

Mænudrep

sjúkratilfelli

Ólöf Jóna Elíasdóttir¹, læknir Einar Már Valdimarsson², læknir

ÁGRIP

Mænudrep vegna blóðþurrðar er sjaldgæft. Vel þekkt er að sjúkdómurinn orsakist af æðakölkun í ósæð eða komi sem fylgikvilli við aðgerð á ósæð. Einkenni sjúkdómsins geta líkst öðrum algengari sjúkdómum og erfitt

getur verið að greina hann. Við lýsum tilfelli með drep í mænu af óþekktum toga og ræðum einkenni og horfur. Höfundum er ekki kunnugt um að tilfelli mænudreps hafi verið lýst áður í *Læknablaðinu*.

Sjúkratilfelli

¹Taugadeild Sahlgrenska-sjúkrahússins í Gautaborg,
²taugalækningadeild Landsþítala.

Fyrirspurnir: Ólöf Elíasdóttir, taugadeild Sahlgrenska-sjúkrahússins í Gautaborg, Svíþjóð
olof.eliasdottir@vgregion.se

Sjötíu og átta ára hraustur karlmaður án þekktra áhættuþátta fyrir æðasjúkdóma leitar á bráðamóttöku vegna brjóstverkja. Einkenni hófust skyndilega 15 mínútum eftir að hann vaknaði að morgni. Sjúklingur fann þá fyrir brjóstverk 8-9/10 á VAS-skala (*visual analogue scale*) sem hann lýsti sem þyngslaverk sem byrjaði í miðjum brjóstakassa framanvert og leiddi í fyrstu aftur í bak en lá síðan líkt og band umhverfis brjóstakassann í hæð við geirvörtur. Á leið út í bílinn kenndi hann vægrar máttminkunar í hægri ganglim en gat þó gengið án stuðnings. Við komu á bráðamóttöku var hann fögur og kaldsveittur, blóðþrýstingur 189/89, púls 52. Hann fékk morfín og nítróglycerín sem sló á verkinn. Fyrst vaknaði grunur um bráðakransæðastíflu og jafnvel flysjun í ósæð (*dissection*). Var hvoru tveggja útilokað með hjartalínuriti, blóðþrúfum og tölvusneiðmyndarannsókn af brjóstholi. Premur klukkustundum eftir komu á bráðamóttöku minnkaði máttur í hægri ganglim enn meira, þannig að sjúklingur gat vart lyft hælum frá undirlagi, og var þá haft samband við vakthafandi taugalækni. Maðurinn hafði aldrei reykt og hafði neytt áfengis í hófi.

Taugaskoðun var eðlileg að öðru leyti en því að sjúklingur gat ekki lyft hægri ganglim meira en fáeina sentimetra frá undirlagi. Hann gat ekki dregið fótinn að sér. Kraftur var 1/5 um mjöðm á MRC-kvarða (*Medical Research Council Scale*). Hann gat beygt og rétt um hné á móti þyngdarafli en ekki gegn meiri mótstöðu (3/5 MRC), gat beygt og rétt um öklann en aðeins gegn þyngdarafli (3/5 MRC). Taugaviðbrögð í útlimum fengust öll fram eðlileg og iljasvörun var eðlileg beggja vegna. Snerti-, sársauka-, hita- og kuldaskyn var eðlilegt í útlimum, svo og stöðuskyn. Púlsar fundust eðlilegir á fótum.

Í framhaldi af taugaskoðun þótti rétt að útiloka meinsemd í framheila vinstra megin (hreyfivæði ganglims gagnstæðrar hliðar) vegna einangraðrar lömunar í hægri ganglim. Tölvusneiðmyndarannsókn af heila gaf

engar vísbendingar um ferskt drep eða blæðingu. Þá vaknaði grunur um drep í mænu. Segulómrannsókn leiddi í ljós segulskynsbreytingar hægra megin í mænu, greinilegast í hæð við brjóstliðbol 4 (mynd 1). Síðar var gerð Holter-rannsókn og ómun af hjarta og voru rannsóknaniðurstöður eðlilegar.

Sjúklingur fékk 300 mg af magnýl sem hleðsluskammt og síðan 75 mg daglega. Í þvagblöðru stóðu 600 ml. Settur var upp þvagleggur vegna blöðrulömunar. Maðurinn var lagður inn á taugalækningadeild þar sem hann fékk endurhæfingu og útskrifaðist síðar á endurhæfingardeild til áframhaldandi meðferðar.

