

OLGU SUNUMU: AMYOTROFİK LATERAL SKLEROZDA KRANİAL MRG BULGULARI

Evren Üstüner* ❖ İlhan Erden* ❖ Ayşe Erden* ❖ Nursel Aydın** ❖ Deniz Tuncel***

ÖZET

49 yaşında disfaji ve disartri bulguları ile başvuran amyotrofik lateral sklerozlu (ALS) bir erkek hastayı sunuyoruz. Fizik muayenesinde tüm derin tendon refleksleri artmıştı ve distal üst ekstremitelerde kas atrofisi ile birlikte, patolojik refleksler izlenmekteydi. MR görüntüleme, T2 ağırlıklı görüntülerde medulla oblongatadan subkortikal precentral gyrusa dek kortikospinal traktta simetrik ve bilateral artmış sinyal intensitesini gösterdi. T1 ağırlıklı görüntülerde kapsula internanın arka bacağına artmış sinyal intensitesi izlendi. MR görüntüleme ALS'yi taklit eden patolojileri dışlamada yararlıdır ve ALS hastalarının tanı ve takibinde potansiyel role sahiptir.

Anahtar Kelimeler: Amyotrofik Lateral Skleroz, MR Görüntüleme

SUMMARY

Case Report: Cranial MRI Findings in Amyotrophic Lateral Sclerosis

We describe a 49-year-old man with amyotrophic lateral sclerosis (ALS) who presented with dysphagia and dysarthria. Deep tendon reflexes in the limbs were increased and pathological reflexes were recorded along with muscular atrophy of the distal upper extremities. MR imaging revealed symmetric and bilateral increased signal intensity on T2-weighted images in the corticospinal tract from medulla oblongata to subcortical precentral gyrus. Increased signal intensity at the posterior limb of capsula interna on T1-weighted images were also detected. MR imaging is beneficial in ruling out pathologies that may mimic ALS, and may have potential role in the diagnosis and follow up of ALS patients.

Key Words: Amyotrophic Lateral Sclerosis, MR Imaging

Amyotrofik lateral skleroz (ALS), üst ve alt motor nöron dejenerasyonu ile karakterize ilerleyici, ölümlü sonuçlanan, nörodejeneratif bir hastalıktır (1,2). ALS motor nöron hastalıklarının en sık izlenen, en çok tanınan tipi olup erişkin çağda, sporadik olarak ortaya çıkmaktadır ve %5-10 oranında ailesel formu da tanımlanmıştır (2). Tanı klinik ve elektrofizyolojik bulgular ile konmaktadır. Hastalığın tanısının konmasını sağlayacak kesin bir tanısal test yoktur (3). Kranial ve spinal MR gibi görüntüleme yöntemlerinin asıl önemi ALS'yi taklit eden patolojilerin ortaya konmasını sağlamalarıdır. Ancak bazı ALS hastalarında MR görüntüleme ile motor korteks, spinal kord, kortikobulber ve korti-

kospinal traktlarda T1 ve T2 ağırlıklı görüntülerde anomaliler gösterilmiştir. Tanımlanan anomalilerin ALS tanısı için spesifik olmasa da hastalığın tanı ve takibinde önemi olduğu düşünülmektedir (2). Yazımızda ALS'li bir olguya ait kranial MR görüntüleme bulguları sunulmuştur.

OLGU BİLDİRİSİ

49 yaşında, erkek hasta konuşma ve yutma güçlüğü şikayeti ile nöroloji bölümüne başvurdu. Şikayetlerinin 7 ay önce başladığı öğrenildi. Özgeçmişinde günde 1 paket sigara içmesi dışında bir özellik yoktu ve ailede benzer bir hastalık öyküsü bulunmamaktaydı. Yapılan nörolojik muaye-

* Dr., Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyodiagnostik Anabilim Dalı.

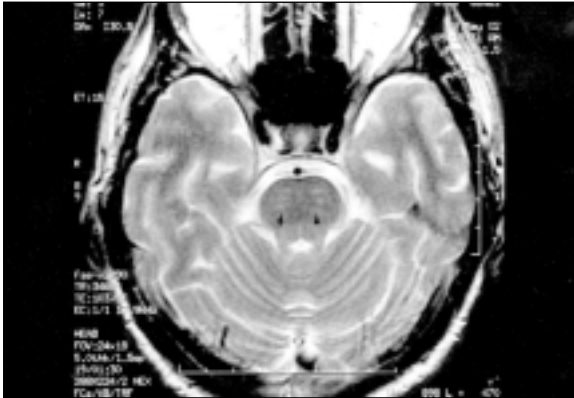
** Dr., Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı.

