

# Centrális pontin myelinolysis

**A centrális pontin myelinolysis súlyos demyelinisziós betegség, amely általában a hyponatraemia gyors korrekciójához társul. Bár a patológiája nem teljesen tisztázott, a se Na-koncentráció gyors emelkedésének következtében kialakuló vér-agy-gát megszakadása okozhatja.**

DR. SIKTER MÁRTA

DR. LAHM ERIKA

DR. UHLYARIK ANDREA

DR. PÁPAI ZSUZSANNA

HM Állami Egészségügyi Központ, Onkológiai osztály

DR. ENDER FERENC

Fővárosi Önkormányzat Jahn Ferenc Kórház, Sebészet

## TÖRTÉNETI ÁTTEKINTÉS

1959: Adams írta le először az alkoholistaakat és malnutricióban szenvedőket sújtó betegséget.

1962: Az elméletet kiszélesítették, a károsodások nemcsak a hídban, hanem azon kívüli területen is létrejöhetnek (extrapontin).

1976: Feltételezték az összefüggést az alacsony se Na-szint túl gyors korrekciójával.

1982: Alátámasztották ezt a feltételezést.

## KLINIKUM

Két fázisban zajlik a betegség:

I. fázis: Encephalopathia vagy a hyponatraemiától kialakuló rohamok. Na-szint rendezésével normonatraemia – gyors felépülési szakasz – átmeneti javulás után további rosszabbodás következik.

II. fázis: Dysarthria, dysphagia, flaccid majd spasticus paresis, oculomotorius károsodás is létrejöhet, valamint tudati szint változása (locked-in syndroma).

Ha extrapontin károsodás is társul, akkor a tünetek kiegészülnek pszichiátriai eltérésekkel, illetve mozgási rendellenességgel.

## ELŐFORDULÁS

Alkoholistákon, malnutricióban szenvedőkön, sebészeti beavatkozások után, pszichogén polidipsziában szenvedő gyerekeknél, máj-transzplantáció után, dialízis kapcsán és ritkán diabetes mellitusban.

Súlyos hyponatraemiában a mortalitás igen magas. Intenzív terápiás osztályon történő ellátás esetén is 10–20%.

## PATOLÓGIA

A szürke- és fehérállomány találkozási területeinél alakul ki a lézió. Mikroszkóp alatt oligodendrocyták degenerációja és vesztese látható axon megmaradása mellett.

## KÉPALKOTÓ VIZSGÁLATOK

Modern képalkotókkal lehet diagnózishoz jutni. CT-n láthatók a léziók, de az MRI sokkal érzékenyebb. A károsodások megjelenése időben eltérhet, de ha a klinikum alapján a diagnózis valószínű, a vizsgálatot naponta meg kell ismételni akár 10–14 napig. MRI lelet alapján azonban prognózis nem adható.

## HYPONATRAEMIA DEFINÍCIÓJA

1. Hyponatraemia: se Na-szint < 136 mmol/l
2. Súlyos hyponatraemia: se Na-szint < 120 mmol/l
3. Akut hyponatraemia: kevesebb mint 48 órát tart, vagy a fejlődés üteme nagyobb mint 0,5 mmol/h.
4. Krónikus hyponatraemia: több mint 48 órát tart, vagy a fejlődés üteme kisebb mint 0,5 mmol/h.

## KEZELÉS

Dilemma a gyors versus lassú Na-szint rendezése. Akut hyponatraemia esetén (pl. pszichogén polidipszia) a gyors korrekciónak nincs negatív következménye. A gyors Na-szint emelkedés ellenére sem jönnek létre neurológiai tünetek. Sok esetben azonban nehéz a differenciáldiagnózisa tekintetében, hogy a hyponatraemia akut vagy krónikus.

Krónikus hyponatraemia kezelésére különböző ajánlások vannak: 10 mmol/l/die a legáltalánosabban elfogadott. Bár legújabban 8 mmol/l/die a javasolt korrekciós ütem. Mások szerint a beteget enyhe hyponatraemia



állapotában stabilizálni kell, miután a kezdeti korrekció megtörtént.

