

CHOROBY DEMIELINIZACYJNE I ZWYRODNIENIOWE

J. Oborzyński¹, E. Sztamska¹, K. Kierkus-Dłużyńska¹,
J. Chrzastek², A. Klimek^{1,3}

Received: 09.03.2007

Accepted: 09.03.2007

Published: 31.03.2007

Pojedyncza zmiana demielinizacyjna w rdzeniu kręgowym jako przyczyna ruchów dystoniczno-attetotycznych rąk*

Single demyelinating lesion in the cervical spine due to dystonic
and athetoid hands movements

¹ Oddział Neurologii, WSS im. M. Kopernika w Łodzi

² Zakład Diagnostyki Obrazowej, WSS im. M. Kopernika w Łodzi

³ Klinika Neurologii i Epileptologii, Uniwersytet Medyczny w Łodzi

Correspondence to: Jarosław Oborzyński, Wojewódzki Szpital Specjalistyczny im M. Kopernika w Łodzi, ul. Pabianicka 62, 93-513 Łódź, tel.: 042 689 53 66

* Przypadek demonstrowany 16.06.2006 r. na posiedzeniu Oddziału Łódzkiego Polskiego Towarzystwa Neurologicznego
Praca finansowana ze środków własnych

Streszczenie

Dystoniczne i atetotyczne ruchy rąk związane są przeważnie z dysfunkcją jąder podstawy, jednakże etiopatogeneza ruchów mimowolnych może być również inna. Dwudziestosiedmioletnia kobieta została przyjęta na Oddział Neurologii Szpitala im. M. Kopernika w Łodzi z powodu występujących od dwóch dni wykręcających ruchów dystonicznych i atetotycznych rąk oraz osłabienia kończyn górnych i dolnych z towarzyszącymi parestezjami. W badaniu neurologicznym stwierdzono ponadto brak odruchów brzusznych, co mogło sugerować proces demielinizacyjny. Wyniki badań laboratoryjnych krwi i skład płynu mózgowo-rdzeniowego były prawidłowe. W badaniu MRI głowy nie uwidoczniono zmian demielinizacyjnych, zaś w szyjnym odcinku rdzenia kręgowego zobrazowano pojedynczą zmianę w tylnej części. Wyniki badań WPW i SPPM były w normie. Po zastosowanym leczeniu dożylnymi infuzjami amantadyny ruchy mimowolne zmniejszyły się, jednak pacjentka wypisała się ze szpitala przed zakończeniem terapii. Po tygodniu chora została ponownie przyjęta na Oddział z powodu nawrotu dolegliwości oraz pojawienia się objawów patologicznych i objawu Lhermitte'a. Powtórzone badania MRI potwierdziły opisywaną wcześniej zmianę. W badaniu EMG zaobserwowano bardzo wysoką amplitudę fali F. W literaturze sporadycznie opisywano ruchy mimowolne rąk jako kliniczną manifestację uszkodzenia szyjnego rdzenia kręgowego o charakterze demielinizacji.

SŁOWA KLUCZOWE: ruchy mimowolne, ruchy dystoniczne, ruchy atetotyczne, demielinizacyjna zmiana, rdzeń kręgowy

Summary

Dystonic and athetoid movements are usually caused by lesion of the basal ganglia, however the etiopathogenesis of involuntary movements could be also different. The 27-year-old female was admitted to the Neurological Department of the Kopernik Hospital in Łódź, because of developing in two days writhing dystonic and athetoid movements of the hands and weakness with paresthesias of upper and lower limbs. The neurological examination also revealed the loss of abdominal reflexes, which could suggest demyelinating process. The laboratory tests of blood and composition of CSF were normal. No demyelinating lesions were disclosed

in the brain MRI. The only one lesion was noticed in posterior cervical spine in the cervical MRI. The results of EVP and BEARs were normal. The involuntary movements diminished after treatment with intravenous infusions of amantadine, but the patient decided to discharge from the hospital before the end of therapy. In one week the patient was admitted to the hospital again because of the same complaints and appearance of pathological symptoms and Lhermitte's sign. Repeated MRI of the brain and cervical spine showed only the lesion found earlier. The amplitude of F wave was extremely high in EMG examination. The involuntary movements as a clinical manifestation of the single cervical demyelinating lesion are described in literature rarely.