Við útskrift af taugalækningadeild 11 dögum eftir upphaf veikinda gat sjúklingur gengið við háa göngu-grind í stuðningsbelti. Starfsemi þvagblöðru var þá orðin betri þannig að mögulegt var að fjarlægja þvaglegg. Mánuði eftir upphaf veikinda gat hann sleppt göngu-grind og studdist þá aðeins við hækjustafi. Var hann þá orðinn algjörlega sjálfbjarga varðandi athafnir daglegs lífs. Við skoðun þremur árum eftir upphaf veikinda gengur sjúklingur án aðstoðar, lítilega haltur þegar hann stígur í hægri fót. Hann stundar daglegar gönguferðir úti við. Væg truflun er enn á blöðrustarfsemi sem lýsir sér með bráðri þvaglátapörf.

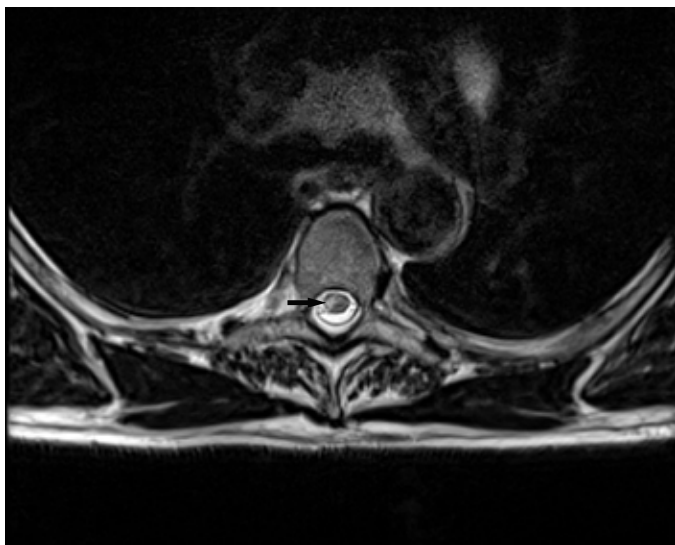
Umræða

Mænudrep vegna blóðþurrðar er afar sjaldgæf orsök lömunar. Nýgengi er óþekkt, en talið er að um 1% blóðþurrðaráfalla í miðtaugakerfi verði í mænu.¹ Ekki eru til stórar rannsóknir sem fjalla um mænudrep, aðeins hefur verið lýst litlum sjúklingahópum. Nýgengi á Íslandi er óþekkt.

Mænan er nærð af þremur slagæðum.² Fremri mænuslagæð (*anterior spinal artery*) sem nærir um það bil 2/3 hluta mænunnar og tvær aftari mænuslagæðar

Greinin barst
17. júní 2013,
samþykkt til birtingar
20. september 2013.

Engin hagsmunatengsl
gefin upp.



Mynd 1. Segulóm skoðun sem sýnir þversnið af mænnumi. Örin vísar á meinsemd hliðlægt hægra megin.

(*posterior spinal arteries*) sem næra 1/3 hluta mænunnar, það er bakstrengina (*posterior column*), bakhorn (*posterior horn*) og aftari hluta hliðstrengja (*lateral column*). Mænuðrep vegna lokunar á fremri mænuslagæðinni leiðir til lómunar neðan drepisins, skerðingar á sársauka-, hita- og kuldaskyni og truflunar á starfsemi þvagblöðru. Einkenni frá bakstrengjum (stöðu- og snertiskyn) eru algengari eftir drep vegna lokunar á aftari mænuslagæðum. Slíkum drepum geta fylgt lómunareinkenni ef þau ná til hliðlægra heila- og mænubrauta (*lateral corticospinal tract*).³

Í 20-30% tilvika finnst engin sértæk skýring á mænuðrepi.⁴ Slagæðakölkun er talin orsök í 20-30% tilfella.⁵ Flysjun eða skurðaðgerð á ósæð eru einnig vel þekktar orsakir. Sjaldgæfari orsakir eru til dæmis bólgusjúkdómur eins og æðabólga og Rauðir úlfar.⁴ Brjós-klos,⁶ lágþrýstingur (*hypotension*)⁴, sykursýki og lyfjagjafir í mænu ganginn hafa einnig verið tengd mænuðrepi.⁷

