

Paraneoplastik limbik ensefalit

Sinan Çakırer, Muzaffer Başak, Bülent Çolakoğlu

S. Çakırer (E), M. Başak, B. Çolakoğlu
Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği,
İstanbul

Paraneoplastik limbik ensefalit nadir bir nörolojik paraneoplastik sendrom olup mental durumda değişiklikler ve davranış anormallikleri ile karakterizedir. Limbik ensefalit ilk olarak 1960 yılında limbik sistemi tutan subakut ensefalit olarak tanımlanmasına rağmen kanser ile ilişkisi ancak 1968 yılında ortaya konulmuştur (1,2). En sık primer tümör akciğerin küçük hücreli karsinomu olarak tanımlanmakla beraber diğer karsinomalara sekonder olarak da gelişebileceği bildirilmiştir (3-6). Etiyolojisinde otoimmün nedenler olduğu düşünülmektedir.

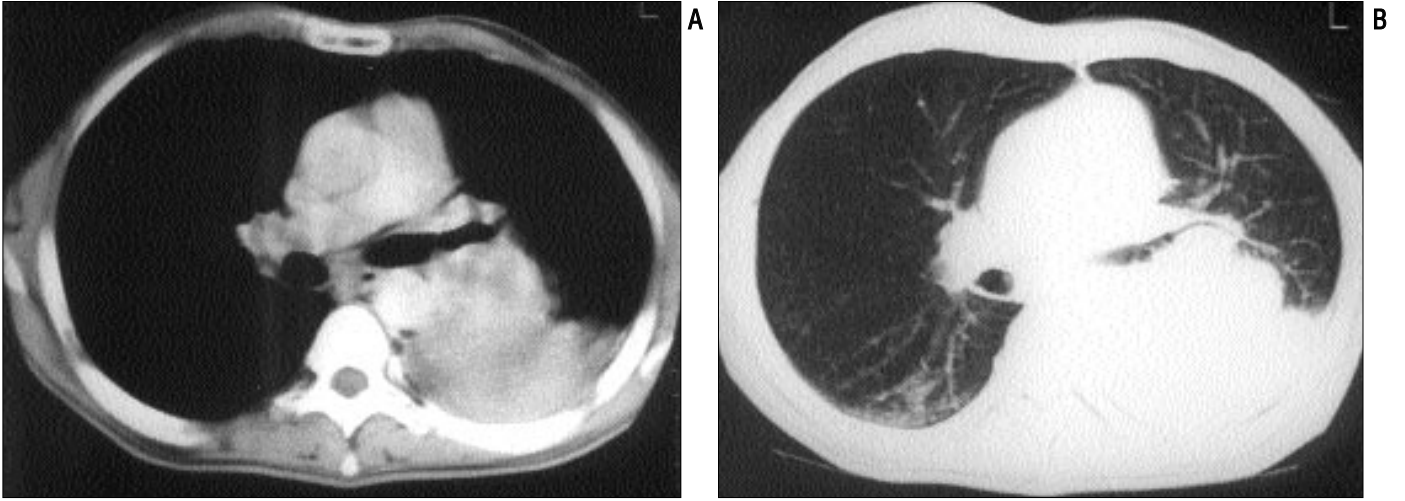
Paraneoplastik limbik ensefalitin kesitsel görüntüleme yöntemleri ile tanısı hakkında yapılan yayınlarda gerek bilgisayarlı tomografi (BT) ve gerekse manyetik rezonans görüntüleme (MRG) bazı olgularda normal veya normale yakın bulunurken bazı olgularda özellikle MRG'nin limbik sisteme ait patolojik görünümleri saptayabildiği bildirilmiştir (3,5,6).