KEY WORDS: involuntary movements, dystonic movements, athetoid movements, demyelinating lesion, spinal cord

WSTĘP

Przyjęto uważać, że ruchy mimowolne o charakterze dystoniczno-ateletycznym związane są przeważnie z dysfunkcją jąder podstawy. Ich etiopatogeneza może być jednak różna, mogą także manifestować się po przebytych udarze, urazie, uszkodzeniu toksycznym lub zapaleniu. Ruchy mimowolne obserwowane są jako wyraz zaburzeń polekowych w chorobie Parkinsona lub w przebiegu postępujących chorób metabolicznych, np. choroby Wilsona. W różnicowaniu należy brać pod uwagę również ruchy mimowolne o podłożu psychogennym⁽¹⁾.

W młodzięcym wieku „pierwotne” hiperkinetyczne zespoły pozapiramidowe dotyczące kończyn górnych występują w przebiegu:

- płasawic: płasawicy mniejszej, płasawicy ciężarnych, płasawicy Huntingtona;
- atetoz: choroby Hallervordena-Spatza, choreoateletozy napadowej;
- dystonii: dystonii ogniskowych, segmentarnych, początkowych faz dystonii uogólnionej.

Mimo znanej definicji określenie ruchów mimowolnych na podstawie obserwacji klinicznej bywa trudne, a czasem budzi kontrowersje. Dzieje się tak, kiedy ruchy kończyn mają charakter złożonych ruchów atetotycznych, dystonicznych lub pseudochoreoateletozy. Ruchy te mogą nasilać się pod wpływem emocji, określonych czynności lub występować nagle bez czynnika wywołującego⁽²⁾. Rzadko ruchy te są tak dominującym objawem, że stają się powodem hospitalizacji, jak to było w poniższym przypadku.

OPIS PRZYPADKU

Chora A.W., lat 27, historia choroby nr 3721/2005, została przyjęta 28.01.2005 r. na Oddział Neurologii WSS im. M. Kopernika w Łodzi z powodu występujących od dwóch dni ruchów dystonicznych i atetotycznych rąk oraz osłabienia siły mięśniowej kończyn dolnych i górnych. Pacjentka odczuwała także parestezje dystalnych części kończyn. W badaniu neurologicznym z odchyłem od stanu prawidłowego stwierdzono: dystoniczno-ateletyczne ruchy rąk wywołane ruchem dowolnym, osła-

bienie siły mięśniowej kończyn dolnych i górnych (4/5 wg Lovetta), zaburzenia czucia głębokiego i koordynacji (dysmetria przy próbie palec – nos), niepewny chód, chwiejność przy próbie Romberga oraz bardzo żywe, symetryczne odruchy głębokie z kończyn i brak odruchów brzusznych. Objawów patologicznych nie wywoływano. Ruchy mimowolne zarejestrowano kamerą.

W badaniach laboratoryjnych nie stwierdzono istotnych odchyłeń od normy poza podwyższonym OB. W badaniu płynu mózgowo-rdzeniowego zwracały uwagę podwyższone stężenie IgG oraz wartość wskaźnika Linka i Tibblinga równa 1,04. Testy ELISA w kierunku neuroboreliozy i neuroinfekcji chlamydowej były negatywne. Obraz kliniczny i wynik badania płynu mózgowo-rdzeniowego mógł sugerować rozpoczynający się proces demielinizacyjny.

W wykonanych dwukrotnie badaniach MRI mózgu nie uwidoczniło patologii w obrębie jąder podstawy ani żadnych zmian demielinizacyjnych.

Badanie wzrokowych potencjałów wywołanych nie wykazało charakterystycznej patologii, jednak nie było ono w pełni miarodajne z powodu braku korekcji wady wzroku.

W MRI odcinka szyjnego rdzenia kręgowego zobrażowano na wysokości trzonu kręgu C₂ dużą, owalną zmianę, o wymiarach 17x6 mm, hiperintensywną w obrazach T2-zależnych, ulegającą wzmocnieniu kontrastowemu. Na skanach zmiana ta położona jest śród-rdzeniowo, w tylnej części rdzenia, na poziomie trzonu C₂, co może odpowiadać ostrej placie demielinizacyjnej. Ze względu na dominujące w obrazie klinicznym ruchy mimowolne oraz uwidoczną zmianę odpowiadającą placie demielinizacyjnej podjęto decyzję o włączeniu leczenia dożylnymi wlewami amantadyny (Amantix), po 5 infuzjach uzyskano zmniejszenie ruchów mimowolnych oraz poprawę w zakresie siły mięśniowej i sprawności chodu. Mimo to pacjentka wypisała się na własną prośbę. Po 8 dniach chora została ponownie przyjęta na Oddział Neurologii z powodu nasilenia osłabienia kończyn dolnych i górnych, ich drętwienia oraz – tak jak uprzednio – ruchów mimowolnych rąk, aczkolwiek o mniejszym nasileniu. W badaniu neurologicznym stwierdzono nieobserwowane wcześniej objawy, takie jak: objaw Lhermitte'a, obustronny objaw Rossolimo oraz tendencję do

objawu Babińskiego i objaw Oppenheima po stronie lewej. A zatem nastąpiła progresja objawów.