## ESETISMERTETÉS

N. M. 58 éves nőbeteg hasi panaszai miatti kivizsgálás carcinosis peritonei lehetőségét vette fel. UH-vezérelt biopszia eredménytelensége miatt sebészi exploráció történt, melynek során kiterjedt carcinosist észleltek. Szövetetani mintavétel a nagycsepleszből történt.

Szövettan immun fenotípus alapján ovariális eredetet valószínűsített.

Osztályunkra történő átvételkor státusából kiemelhető: medián laparotomia hege, hasban kevés ascites, duodenális tápszonda.

Szövetetani lelet alapján CEP-protokoll szerinti kezelést indítottunk, a friss műtéti státusra való tekintettel csökkentett dózisban (800 mg CPA, 80 mg epiADM, 80 mg DDP).

Mobilizálásra, tápszonda megszüntetésére sebészeti osztályon került sor. Kezelést követő 18. napon pancytopenia alakult ki, neutropenia 2 a 48ME Neupogen hatására rendeződött, mérsékelt anémia és thrombopenia pótlást nem igényelt.

Kezelést követő 21. napon került osztályunkra ismét felvételre. Felvételkor a beteg

somnolens volt. Labor paramétereit között hyponatraemiát észleltünk (se Na: 126 mmol/l).

Neurológiai státusára való tekintettel neurológiai konzíliumot kértünk cerebrális metasztázis, illetve akut vaszkuláris lézió lehetőségére. Felvételét követő 3. napra se Na-szintjét rendeztük.

Akut koponya CT-vizsgálat negatív eredményt adott. MRI-vizsgálat a felmerült meningitis carcinomatosa lehetőségét nem támasztotta alá.

Infektológus konzílium történt meningitis, illetve encephalitis gyanúja miatt. Lumbalpunkcióra nem került sor, mivel a beteg exaltált.

## BONCOLÁS

Boncolás során tumort kimutatni nem tudtak (komplett remisszió?). Encephalitis gyanúja miatt az agy boncolását kérték az OPNI-ban.

## SZÖVETTANI LELET

Centrális pontin myelinolysis, ez a kórkép akkor jön létre, ha a betegnél súlyos hyponatraemia áll fenn, és ezt az állapotot túl gyorsan korrigálják. A thalamusban, hypothalamusban és az agytörzsben subependimálisan látott súlyos idegsejtpusztulás, melyet gliosis kísér; inkább toxikus ártalom következményének látszik.

## KÖVETKEZTETÉS

A betegnél létrejött tünetegyüttes felhívja a figyelmet a hyponatraemia lassú korrekciójának fontosságára, valamint az alkalmazott platinakezelés neurológiai toxicitására.

Jelen esetben e két körülmény együttesen vezetett a beteg halálához.

## IRODALOMJEGYZÉK

1. Adams R. A., Victor M., Mancall E. L.: Central pontine myelinolysis: a hitherto undescribed disease occurring in alcoholics and malnourished patients. *Arch Neurol Psychiatry*. 1959;81:154–172. The original report, well worth reading.

2. Wright D. G., Lauren R., Victor M.: Pontine and extrapontine myelinolysis. *Brain*. 1979;102:361–385.

3. Gocht A., Colmant H. J.: Central pontine and extrapontine myelinolysis: a report of 58 cases. *Clin Neuropathol*. 1987;6:262–270.

4. Karp B. I., Lauren R.: Central pontine and extrapontine myelinolysis after correction of hyponatraemia. *The Neurologist*. 2000;6:255–266. Co-authored by the author of the dog model of CPM, a strikingly clear account with a useful historical perspective.

5. Berl T.: Treating hyponatraemia: damned if we do and damned if we don't. *Kidney Int*. 1990;37:1006–1018.

6. Sterns R. H.: The management of symptomatic hyponatraemia. *Semin Nephrol*. 1990;10:503–514. Two useful reviews by nephrologists.