Olgu bildirisi

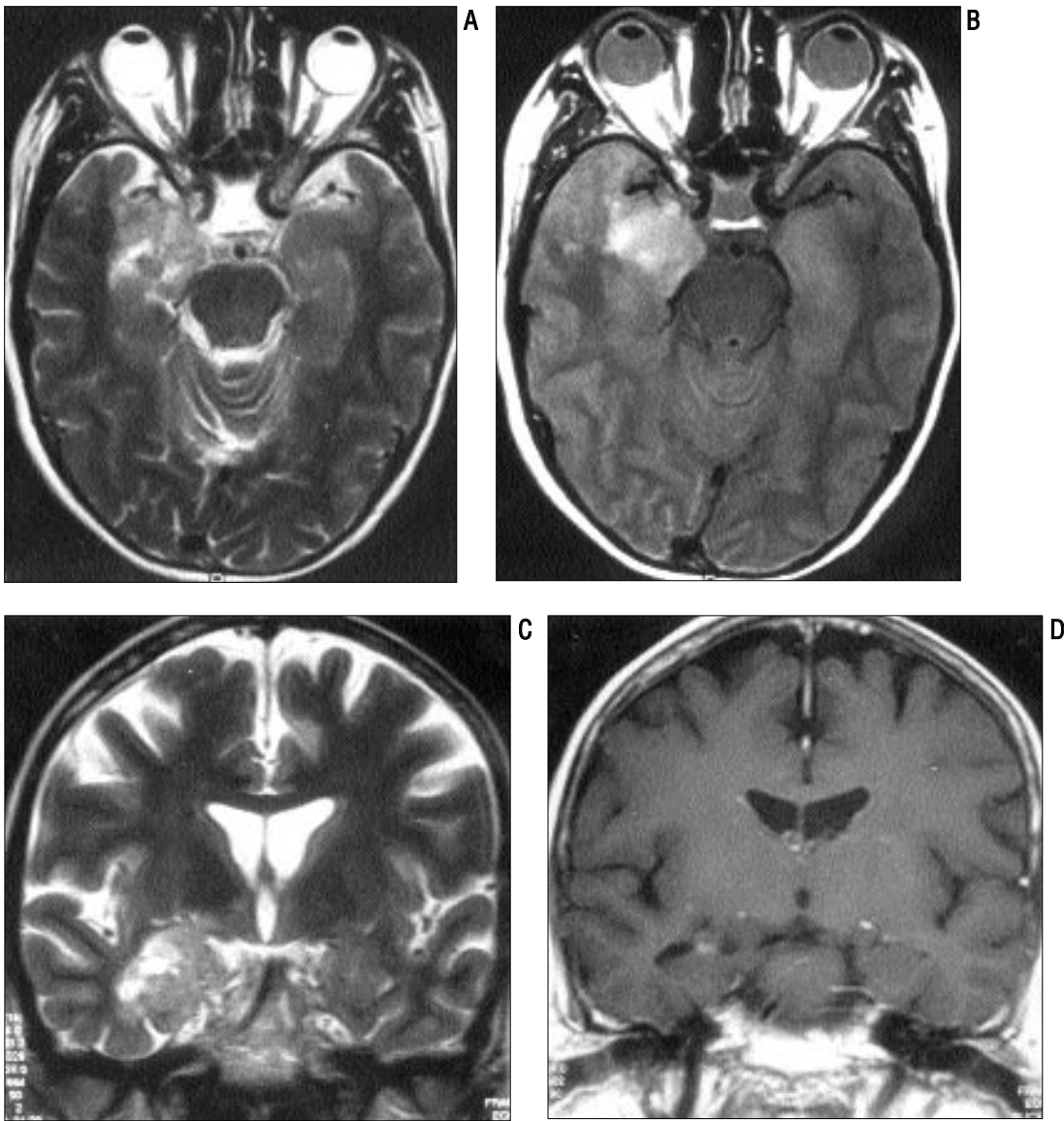
Ellibeş yaşındaki sigara içici kadın hastada yaklaşık 1 yıl önce çekilen akciğer grafisinde sol akciğerde yer kaplayan düzensiz konturlu tümör kitle lezyonu saptandı, BT incelemede lezyonun varlığı doğrulandı (Resim 1) ve BT altında yapılan ince iğne aspirasyon biyopsisi sonucu küçük hücreli akciğer karsinomu olarak geldi. Hastaya tedavi başlanarak takibe alındı. Yaklaşık 6 ay kadar önce başlayan ve giderek artan baş ağrısı, bulantı ve kusma, vertigo, görmede bulanıklık, konfüzyon, disoryantasyon, geçici hafıza kayıpları ve en son olarak da son 1 ay içerisinde parsiyel kompleks karakterde epileptik nöbetlerin gelişmesi üzerine kranyal metastaz düşünülerek MRG yapıldı. Multiplanar T1 ve T2 ağırlıklı görüntüler ile kontrast madde verilmesini takiben T1 ağırlıklı görüntüler 1.5 T Picker Eclipse cihazı ile elde edildi.

