

## Anestezi Sonrası Ani Klinik Kötüleşme Gösteren ve Wilson Hastalığı Tanısı Alan Olgu

### A Case of Wilson's Disease with Acute Neuropsychiatric Symptoms after General Anesthesia

Pınar YALINAY DİKMEN, Sevim BAYBAŞ, Elif ILGAZ AYDINLAR, Sebahattin KAYMAKOĞLU\*, Elif ONUR\*\* Kadircan KESKİNBORA\*\*\*

Acıbadem Bakırköy Hastanesi Nöroloji, \*Gastroenteroloji ve \*\*\*Göz Kliniği, İstanbul Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi \*\*Psikiyatri Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

#### ÖZET

Genel anestezi sonrası akut nöropsikiyatrik bulguları ortaya çıkan ve tetkikler sonrasında Wilson hastalığı tanısı konulan olgu sunulacaktır. Wilson hastalığı genç erişkinlerde genellikle nöropsikiyatrik bulgularla başlar. Yirmi beş yaşında, erkek hastada bacaklarında sık olmayan kramp dışında şikayeti yokken genel anestezi sonrası aynı gün kollarda istemsiz hareketler, konuşma ve yürüme bozukluğu gelişti. Hastada devamında yaygın anksiyete, uygunsuz affekt ve bir ay içinde gelişen psikotik özellikli depresyon nedeni ile intihar girişimi oldu. Wilson hastalığı genelde yavaş ve sinsi başlangıç gösterir. Tanısı konulmamış Wilson hastalığında genel anestezi sonrası hastalığın manifest hale gelebileceğini ve beklenenin aksine akut başlangıçla klinik verebileceğini akıldan tutmak gereklidir. (*Nöropsikiyatri Arşivi 2008; 45: 21-2*)

**Anahtar Kelimeler:** Wilson Hastalığı, depresyon, nöropsikiyatrik belirtiler, istemsiz hareketler

#### ABSTRACT

Wilson's disease usually presents with neuropsychiatric manifestations in young adults. A 25-year old man who had no complaint other than cramps in his legs developed involuntary movements in his arms, speech and motion disturbance at the same day. The patient had generalized anxiety, inappropriate affect and had a suicide attempt as a result of psychotic depression which appeared during the first month. Wilson disease usually has an insidious onset and slow progressive course. One should keep in mind that in undiagnosed Wilson disease cases the disease may become manifest after general anesthesia and contrary to expectations might have an acute clinical presentation. (*Archives of Neuropsychiatry 2008; 45: 21-2*)

**Key words:** Wilson's disease, depression, neuropsychiatric symptoms, involuntary movements

#### Giriş

Wilson hastalığı nadir görülen, safra ile bakır atılımının olmadığı ve dokularda bakır birikimi sonucu karaciğer, nöropsikiyatrik, renal, hematolojik, iskelet-kas, dermatolojik bulgularla seyreden otozomal resesif bir hastalıktır. Genetik bozukluk 13q14.3 kromozomda ATP7B/WND genindeki mutasyon sonucu olur (1,2). Akraba evliliğinin yaygın olduğu ülkelerde daha sıklıkla görülür. Hastalık ilk olarak 1912 yılında Wilson tarafından tarif edilmiştir. Wilson hastalığı doğuştan olmakta birlikte bulgular ilk olarak 6-40 yaşları arası görülür. Hastaların %40'ında ilk belirti karaciğer hastalığıdır. Diğerlerinde nörolojik ya da psikiyatrik belirtiler ya da her ikisi birden ilk semptom olarak başlayabilir. Çocuklarda sıklıkla karaciğer hastalığı olarak, genç erişkinlerde nöropsikiyatrik semptomlar görülür.

Machodo ve arkadaşlarının 21 yıllık serilerinde, 26 aile ve 93 indeks olguda, en sık rastlanan nörolojik belirtiler disartri (%91), yürüme bozukluğu (%75), risus sardonikus (%72), distoni (%69), rijidite (%66), tremor (%60), disfaji (%50) idi. Daha az rastlanan belirtiler; kore (%16), atetoz (%14), nöbetler (%4,2) ve piramidal bulgular (%3) olarak izlendi (3).

Taly ve arkadaşları 282 Wilson hastasını değerlendirdiklerinde, hastaların en sık nörolojik belirtileri olduğunu gördüler. Bunlar; nörolojik 195 (%69,1), hepatik, 42 (%14,9), presemptomatik 15 (%5,3), hepato-nörolojik 10 (%3,5), pür psikiyatrik 7 (%2,4), kemik ve kas belirtileri 6 (%2,1) idi. Ortalama başlangıç yaşı 15,9 idi. Belirgin nörolojik özellikler sırası ile parkinsonizm, distoni, serebellar bulgular, piramidal bulgular, davranış anomalileri, kore, miyoklonus, atetoz olarak saptandı (4).