7. Okada Y., Maeno E., Shimizu T. et al.: Receptor-mediated control of regulatory volume decrease (RVD) and apoptotic volume decrease (AVD). *J Physiol*. 2001;532:3–16. An interesting review of the state of understanding of the ion channels involved.

8. DeLuca G. C., Nagy Zs., Esiri M. M. et al.: Evidence for a role for apoptosis in central pontine myelinolysis. *Acta Neuropathol*. 2002;103:590–598.

9. Oh M. S., Kim H. J., Carroll H. J.: Recommendations for treatment of symptomatic hyponatremia. *Nephron*. 1995;70:143–150.

10. Cheng J. C., Zikos D., Skopicki H. A. et al.: Long-term neurologic outcome in psychogenic water drinkers with severe symptomatic hyponatremia: the effect of rapid correction. *Am J Med*. 1990;88:561–566.

11. Lohr J. W.: Osmotic demyelination syndrome following correction of hyponatremia: association with hypokalemia. *Am J Med*. 1994;96:408–413.

12. Menger H., Jorg J.: Outcome of central pontine and extrapontine myelinolysis. *J Neurol*. 1999;246:700–705. Prognosis better than hitherto thought, no useful prognosis from MRI.

13. Oya S., Tsutsumi K., Ueki K. et al.: Reinduction of hyponatraemia to treat central pontine myelinolysis. *Neurology*. 2001;57:1931–1932.

14. Martin R. J.: Central pontine and extrapontine myelinolysis: the osmotic demyelination syndromes. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2004;75(Suppl III):iii22–iii28. doi: 10.1136/jnnp.2004.045906.

# Hitelszűke? Van megoldás!

– A válság a legdrasztikusabban a gazdasági célú hitelezés leállásában mutatkozott meg. Önöknél is érezhetőek ennek hatásai?

Antal Gergely, a Mifin Mikrofinanszírozó Pénzügyi Szolgáltató Zrt. vezérigazgatója:

– Sajnos igen. Érezhetően óvatosabbak lettek a vállalkozók, pedig ennek nem feltétlenül kellene így lennie, sőt... Épp az általunk közvetített Új Magyarország Mikrohitel lehet a legkedvezőbb megoldás az átmeneti pénzsűkébe került vagy épp a válságra fejlesztés-el válaszoló kisvállalkozások számára.

– Miért érdemesebb inkább Önökhöz betérni hitelért egy kisvállalkozónak?

– Először is azért, mert tőlünk valóban kaphatnak hitelt. Régi gond, hogy kereskedelmi bankok számára a mikrohitelalkozások kis összegű hitel igényei nem igazán kezelhetőek gazdaságosan. Túlságosan magasak a banki

költségek és szigorúak a biztosítéki elvárások. Az uniós finanszírozású mikrohitel kondíciói viszont minden összehasonlításban verhetetlenek bizonyulnak.

– Kíváncsivá tett...

– Forgóeszköz hitelt 6 millió forintig 36 hónapos futamidővel 8 százalékos kamatra adunk, de beruházási célú hitelnél sem a kamat lesz nagyobb, hanem az összeg és a futamidő: akár tízmillió forinthez is hozzájuthatnak 10 éves futamidővel. Nem mellékes az sem, hogy a tőke törlesztését csak 2 év múltán kell elkezdni.

– Erre mondják: túl szép, hogy egyszerű legyen hozzájutni.

– Téved. Megelégszünk egy egyszerű, de világos üzleti tervvel és néhány elengedhetetlen dokumentum benyújtásával és akár 3 napon belül pénzhez juthat!



Az Európai Unió által támogatott kedvezményes kamatozású Uniós Vállalkozói Hitelekről további információ a 06-40-638-638 telefonszámon vagy [www.uvhitelek.hu](http://www.uvhitelek.hu) weboldalon.

A projekt az Európai Unió támogatásával, az Európai Regionális Fejlesztési Alap társfinanszírozásával valósul meg.