Hastanın MRG'sinde sağ mesiotemporal bölgede hipokampus, parahipokampus ve amigdalayı tutan, kortikosubkortikal yerleşimli, komşu sağ lateral ventrikül temporal hornunda belirgin kompresyona neden olmayan, T1 ağırlıklı sekanslarda hipointens ve T2 ağırlıklı sekanslarda ise hiperintens karakterde ve IV kontrast madde (gadolinium) verilmesini takiben kontrast tutulumu göstermeyen, silik sınırlı lezyon alanı saptandı. Ayrıca sol mesiotemporal bölgede de sağdaki kadar belirgin olmamakla beraber silik sınırlı ve benzer karakterde lezyon alanı saptandı (Resim 2). Tanımlanan lezyon alanları dışında intrakranyal ek

17. Türk Radyoloji Kongresi'nde (27-31 Ekim 2000, İstanbul) poster olarak sunulmuştur.



Resim 1. Mediastinal pencerede (A) ve parankim penceresinde (B) alınan BT görüntülerinde sol akciğerde hiler bölgede sol ana bronş-üst lob bronşunun hemen posterior komşuluğunda yerleşim gösteren ve üst lob bronşunda belirgin kalibrasyon azalmasına neden olan tümöral kitle lezyonu izlenmektedir.



Resim 2. T2 ağırlıklı aksiyal planda (A), PD ağırlıklı aksiyal planda (B), T2 ağırlıklı koronal planda (C) ve IV kontrast madde verilmesini takiben T1 ağırlıklı koronal planda (D) kesitlerin incelenmesinde sağ mesiotemporal lobda kontrast tutulumu ve kitle etkisi göstermeyen lezyon alanı mevcuttur. Özellikle PD ağırlıklı aksiyal planda alınan kesitte daha belirgin olmak üzere sol mesiotemporal bölgede de daha hafif derecede ve siliik sınırlı olmak üzere benzer sinyal değişiklikleri izlenmektedir.

lezyon alanı saptanmadı. Hastanın tanımlanan lezyon alanı metastaz görünümü ile uyumlu değildi. Hastaya BOS çalışması da yapıldı, protein seviyesi normal sınırların hemen üzerinde ve birkaç adet lenfosit hücresinin varlığı dışında diğer biyokimyasal ve mikrobiyolojik testlerde anormallik saptanmadı. Klinik, laboratuvar ve MRG bulguları ışığında hastada paraneoplastik limbik ensefalit tanısı konuldu.

Tartışma

Limbik ensefalit, genellikle temporal lobları, özellikle mesiotemporal bölgeyi tutan ve en sık olarak da akciğerin küçük hücreli karsinomuna sekonder olarak izlenen paraneoplastik bir hastalıktır (1,2). Etiyoloji tam olarak aydınlatılamamış olmakla beraber yapılan bazı çalışmalarda limbik ensefalit tanısı konulan hastaların serumlarında veya beyin omurilik sıvısında anti-Hu antikorlarının veya tip 1 antinöronal nükleer antikorların varlığı karsinomaya sekonder gelişen otoimmün etiyojolojiyi düşündürmektedir (7,8).

Hastanın kliniğinin ortaya çıkması haftalar, bazen de aylar süren bir zaman diliminde gerçekleşebilir. Özellikle yakın dönemde daha belirgin olmak üzere hafıza kaybı, anksiyete, depresyon, halüsinasyonlar, nöbetler ve demans gelişimi izlenmektedir. Limbik ensefalitte spontan remisyonlar izlenmemekle beraber primer ma-

lignensinin tedavisinin remisyonlara neden olabildiği bildirilmiştir (4,9). Beyin omurilik sıvısında lenfositik pleositozis ve artmış protein içeriği mevcuttur (3).