Mænuðrep einkennist af skyndilegum taugabrottfallseinkennum sem má rekja til truflunar í starfsemi mænu. Tveir þriðju hlutar sjúklinga eru með skyntruflanir, helmingur með blöðrutruflanir og þriðjungur með lómunareinkenni. Í upphafi er meirihluti sjúklinga með mjög sáran bakverk í hæð við mænuskaðann.⁸ Í einni rannsókn var mænuðrepið í fimmtungi tilfella í háhluta mænu, hin drepin skiptust jafnt á milli brjósthluta og lendarhluta mænu.⁸ Algengast er að drepin séu á næringarsvæði fremri mænuslagæðar. Dæmigerð einkenni eru lómun neðan skaðans, truflun á sársauka-, hita- og kuldaskyni ásamt truflun á blöðrustarfsemi.³ Drep á næringarsvæði aftari mænuslagæða eru sjaldgæf. Þeir sjúklingar hafa gjarnan skert stöðuskyn en lómun getur komið fram og blöðrueinkenni koma fyrir.^{9,10}

Mismunagreiningar eru fjölmargar. Sá sári verkur í baki, brjóst-kassa eða kviðarholi sem flestir sjúklingar með mænuðrep fá í upphafi, jafnvel áður en taugaeinkenna verður vart, minnir á einkenni við brátt hjartadrep, ósæðarflysjun eða bráðaeinkenni frá kviðarholi. Einnig geta bólgusjúkdómur í mænu birst með sömu einkennum og þeim sem fylgja mænuðrepi.

Greining byggir á sjúkrasögu og taugaskoðun. Myndgreining er þó nauðsynleg og hefur segulóm rannsókn yfirburði.⁴ Mikilvægt er að skoða alla mænuna í leit að drepri og til að útiloka aðrar orsakir mæneinkenna. Þar koma til greina þrýstingur á mænu vegna fyrirferðar í mænu gangi ásamt öðrum sjúkdómum í mænu, svo sem mænubólgu og æðamissmíð. Segulóm rannsókn af heila hjálpar til við útilokun á öðrum sjúkdómum eins og MS, Rauðum úlfum (SLE), sýkingum eða sarklíki (*sarcoidosis*) sem geta gefið mæneinkenni í upphafi. Í framsýnni fjölsetra rannsókn⁸ sem taldi 24 sjúklinga með mænuðrep var lýst niðurstöðum úr segulóm rannsóknnum sem gerðar voru innan 10 daga frá upphafi einkenna. Hægt var að sýna fram á drep hjá 20 sjúklingum. Hjá fjórum var rannsóknin eðlileg þótt hún væri endurtekin á 10-21. degi. Rannsókn á mænuvökva er ekki nauðsynleg ef klínísk einkenni eru sannfærandi og segulóm rannsókn sýnir drep.⁸ Í vafatífellum getur verið gagnlegt að skoða mænuvökva til að útiloka aðra sjúkdóma. Slík rannsókn getur gefið vísbendingar um undirliggjandi sjúkdóma, svo sem bólgusjúkdóma, sýkingar og illkynja sjúkdóma sem geta valdið mæneinkennum.

Talið er að dánartíðni eftir mænuðrep sé 20-25% á fyrstu fjórum vikunum.⁸ Í ofangreindri rannsókn töldust 15 sjúklingar af 28 hafa náð góðum bata, sem var skilgreindur þannig að þeir gátu gengið án aðstoðar nema hækjustafs og höfðu ekki blöðrutruflun sem krafðist þvagleggis. Afdrif 13 sjúklinga voru verri. Þrír létust, tveir vegna sýkinga og einn vegna heilastofnsdreps.⁸ Almenn er talið að sjúklingum með drep á næringarsvæði fremri mænuslagæðar farnist verr en þeim sem hafa einkenni frá aftari blöðveitunni.¹¹ Batahorfur velta á alvarleika brottfallseinkenna í upphafi.⁸

Veikindi sjúklings í þessu tilfelli einkenndust af skyndilegu upphafi með afar sárum verk í miðjum brjóst-kassa í hæð við 4. brjóstliðbol. Verkinn lagði fljótlega umhverfis brjóst-kassann. Í kjölfarið, á fyrstu klukkustundunum, gætti vaxandi máttminnkunar í hægri ganglim og síðar kom í ljós skert starfsemi þvagblöðru. Skyneinkenni voru ekki til staðar. Sjúklingurinn var fyrst grundaður um brátt hjartadrep eða flysjun í ósæð. Þegar máttminnkun í ganglim var staðfest við taugaskoðun beindist athygli að mið-taugakerfinu. Fyrst var útilokuð bráð skemmd á svæði framheila-slagæðar vinstra megin. Þegar tölvusneiðmynd af höfði var eðlileg vaknaði grunur um mæneinkenni í hæð við 4. brjóstliðbol. Sýnt þótti út frá klínískum einkennum að mænuðrepið væri aftarlega í hliðlægum heila- og mænubrautum (*lateral corticospinal tract*) þar sem hreyfitaugaþræðir til ganglims liggja. Þetta svæði er nært af aftari strengs slagæðinni (*posterior funicular*) sem er grein frá aftari mænuslagæðinni (*posterior spinal artery*). Segulóm rannsókn sýndi segulskynsbreytingar hægra megin í mænu í hæð við 4. brjóstliðbol, breytingarnar eru ekki skýrt afmarkaðar. Drep á svæði aftari blöðveitunnar í mænuni eru mun sjaldgæfari en á fremra svæðinu. Batahorfur eru þó almennt taldar betri. Í okkar tilfelli hafði sjúklingur tiltölulega lítil brottfallseinkenni í upphafi. Þrátt fyrir ítarlegar rannsóknir fannst ekki sértæk skýring á mænuðrepi.