## Olgu Sunumu

Olgumuz 25 yaşında, erkek hasta; normal doğumla doğmuş, motor ve mental gelişimi normaldi. Diğer kardeşi sağlıklı idi. Anne babası teyze çocukları idi. Annesinde yarık dudak anomalisi vardı. Hasta üç ay önce sol testiste ağrı yakınması ile üroloji polikliniğine başvurup yapılan testis USG'de solda 3. derecede, sağda 1. derecede varikozel saptanması nedeni ile varikoselektomi olmuş. Ameliyat gecesinde kollarda istemsiz kasılmalar, konuşma ve yürüme bozukluğu gelişmiş. Üroloji tarafından taburcu edildikten sonra solda belirgin kollarında istemsiz hareketler, yürüyüşünde bozulma, uykusuzluk nedeni ile üç gün sonra tekrar ürolojiye başvurmuş. Oradan nöroloji polikliniğine yönlendirilmiş. Yapılan görüşmede ameliyat öncesinde hastanın aşırı korktuğu aile tarafından vurgulandı. Hastanın nörolojik muayenesinde solda belirgin iki yanlı postural tremor ve sol el 3. 4. parmaklarda distonik kasılmalar saptandı, hasta uyurken bu kasılmaların olmadığı öğrenildi. Hastanın affektif uygunsuzdu, çocuksu bir davranış paterni izlendi, aşırı korkmuş gözüküyordu, belirgin anksiyetesi vardı. Nöroloji tarafından kranial MR, EEG, hemogram, kalsiyum, fosfor, sodyum, potasyum, üre, kreatinin, ALT, AST, CRP, TSH, FANA ve psikiyatrik konsültasyon istendi. Psikiyatri tarafından değerlendirilen hastada yaygın anksiyete bozukluğu ve disosiyatif motor bozukluk düşünüldü. Hastaya alprozolam 1.5 gram/gün dozunda başlandı. Cinsel fonksiyon bozuklukları açısından çift terapisi önerildi.

Klostrofobi nedeni ile kranial MR çekilemeyen hastanın kranial BT'si, EEG'si ve istenilen laboratuvar tetkikleri normaldi. Bir hafta sonra psikiyatri tarafından tekrar değerlendirilen hastada negativist davranışlar, duygulanımda küntleşme, agresif davranışlar, ölüm düşünceleri gelişmesi üzerine psikotik özellikli depresif nöbet düşünülerek hastaneye yatırması önerildi. Bir hafta sonra balkondan atlama girişimi olan hasta bir psikiyatri hastanesine yatırıldı. İki hafta boyunca venflaxine HCL 150 mg/gün, olanzapine tb 20 mg/gün ile izlendiği öğrenildi.

Hasta hastaneden çıkarıldıktan sonra kollardaki istemsiz kasılmaların devam etmesi nedeni ile tekrar nöroloji polikliniğinde değerlendirildi. Anestezi altında kranial MR çekildi. Serum bakır, seruloplazmin, 24 saatlik idrarda bakır düzeyleri istendi. Hasta ve ailesinden tekrar anamnez alındığında altı yıldır, seyrek aralıklarla, genellikle geceleri ayak parmaklarında ve baldırlarında kasılmalar olduğu, bunu kramp olarak değerlendirdikleri öğrenildi. Kaiser-Fleischer halkası değerlendirilmesi için göz hastalıklarına konsülte ettirildi. Hasta hepatoloji tarafından değerlendirildi. Üst batin USG ve iğne iğne aspirasyon biyopsisi yapıldı.

Kranial MR'da pons santral kesiminde, serebral pedinküllerde, mezensefalon posterior kesimde, her iki talamus lateral kesimde, bilateral putamende PD, T2, FLAIR hiperintens patolojik sinyal değişiklikleri izlendi. İntra venöz kontrast madde sonrası kontrast tutulumu saptanmadı. Serum bakır düzeyi 35 µg/dl (70-150 µg/dl), seruloplazmin düzeyi 3.7 µg/dl (20-60 mg/dl), 24 saatlik idrar bakır atılımı 440 µg/dl (0-40 µg/dl) saptandı. Göz hastalıkları tarafından değerlendirilen hastada korneada Kaiser-Fleischer halkası izlendi. Hepatoloji konsültasyonu sonrasında hastadan kronik hepatit ayırıcı tanısı için hepatit markerları, protein elektroforezi, idrar analizi, 24 saatlik idrarda inorganik fosfor, alkalin fosfataz, gama GT, bilirubin total, direkt, indirekt, kalsiyum, fosfor