Beyinde genellikle morfolojik bir anormallik izlenmemekle beraber mikroskopik olarak özellikle hipokampal formasyonlar, amigdalalar ve diğer mesiotemporal oluşumları tutan nöron kaybının eşlik ettiği reaktif gliozis, perivasküler monositik infiltrasyon, mikroglial nodüler proliferasyon görülmektedir; ak maddeden çok gri madde tutulumu izlenmektedir (9). Her iki temporal lob özellikle hipokampuslar ve amigdalalar en sık etkilenen bölgeler olmakla beraber diğer limbik bölge oluşumları, frontal loblar, talamus, hipotalamus, lentiküler nükleuslar da etkilenebilmektedir (2, 3, 9).

Yukarıda tanımlanan olgu için primer akciğer patolojisi, klinik seyri, nörolojik bulgular ve BOS analizinde artmış protein içeriği ve lenfositoz, limbik ensefaliti destekleyici bulgulardır. Hastada sağda daha belirgin ol-

mak üzere bilateral mesiotemporal loblarda kortikosubkortikal T1 ağırlıklı sekanslarda hipointens ve T2 ağırlıklı sekanslarda ise hiperintens karakterde sinyal değişiklikleri dokudaki artmış su içeriğine, muhtemelen de eşlik eden inflamasyona işaret etmektedir. IV Gadolinium verilmesini takiben bu bölgelerde kontrast tutulumu olmaması kan-beyin bariyerinin sağlam olduğunu göstermektedir ve yine tanımlanan lezyon alanının anlamlı bir kitle etkisinin olmamasıyla beraber ayırıcı tanıda metastazdan bizi uzaklaştırmaktadır.

Sonuç olarak kanserin uzak nörolojik etkisi olarak da tanımlanan paraneoplastik limbik ensefalitte tanı MRG'den önce daha çok klinik, laboratuvar ve patolojik çalışmalarla konulurken MRG ile birlikte klinik ve laboratuvar bulgularının da desteklemesiyle tanı koymak oldukça kolaylaşmış ve hastayı invaziv tanı yöntemlerinden koruduğu için MRG tercih edilen diagnostik yöntem haline gelmiştir.

CASE REPORT: PARANEOPLASTIC LIMBIC ENCEPHALITIS

Paraneoplastic limbic encephalitis is a rare neurological paraneoplastic disorder that usually presents with changes in mental status and behavioural abnormalities. The most commonly identified primary is small cell lung carcinoma. Paraneoplastic limbic encephalitis, which is also known as a remote neurological effect of cancer, had been diagnosed by clinical and pathological studies in the preMRI era, but the diagnosis became much easier with MRI.

TURK J DIAGN INTERVENT RADIOL 2001; 7:108-110

Kaynaklar

1. Brierley JB, Corsellis JA, Hierons R, et al. Subacute encephalitis of later adult life mainly affecting the limbic areas. Brain 1960; 83:356-368.
2. Corsellis JA, Goldberg JG, Norton AR. Limbic encephalitis and its association with carcinoma. Brain 1968; 91:481-496.
3. Lacomis D, Khoshbin S, Schick RM. MR imaging of paraneoplastic limbic encephalitis. J Comput Assist Tomogr 1990; 14:115-117.
4. Alamowitch S, Graus F, Uchuya M, et al. Limbic encephalitis and small cell lung cancer. Clinical and immunological features. Brain 1997; 120:923-928.
5. Burton GV, Bullarda DE, Walther PJ, et al. Paraneoplastic limbic encephalopathy with testicular carcinoma: a reversible neurologic syndrome. Cancer 1988; 62:2248-2251.
6. Nokura K, Yamamoto H, Okawara Y et al. Reversible limbic encephalitis caused by ovarian teratoma. Acta Neurol Scand 1997; 95:367-373.
7. Dalmau J, Furneaux HM, Rosenblum MK, et al. Detection of the anti-Hu antibody in specific regions of the nervous system and tumor from patients with paraneoplastic encephalomyelitis/sensory neuropathy. Neurology 1991; 41:1757-1764.
8. Dalmau J, Furneaux HM, Rosenblum MK, et al. Anti-Hu-associated paraneoplastic encephalomyelitis/sensory neuropathy: a clinical study of 71 patients. Medicine 1992; 71:59-72.
9. Kodama T, Numaguchi Y, Gellad FE, et al. Magnetic resonance imaging of limbic encephalitis. Neuroradiology 1991; 33:520-523.