Mænuðrep eru afar sjaldgæf. Einkenni í upphafi minna á ýmsa mun algengari sjúkdóma, því er nauðsynlegt að vekja athygli hins almenna læknis á sjúkdómnum. Verkir við upphaf veikinda geta líkst bráðaeinkennum frá kransæðum, flysjun í ósæð og öðrum bráðaveikindum í brjóstholi eða kviðarholi. Taugaskoðun í upphafi ætti að leiða lækna í átt að réttri sjúkdóm greiningu.

Umrætt tilfelli telst óvanaleg birtingarmynd mænudreps því að klínísk brottfallseinkenni voru í upphafi eingöngu lómun í öðrum ganglimnum, án nokkurrar skerðingar á skyni, og tímabundin alvarleg blöðrutruflun. Batinn var góður.

Þakkir

Kærar þakkir fær Ólafur Kjartansson röntgenlæknir fyrir hjálp við val á mynd.

Heimildir

- Sandson TA, Friedman JH. Spinal cord infarction. Report of 8 cases and review of the literature. *Medicine*, Baltimore 1989; 68: 282-92.
- Santillan A NV, Greenberg E, Riina HA, Gobin YP, Patsalides A. Vascular anatomy of the spinal cord. *J Neurointerv Surg* 2012; 1: 67-74.
- Yazbeck PG, Al Rouhban RB, Slaba SG, Kreichati GE, Kharrat KE. Anterior spinal artery syndrome after percutaneous vertebroplasty. *Spine J* 2011; 11: e5-8.
- Weidauer S, Nichtweiss M, Lanfermann H, Zanella FE. Spinal cord infarction: MR imaging and clinical features in 16 cases. *Neuroradiology* 2002; 44: 851-7.
- Salvador de la Barrera S, Barca-Buyo A, Montoto-Marques A, Ferreiro-Velasco ME, Cidoncha-Dans M, Rodriguez-Sotillo A. Spinal cord infarction: prognosis and recovery in a series of 36 patients. *Spinal Cord* 2001; 39: 520-5.
- Tosi L, Rigoli G, Beltramello A. Fibrocartilaginous embolism of the spinal cord: a clinical and pathogenetic reconsideration. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996; 60: 55-60.
- Cheshire WP, Santos CC, Massey EW, Howard JF, Jr. Spinal cord infarction: etiology and outcome. *Neurology* 1996; 47: 321-30.
- Masson C, Pruvo JP, Meder JF, Cordonnier C, Touze E, De La Sayette V, et al. Spinal cord infarction: clinical and magnetic resonance imaging findings and short term outcome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004; 75: 1431-5.
- Mascalchi M, Cosottini M, Ferrito G, Salvi F, Nencini P, Quilici N. Posterior spinal artery infarct. *AJNR Am J Neuroradiol* 1998; 19: 361-3.
- Ito S, Hattori T, Kanesaka T, Asahina M. Posterior spinal artery syndrome presenting with sensory and motor disturbances of unilateral lower limb. *J Neurol* 2005; 252: 850-1.
- Nedelchev K, Loher TJ, Stepper F, Arnold M, Schroth G, Mattle HP, et al. Long-term outcome of acute spinal cord ischemia syndrome. *Stroke* 2004; 35: 560-5.

ENGLISH SUMMARY

Spinal cord infarction

Eliasdóttir OJ¹, Valdimarsson EM²

Spinal cord infarction is a rare disease. The disorder is well known as a result of aorta atherosclerosis or complication of aorta surgery. The disorder can mimic other diseases and be difficult to diagnose. We

describe a special case of a patient with idiopathic spinal cord infarction. Symptoms and prognosis of the disorder will also be discussed.

Key words: *Spinal cord infarct, case report, MRI, spinal cord diseases.*

¹Department of Neurology Sahlgrenska University Hospital, Gothenburg, Sweden, ²Department of Neurology, Landspítali The National University Hospital, Reykjavík, Iceland.