal MRG de daha önce bilateral talamusalarda, globus pallidus ve putaminal alanlarda izlenen hiperintens görünümünün kaybolduğu görüldü. Literatür bilgileri ışığında,

KAYNAKLAR

1. Kinnear Wilson SA. Progressive lenticular degeneration: a familial nervous disease associated with cirrhosis of the liver. *Brain* 1912; 34: 295-309.
2. Magalhaes AÇA, Caramelli P, Menezes JR, et al. Wilson's disease: MRI with clinical correlation. *Neuroradiology* 1994; 36: 97-100.
3. Aisen AM, Martel W, Gabrielsen TO, et al. Wilson disease of the brain: MR imaging. *Radiology* 1985; 157: 137-141.
4. Dörnemann H, Petsch R, Braitinger S. MRI bei Morbus Wilson. Zur Gewebedifferenzierung von intrazerebralen Scadigungen. *ROFO Fortschr Geb Röntgenstr Nuclearmed* 1987; 147: 570-571.
5. Şener RN. Wilson's disease: MRI demonstration of cavitations in basal ganglia and thalami. *Pediatr Radiol* 1993; 23: 157.
6. Schoen RE, Sternlieb I. Clinical aspects of Wilson disease. *Am J Gastroenterol* 1990; 85: 1453-1457.
7. Brugieres P, Combes C, Ricolfi F, et al. A typical presentation of Wilson disease: a possible consequence of paramagnetic effect of copper? *Neuroradiology* 1992; 34: 222-224.
8. Prayer L, Wimberger D, Kramer J, et al. Cranial MRI in Wilson's disease. *Neuroradiology* 1990; 32: 211-214.
9. Hester N, van Wassenae-van Hall HN, van den Heuvel AÇ, et al. Cranial MR in Wilson Disease: Abnormal White Matter in Extraparamidal and Pyramidal Tracts. *Am J Neuroradiol* 1995; 16: 2021-2027.
10. Saatçi I, Topçu M, Baltaoğlu FF, et al. Cranial MR findings in Wilson's disease. *Acta Radiol* 1997; 38(2): 250-258.
11. van Wassenae-van Hail HN, van den Heuvel AÇ, Algra A, Hoogenraad TU. Wilson disease: findings at MR imaging and CT of the brain with clinical correlation. *Radiology* 1996; 198: 531-536.
12. Ma KC, Ye ZR, Wu JV. Glial fibrillar acidic protein immunohistochemical study of Alzheimer I & II astrogliosis in Wilson's disease. *Acta Neurol Scand* 1988; 78: 290-296.
13. Engelbrecht V, Schlaug G, Hefter H, Kahn T, Modder U. MRI of the brain in Wilson disease: T2 signal loss under therapy. *J Comput Assist Tomogr* 1995; 19: 635-638.
14. Takahashi W, Yoshii F, Shinohara Y. Reversible magnetic resonance imaging lesions in Wilson's disease: clinical-anatomical correlation. *J Neuroimaging* 1996; 6: 246-248.
15. Nawras K, Doris TH, Thomas MR. Wilson's disease. *South Med J* 1997; 90: 535-538.

Kabul Tarihi: 04.09.2006