W powtarzanych badaniach MRI głowy i rdzenia kręgowego uwidoczniłoby jedynie wcześniej opisywaną zmianę w rdzeniu kręgowym, wzmacniającą się po podaniu kontrastu, która uległa niewielkiemu powiększeniu, oraz obrzęk rdzenia na długości od C₂ do C₅.

W badaniach elektrofizjologicznych, przerwanych na prośbę pacjentki, zaobserwowano tylko bardzo wysoką amplitudę fali F. Wynik badania słuchowych potencjałów wywołanych (SPPM) był w normie. W związku z klaryfikacją obrazu klinicznego włączono dożylny wlew metyloprednizolonu (Solu-Medrol), w ilości 1 g na dobę. Po 5 dniach terapii zaobserwowano zmniejszenie się nasilenia objawów; pacjentka wypisała się na własną prośbę przed kontynuacją leczenia preparatami dostępnymi. Reasumując, ruchy dystoniczno-atetotyczne u chorej były pierwszą kliniczną manifestacją pojedynczej zmiany demielinizacyjnej rdzenia kręgowego na poziomie trzonu C₂.

OMÓWIENIE

W literaturze można znaleźć opisy przypadków z rozpoznaniem przed wieloma laty SM, w których w przebiegu kolejnego rzutu choroby pojawiły się dystoniczno-atetotyczne ruchy rąk i uwidoczniłoby, wcześniej nieopisywaną, plakę demielinizacyjną w szyjnym odcinku rdzenia kręgowego⁽³⁾. Niemniej jednak nie znaleziono doniesień, by w pierwszym rzucie choroby dominowały w obrazie klinicznym ruchy mimowolne. Pou-Serradell i wsp.⁽⁴⁾ opisali 20 chorych z SM, u których ruchy rąk pseudoatetotyczne i dystoniczne przedstawiano jako jeden z głównych objawów ostrego zespołu sznurów tylnych. U 18 z nich plaka demielinizacyjna została uwidoczniłoby w szyjnym odcinku rdzenia kręgowego i w 17 przypadkach była odpowiedzialna za pierwszy rzut choroby.

Fiszer i wsp.⁽⁵⁾ opisali 4 pacjentów z pseudochooreoatetozą rąk jako wczesną manifestacją patologii szyjnego odcinka rdzenia kręgowego. U 2 chorych przyczyną była plaka demielinizacyjna, u jednego guz (*astrocytoma*), w jednym przypadku obraz był niecharakterystyczny. Madhusudanan i wsp.⁽⁶⁾ opisali 3 pacjentów, u których obserwowano dystoniczne i atetotyczne ruchy rąk – śród-rdzeniowo zobrazowano u nich jamistość rdzenia (dwa przypadki) oraz guz (*glioma*; jeden przypadek). Previdi i Buzzi⁽⁷⁾ obserwowali 48-letnią chorą z osłabieniem lewych kończyn, któremu towarzyszyły napadowe ruchy dystoniczne kończyny górnej, pojawiające się kilkanaście razy w ciągu dnia. W badaniach MRI mózgu i rdzenia szyjnego uwidoczniłoby pojedynczą zmianę w obrazach T2-zależnych w tylnobocznej części rdzenia szyjnego na wysokości kręgu C₂. Interesujący jest fakt, że u chorej tej po 18 miesiącach ruchy mimowolne ustąpiły, a w kontrolnych badaniach zmiany już nie uwidoczniłoby. Zaska-

kujący obraz kliniczny po urazie odcinka szyjnego kręgosłupa o typie „uderzenia z bicia” (*whiplash injury*) opisali Tamburin i Zanette⁽⁸⁾. U pacjenta jako jedną z głównych manifestacji obserwowano ogniskową dystonię kończyny górnej. Hill i wsp.⁽⁹⁾ przedstawili przypadki dystonii i atetozы kończyn w przebiegu jamistości rdzenia.