istendi. Üst abdomen USG'de karaciğer limitleri normal sınırlar içinde ölçülmekle birlikte parankimde belirgin heterojenite saptandı. Kronik parenkimal hastalık, sirotik görünüm lehine yorumlandı. USG eşliğinde yapılan ince iğne aspirasyon biyopsisinde kronik hepatit zemininde orta derecede aktivite gösteren siroz saptandı. Karaciğer doku bakırı 152 µg/gr (< 250 µg/gr) saptandı. Yirmi dört saatlik idrar bakır atımı 440 (0-40µg/24saat). Bu bulgular sonucunda hastaya Wilson hastalığı tanısı konuldu ve tedavi başlandı.

Hastanın tedavi öncesi son nörolojik muayenesindeki patolojik bulgular: ağız açık, dil ağız içinde distorde, solda belirgin kanat çırpar tremor, sol el 3. 4. parmaklarda distoni, ayağa kalkarken dizlerini kırıyor, küçük adımlarla yürüyor şeklinde idi. Hastanın akıl muayene puanı 27/30 olarak hesaplandı. Tarihi ve anlık hafızada 2 kelimeyi hatırlıyordu. Yazısı mikrogafik idi. Hastaya gastroenterolojinin önerisi ile penisilamine 300 mg 3x1, zinc 3x1, b vitamini 1x1 başlandı. Penisilaminle kliniğinde kötüleşme olan hastada Trientine kullanılmaya başlandı. Uygunsuz affekt ve çocuksu davranış paterni devam eden hasta psikiyatrik ilaç almayı reddetti.

## Tartışma

Wilson hastalığı'nda nörolojik bulgular genelde yavaş ve sinsi başlangıç gösterir. Hastamızda 6 yıldır nadiren mevcut olan, hasta tarafından kramp olarak düşünülen nörolojik bulguların genel anestezi ile tetiklendiğini ve hastanın akut olarak semptomatik hale geldiğini düşünüyoruz.

Literatürde Wilson hastaları için özel bir anestezi yöntemi tanımlanmamıştır. Ancak karaciğere toksik olan ajanların kullanılmaması ya da minimum dozlarda kullanımı önerilir (5). Olgumuzda bilinen bir hastalık tanısı olmadan yapılan varikoselektomi operasyonunda %2 sevofloran, % 50 oksijen hava inhalasyonu ile, ayrıca diprivan, rokuronium bromid ve fentanil intravenöz yolla kullanılmıştır.

Literatürde genel anestezi sonrası akut, gürültülü bir klinikle Wilson hastalığı tanısı alan olguya rastlanmamıştır. Az sayıdaki yayında daha önce Wilson hastalığı tanısı alan olgularda genel anestezinin nasıl başarı ile uygulandığı belirtilmiştir (6). Akriba evliliğinin yaygın olduğu ülkemiz şartlarında tanısı konulmamış bir olguda Wilson hastalığı'nın nasıl akut olarak klinik klinik belirti verebileceğini göstermek ve genel anestezi sonrası gürültülü nöropsikiyatrik semptomlarla seyreden hastalarda Wilson hastalığı tanısını akılda tutmak gerektiğini vurgulamak amacı ile hasta sunulmuştur.

## Kaynaklar

1. Brewer JG . Neurologically presenting Wilson's disease: epidemiology, pathophysiology and treatment. CNS Drugs. 2005; 19: 185-92.
2. Pfeiffer RF. Wilson's Disease. Semin Neurol. 2007;27: 123-32.
3. Machado A, Chien HF, Deguti MM, ve ark. Neurological manifestations in Wilson's disease : Report of 119 cases. Mov. Disord. 2006; 21: 2192-6
4. Taly AB, Meenakshi-Sundaram S, ve ark. Wilson disease: description of 282 patients evaluated over 3 decades. Medicine (Baltimore). 2007; 21: 112-21.
5. Katz J, Benumof JL, Kadis LB. Anesthesia and Uncommon Diseases, third edition. Saint Louis, Missouri: WB Saunders Co, 1990; s.524-25.
6. El Dawlaty AA, Bakhamees H, Seraj MA. Anesthetic management for cesarean section in a patient with Wilson's disease. Middle Est J Anesthesiol 1992;11: 391-7.