*** Dr., Keçiören Özel Hastanesi.

nesinde tüm ekstremitelerindeki derin tendon reflekslerinin hiperaktif, konuşmasının dizartrik olduğu ve disfajisinin bulunduğu saptandı. Bilateral üst ekstremitelerde Hoffman ve Wartenberg patolojik refleksleri izlenmekte idi. Dört ay sonraki nörolojik muayenesinde ise ek olarak üst ekstremitelerde özellikle elin interosseal kaslarında atrofi, üst ekstremitelerde kas gücünde distalde 4/5 düzeyde azalma, tüm ekstremitelerin proksimal kaslarında ve dilde fasikülasyonlar ve bilateral Babinski patolojik refleksi tespit edildi. Hasta sadece sıvı gıdaları tolere edebilmekteydi. Disartri ve disfajisinde artış mevcuttu. Serebellar ataksi, sensorial defisit veya otonom anomali saptanmadı. Hematolojik, biokimyasal ve immunolojik tetkikleri normaldi. Elektromyogram (ENMG) incelemesinde tüm ekstremitelerde ve dilde denervasyon potansiyelleri mev-

cuttu. Sinir iletim çalışmaları normaldi. Hastaya El Escorial yeniden düzenlenmiş tanı kriterlerine göre klinik olarak bulber başlangıçlı, alt ve üst motor nöron tutulumlu, kesin ALS tanısı kondu ve Riluzol 2x1 başlanarak izleme alındı.

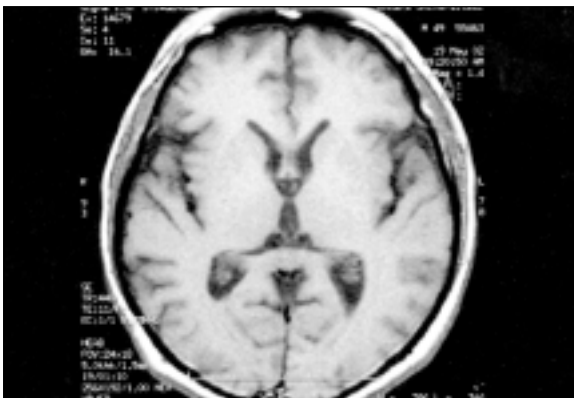
Bu dönemde yapılan kranial MR incelemede, tüm kortikospinal trakt boyunca medulla oblongatada, ponsta, krus serebride, kapsula internada ve korona radiatada, subkortikal presantral gyrusa dek T2 ağırlıklı görüntülerde ve FLAIR sekanslarda bilateral ve simetrik hiperintens patolojik sinyal intensitesi gözlemlendi (Şekil 1a,b ve Şekil 2b). T1 ağırlıklı görüntülerde kapsula internanın arka bacağına izointensite saptandı (Şekil 2a). T2 ağırlıklı görüntülerde presantral gyrusta hipointens sinyal intensite değişikliği izlenmedi.



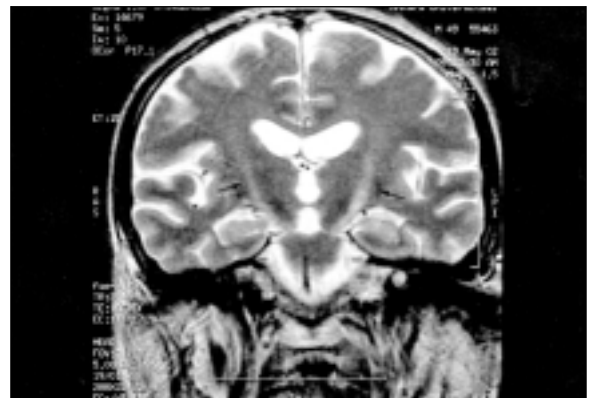
Şekil 1a: T2 ağırlıklı aksiyel görüntüde, pons anterior kesimde, transvers pontocerebellar fiberlerin demetlere ayırdığı kortikospinal trakta ait hiperintens sinyal değişiklikleri izlenmektedir (Ok başları).



Şekil 1b: III. Ventrikül düzeyinden alınan aksiyel kesitte, FLAIR sekansında, bilateral kapsula interna arka bacağına yerleşmiş simetrik hiperintens sinyaller mevcuttur (Oklar)



Şekil 2a: T1 ağırlıklı aksiyel kesitte, kapsula interna arka bacağına izlenen hipointensitenin kaybolduğu ve kapsula interna arka bacağına izointens hal aldığı dikkati çekmektedir.