Analizując możliwy patomechanizm uzasadniający charakter ruchów mimowolnych w opisywanych przypadkach, wymienieni autorzy skłaniają się często do modelu uszkodzenia, przez zmianę patologiczną w odcinku szyjnym rdzenia kręgowego, dróg aferentnych odpowiedzialnych za czucie ułożenia, czucie głębokie. W efekcie chorej, podejmując ruch dowolny, wykonuje ruchy pseudochooreoatetotyczne. Jednakże zarówno w naszym przypadku, jak i w części wyżej wymienionych ruchy mogą być dystoniczne. Jednocześnie wielu badaczy, specjalistów chorób układu pozapiramidowego – m.in. Hallett, Tinazzi – analizowało dane dotyczące istotnej roli uszkodzenia drogi czuciowej w etiologii ogniskowej dystonii kończyny górnej^(10,11). Uszkodzenie dróg przewodzących impulsację aferentną w czasie wykonywania ruchów dowolnych ma powodować zmienione pobudzenie ośrodków kory czuciowej i zaburzenia integracji oraz kontroli ruchu dowolnego poprzez nieadekwatne pobudzenia eferentne, wywołujące wzmożone skurcze mięśni agonistów i antagonistów równocześnie. Wobec możliwego mechanizmu wywołania ruchów pseudochooreoatetotycznych oraz dystonicznych i atetotycznych w wyniku uszkodzenia tylnej części rdzenia kręgowego najbardziej odpowiednie może być w takich przypadkach rozpoznawanie zespołu sznurów tylnych.

Opisywany przypadek jest wyjątkowy ze względu na niecodzienną etiopatogenezę dystoniczno-atetotycznych ruchów rąk, a także ze względu na obraz kliniczny początku choroby demielinizacyjnej. W powszechnej świadomości w stwardnieniu rozsianym oraz innych demielinizacyjnych chorobach przebiegających z uszkodzeniem rdzenia kręgowego manifestację kliniczną stanowią objawy piramidowe, a w szczególności objawy patologiczne. Początek choroby demielinizacyjnej w opisywanym przypadku dowodzi istnienia innych wariantów objawów klinicznych uszkodzenia rdzenia kręgowego, bez obecności objawów patologicznych. Przebieg choroby z progresją zaburzeń doprowadzających do pełnoobjawowego zespołu sznurów tylnych jest argumentem przemawiającym za koniecznością szybkiego wdrożenia intensywnego leczenia. W omawianym przypadku istotną poprawę uzyskano po dożylnym zastosowaniu metyloprednizolonu.

PIŚMIENNICTWO:

1. Brin M.F., Comella C.L., Jankovic J.J. (red.): *Dystonia: Etiology, Clinical Features, and Treatment*. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia 2004.

2. Hallett M. (red.): Movement Disorders: Handbook of Clinical Neurophysiology, Vol. 1. Elsevier, 2003.
3. Uncini A., Di Muzio A., Thomas A. i wsp.: Hand dystonia secondary to cervical demyelinating lesion. *Acta Neurol. Scand.* 1994; 90: 51-55.
4. Pou-Serradell A., Roquer Gonzalez J., Perich Alsina X.: Acute posterior cord lesions in multiple sclerosis. An MRI study of the clinical course in 20 cases. *Rev. Neurol. (Paris)* 2000; 156: 1126-1135.
5. Fiszer U., Cichy S., Zaborski J. i wsp.: Pseudoatetoza jako objaw uszkodzenia rdzenia kręgowego w odcinku szyjnym. *Neurol. Neurochir. Pol.* 2001; 35: 1141-1148.
6. Madhusudanan M., Gracykutty M., Cherian M.: Athetosis-dystonia in intramedullary lesions of spinal cord. *Acta Neurol. Scand.* 1995; 92: 308-312.
7. Previdi P., Buzzi P.: Paroxysmal dystonia due to a lesion of the cervical cord: case report. *Ital. J. Neurol. Sci.* 1992; 13: 521-523.
8. Tamburin S., Zanette G.: Focal hand dystonia after cervical whiplash injury. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 2003; 74: 134.
9. Hill M.D., Kumar R., Lozano A. i wsp.: Syringomyelic dystonia and athetosis. *Mov. Disord.* 1999; 14: 684-688.
10. Hallett M.: Is dystonia a sensory disorder? *Ann. Neurol.* 1995; 38: 139-140.
11. Tinazzi M., Priori A., Bertolasi L. i wsp.: Abnormal central integration of a dual somatosensory input in dystonia. Evidence for sensory overflow. *Brain* 2000; 123: 42-50.

Piśmiennictwo do pracy Marty Pyzik i Rafała Gawora „Mózgowy czynnik natriuretyczny a udar niedokrwieny mózgu” ze strony 45.

4. Kangawa K., Matsuo H.: Purification and complete amino acid sequence of alpha-human atrial natriuretic peptide (alpha-hANP). *Biochem. Biophys. Res. Commun.* 1984; 118: 131-139.
5. Weber T., Auer J., Eber B.: The diagnostic and prognostic value of brain natriuretic peptide and aminoterminal (nt)-pro brain natriuretic peptide. *Curr. Pharm. Des.* 2005; 11: 511-525.
6. Hilderbrandt P., Boesen M., Olsen M. i wsp.: N-terminal pro brain natriuretic peptide in arterial hypertension – a marker for left ventricular dimension and prognosis. *Eur. J. H. Fail.* 2004; 6: 313-317.
7. Yap L.B., Ashrafian H., Mukerjee D. i wsp.: The natriuretic peptides and their role in disorders of right heart dysfunction and pulmonary hypertension. *Clin. Biochem.* 2004; 37: 847-856.
8. Tomida M., Muraki M., Uemura K. i wsp.: Plasma concentrations of brain natriuretic peptide in patients with subarachnoid hemorrhage. *Stroke* 1998; 29: 1584-1587.
9. Levin E.R., Gardner D.G., Samson W.K.: Natriuretic peptides. *N. Engl. J. Med.* 1998; 339: 321-328.
10. Imura H., Nakao K., Itoh H.: The natriuretic peptide system in the brain: implications in the central control of cardiovascular and neuroendocrine functions. *Front. Neuroendocrinol.* 1992; 13: 217-249.
11. Cea L.B.: Natriuretic peptide family: new aspects. *Curr. Med. Chem. Cardiovasc. Hematol. Agents* 2005; 3: 87-98.
12. Irzmański R., Serwa-Stepień E., Barylski M. i wsp.: Z zaburzenia równowagi śródbłonkowej w nadciśnieniu tętniczym. Rola peptydów natriuretycznych i endoteliny. *Kardiol. Pol.* 2005; 63 (supl. 2): 457-461.
13. Mukoyama M., Nakano K., Hosoda K. i wsp.: Brain natriuretic peptide as a novel cardiac hormone in humans. *J. Clin. Invest.* 1991; 87: 1402-1412.
14. Mukoyama M., Nakao K., Obata K. i wsp.: Augmentem secretion of brain natriuretic peptide in acute myocardial infarction. *Biochem. Biophys. Res. Commun.* 1991; 180: 431-436.
15. Sviri G.E., Feinsod M., Soustiel J.F.: Brain natriuretic peptide and cerebral vasospasm in subarachnoid hemorrhage. Clinical and TCD correlations. *Stroke* 2000; 31: 118-122.
16. Eguchi K., Kario K., Shimada K. i wsp.: Circadian variation of blood pressure and neurohumoral factors during the acute phase of stroke. *Clin. Exp. Hypertens.* 2002; 24: 109-114.
17. Etgen T., Baum H., Sander K. i wsp.: Cardiac troponins and N-terminal pro-brain natriuretic peptide in acute ischemic stroke do not relate to clinical prognosis. *Stroke* 2005; 36: 270-275.
18. İltumur K., Karabulut A., Apak I. i wsp.: Elevated plasma N-terminal pro-brain natriuretic peptide levels in acute ischemic stroke. *Am. Heart J.* 2006; 151: 1115-1122.
19. Brosnan M.J., Clark J.S., Jeffs B. i wsp.: Genes encoding atrial and brain natriuretic peptides as candidates for sensitivity to brain ischemia in stroke-prone hypertensive rats. *Hypertension* 1999; 33: 290-297.
20. Makikallio A.M., Makikallio T.H., Korpelainen J.T. i wsp.: Natriuretic peptides and mortality after stroke. *Stroke* 2005; 36: 1016-1020.
21. Tokgözoğlu S.L., Batur M.K., Topçuoğlu M.A. i wsp.: Effects of stroke localization on cardiac autonomic balance and sudden death. *Stroke* 1999; 30: 1307-1311.
22. Oppenheimer S.M., Cochetto D.F., Hachinski V.C.: Cerebrogenic cardiac arrhythmias. Cerebral electrocardiographic influences and their role in sudden death. *Arch. Neurol.* 1990; 47: 513-519.
23. Giannakoulas G., Hatzitolios A., Karvounis H. i wsp.: N-terminal pro-brain natriuretic peptide levels are elevated in patients with acute ischemic stroke. *Angiology* 2005; 56: 723-730.
24. Campbell D.J., Woodward M., Chalmers J.P. i wsp.: Soluble vascular cell adhesion molecule 1 and N-terminal pro-B-type natriuretic peptide in predicting ischemic stroke in patients with cerebrovascular disease. *Arch. Neurol.* 2006; 63: 60-65.