Şekil 2b: T2 ağırlıklı koronal kesitte ise korona radiatada ve internal kapsülde kortikospinal trakta ait simetrik hiperintensite mevcuttur (Oklar)

TARTIŞMA

ALS'de beyin sapı ve spinal kord somatik motor nöronlarında (alt motor nöronlar) ve motor korteksin büyük piramidal nöronlarında (üst motor nöronlar) selektif dekstrüksiyon izlenmektedir. Periferik ve kranial sinirlerin aksonal dejenerasyonu, korteksde kortikospinal ve kortikobulber traktusların dejenerasyonu da bu sürece eşlik etmektedir (2,3). Hastalığın nedeni tam bilinmemekle birlikte nörotoksik, serbest radikal, immunolojik mekanizmalar ve anormal büyüme faktör sinyalizasyonunun etiopatogenez de rol oynadığı düşünülmektedir (2).

Bazı ALS hastalarında MR inceleme ile T2 ağırlıklı görüntülerde, proton dansite (PD) ve FLAIR sekanslarda kortikospinal trakt boyunca hiperintens sinyal değişiklikleri gösterilmiştir (1-4). FLAIR sekanslar, patolojik değişiklikleri göstermede T2 ağırlıklı görüntüler ve PD sekanslara göre daha başarılı bulunmaktadır, çünkü hem T2 ağırlıkları fazladır, hem de parsiyel volüm etkisine neden olan BOS sinyali baskılanmaktadır (1,3).

T2 ağırlıklı görüntülerde presantral gyros kenarlarında hipointens sinyaller de izlenebilmektedir. Bu sinyal değişikliğinin demir birikmiş astroitlerden ve makrofajlardan kaynaklandığı düşünülmektedir (1,2). Bazı hastalarda ise T1 ağırlıklı görüntülerde kapsula internanın arka bacağına beyin parankimine göre sinyal intensitesinde artış gözlenmiştir. Normal kişilerde bu bölge T1 ağırlıklı görüntülerde hipointensdir. ALS hastalarının bazılarında ise hipointensitenin kaybolduğu dikkati çekmiştir. Serbest radikallerdeki artışın tanımlanan sinyal değişikliğine neden olduğuna inanılmaktadır. T1 ağırlıklı görüntülerde izlenen bu değişikliklerin ALS için T2 ağırlıklı görüntülerdeki hiperintens değişikliklerden daha spesifik olduğu ve daha sık izlendiği düşünülmektedir (1). Primer motor korteksde atrofi de bazen izlenebilmektedir (2).

Olgumuzda T2 ağırlıklı görüntülerde kortikospinal trakt boyunca, medulla oblongatadan subkortikal presantral gyrusa dek bilateral ve simetrik patolojik hiperintens sinyal değişiklikleri ve T1 ağırlıklı görüntülerde kapsula interna arka bacakta izointensite saptanmıştır, ancak T2 ağırlıklı görüntülerde presantral gyros kenarlarında hipointensite saptanmamıştır. Yaş ile uyumlu atrofik değişikliklerden farklı olarak motor korteksi ilgilendiren atrofi izlenmemiştir.

T2 ağırlıklı görüntülerde kortikospinal traktta izlenen yüksek sinyallerin primer dejeneratif süreçten kaynaklanan bilateral ve simetrik Wallerian dejenerasyona ikincil oluştuğu ve motor nöron hastalıklarında izlenen patolojik anomalilerin MR karşılıkları olduğu düşünülmektedir (2). Kranial MR görüntüleme bulguları ile üst motor lezyon bulguları olan hastalarda yapılan klinik korrelasyonlarda zayıf bir ilişki ortaya çıkmıştır (1,5-7). Hastamızda üst motor nöron tutulumu belirgindir ve kranial MR incelemede üst motor nöron tutulumunu destekler şekilde sinyal intensite değişiklikleri tespit edilmiştir. Araştırmacılar bu zayıf klinik ilişkinin bazı hastalarda üst motor nöron tutulumunun semptomlara yansımamasından kaynaklanabileceğini düşünmektedirler (8). Bazı araştırmacılar da presantral gyros kenarlarında hipointens değişiklikler ve spektroskopik incelemelerde azalmış NAA düzeyleri ile klinik bozulmada artış arasında bir ilişki tanımlamışlardır (2).

Tanımlanan sinyal intensite değişiklikleri ALS hastaları için spesifik değildir ancak karakteristik (8). Normal kişilerde ve kortikospinal traktı tutan primer lateral skleroz başta olmak üzere diğer dejeneratif hastalıklarda da tanımlanmıştır (2,8-10). Wallerian dejenerasyona neden olan patolojiler ALS'yi radyolojik olarak taklit edebilirler (2,5,10). Radyasyon hasarı, arsenik, talyum gibi toksik ajanlar, vitamin ve enzim defektleri, HIV, sifiliz, bruselloz, Creutzfeldt-Jacob gibi enfeksiyöz hastalıklar, motor ve monoklonal gammopatiler ile ilişkili nöropatiler, Hodgkin ve non-Hodgkin lenfomalar, vasküler hastalıklar, osteosklerotik myeloma ve spondilitik myopati de klinik olarak ALS'yi taklit edebilir (9). Pons, sentrum semiovale ve özellikle presantral gyros ta izlenen hiperintens değişikliklerin ve T1 ağırlıklı sekanslarda kapsula interna arka bacağındaki izointens değişikliklerin ALS açısından daha karakteristik olduğu düşünülmektedir (1).

Motor korteksin MR spektroskopik incelemelerinin üst motor nöron tutulumlu hastalarda tanı ve takip açısından standart MR incelemelere göre daha yararlı olacağı düşünülmektedir. ALS hastalarında MR spektroskopisi nöronal bir marker olan NAA'da düşüş ve NAA/Cr oranında azalma gözlenmekte ve motor nöron hasarını yansıtmaktadır (2,3,8).

MR görüntüleme ve diğer radyolojik tanı yöntemleri ALS'yi taklit eden diğer patolojilerin ekarte edilmesine de yardımcı olmaktadır (2). İlerleyici ve ölümlü sonuçlanan bir hastalık olan ALS'de

“glutamat salınım inhibitörleri”(örn. Riluzole) hastalığın sürecini yavaşlatabilmektedirler. Bu nedenle erken ve doğru tanının konması önemlidir (9).

KAYNAKLAR

1. Hecht MJ, Fellner F, Fellner C, Hilz MJ, Heuss D, Neundörfler B. MRI-FLAIR images of the head show corticospinal tract alterations in ALS patients more frequently than T2-, T1- and proton-density-weighted images. *Journal of the Neurological Sciences* 2001;186:37-44.
2. Sarchielli P, Pelliccioli GP, Tarducci R, Chiarini P, Presciutti O, Gobbi G, Gallai V. Magnetic resonance imaging and 1H-magnetic resonance spectroscopy in amyotrophic lateral sclerosis. *Neuroradiology* 2001;43:189-197.
3. Bowen BC, Pattany PM, Bradley WG, Murdoch JB, Rotta F, Younis AA, Duncan RC, Quencer R. MR imaging and localized proton spectroscopy of the precentral gyrus in amyotrophic lateral sclerosis. *AJNR* 2000; 21: 647-658.
4. Mascalchi M, Selvi F, Valzania F, Marcacci G, Bartolozzi C, Tassinari CA. Corticospinal tract degeneration in motor neuron disease. *AJNR* 1995;16:878-880.
5. Cheung G, Gawel MJ, Cooper PW et al. Amyotrophic lateral sclerosis: correlation of clinical and MR imaging findings. *Radiology* 1995;194:263-270.
6. Waragai M. MRI and clinical features in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neuroimaging* 1997;39:847-851.
7. Hoffman E, Ochs G, Pelzl A, Warmuth-Metz M. The corticospinal tract in amyotrophic lateral sclerosis. *Neuroradiology* 1998;40:71-75.
8. Chan S, Shungu DC, Akinwande AD, Lange DJ, Rowland LP. Motor Neuron Diseases: comparison of single-voxel proton MR spectroscopy of the motor cortex with MR imaging of the brain. *Radiology* 1999;212:763-769.
9. Kato Y, Matsumura K, Kinosada Y, Narita Y, Kuzuhara S, Nakagawa T. Detection of pyramidal tract lesions in amyotrophic lateral sclerosis with magnetization-transfer measurements. *AJNR* 1997; 18: 1541-1547.
10. Hajnal J, DeCoene B, Lewis P, Baudouin C, Cowan F, Pennock J et al. High signal regions in normal white matter shown by heavily T2-weighted CSF nulled IR sequences. *J Comput Assist Tomogr* 1992;16:506-513.

