



## Primer Santral Sinir Sistemi Anjiiti-Klinikoradyolojik Bulgular

### *The Clinical and Radiologic Findings of Primary Angiitis of the Central Nervous System*

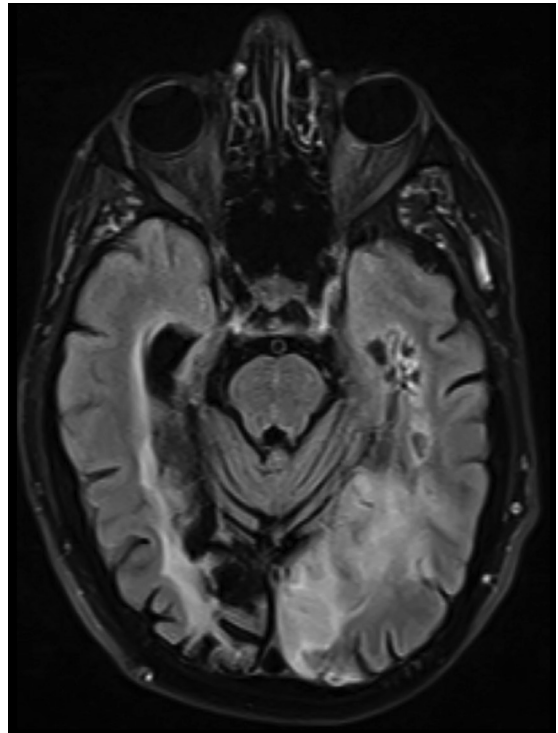
Özlem Kayım Yıldız

Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Sivas, Türkiye

**Anahtar Kelimeler:** Primer santral sinir sistemi anjiiti, vaskülit, anjiyografi  
**Keywords:** Primary central nervous system angiitis, vasculitis, angiography

#### Sayın Editör,

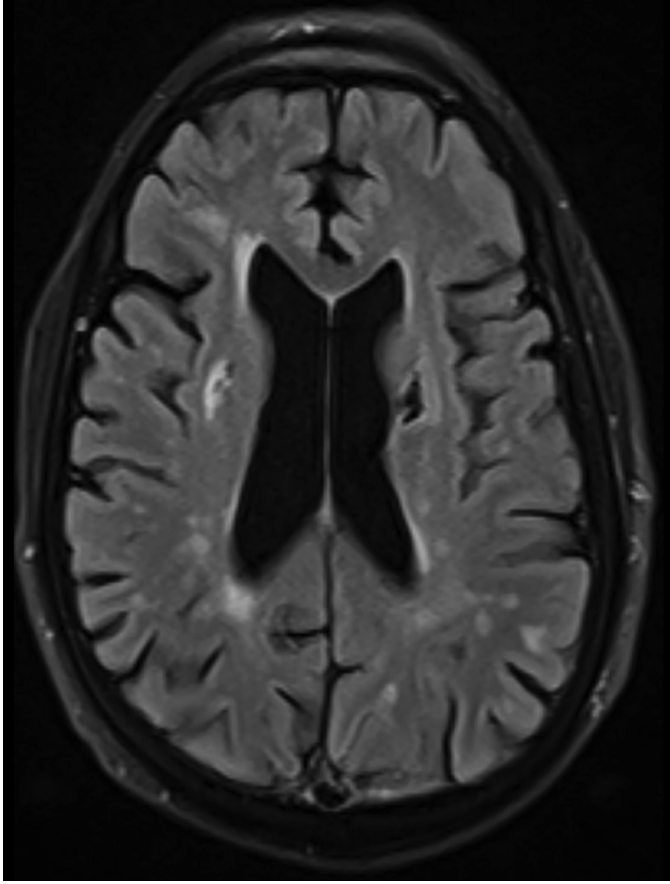
Daha önce iki kez iskemik inme geçiren 52 yaşındaki erkek hasta, görme kaybı, baş ağrısı ve unutkanlık yakınmalarıyla başvurdu. Nörolojik muayenede zaman dezoryantasyonu, dikkat ve bellek bozukluğu, bilateral vizyon kaybı, solda 3/5 hemiparezi ve pozitifliği saptandı. Beyin manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) sağ oksipital lobta kronik, sol oksipital lobta ise subakut dönem infarkt ile uyumlu akışkan-zayıflatılmış inversiyon kazanımı hiperintens sinyal değişiklikleri saptandı (Şekil 1). Ayrıca, serebral atrofi ve her iki hemisferde yaygın lökoaraiosis ve laküner infarktlar izlendi (Şekil 2). Difüzyon ağırlıklı MRG'de sol oksipital lobta subakut infarktla uyumlu difüzyon kısıtlanması mevcuttu (Şekil 3A, 3B). Beyin omurilik sıvısı (BOS) proteini artmıştı (201 mg/dL, normal: 15-45 mg/dL). Serebral anjiyografide vasküler düzensizlikler, daralmalar, poststenotik dilatasyonlar ve segmental oklüzyonlar izlendi (Şekil 4A, 4B, 4C ve 4D). Sistemik vaskülit saptanmayan hastaya primer santral sinir sistemi (SSS) anjiiti (PACNS) tanısı konarak on gün süreyle 1000 mg/gün intravenöz metilprednizolon, sonrasında 1 mg/kg/gün oral prednizon ve aylık siklofosfamid infüzyonu uygulandı. İzlemde yeni vasküler olaya ilişkin klinikoradyolojik bulgu gelişmedi. PACNS, beyin parankimi, spinal kord ve leptomeninkslerin damarlarının enflamasyonu ile karakterize nadir bir hastalıktır (1). SSS kan damarlarındaki immün infiltrasyon, damarların destrüksiyonu, kalınlaşması ve stenozuna, sonuç olarak sirkülasyonda bozulmaya yol açar (2). Kan damarlarının zayıflaması sonucu rüptür ve kanama gelişebilir (2). PACNS'nin klinik özellikleri değişken ve non-



**Şekil 1.** Aksiyel akışkan-zayıflatılmış inversiyon kazanımı beyin manyetik rezonans görüntülemesinde sağ oksipital lobta kronik, sol oksipital lobta subakut infarkt

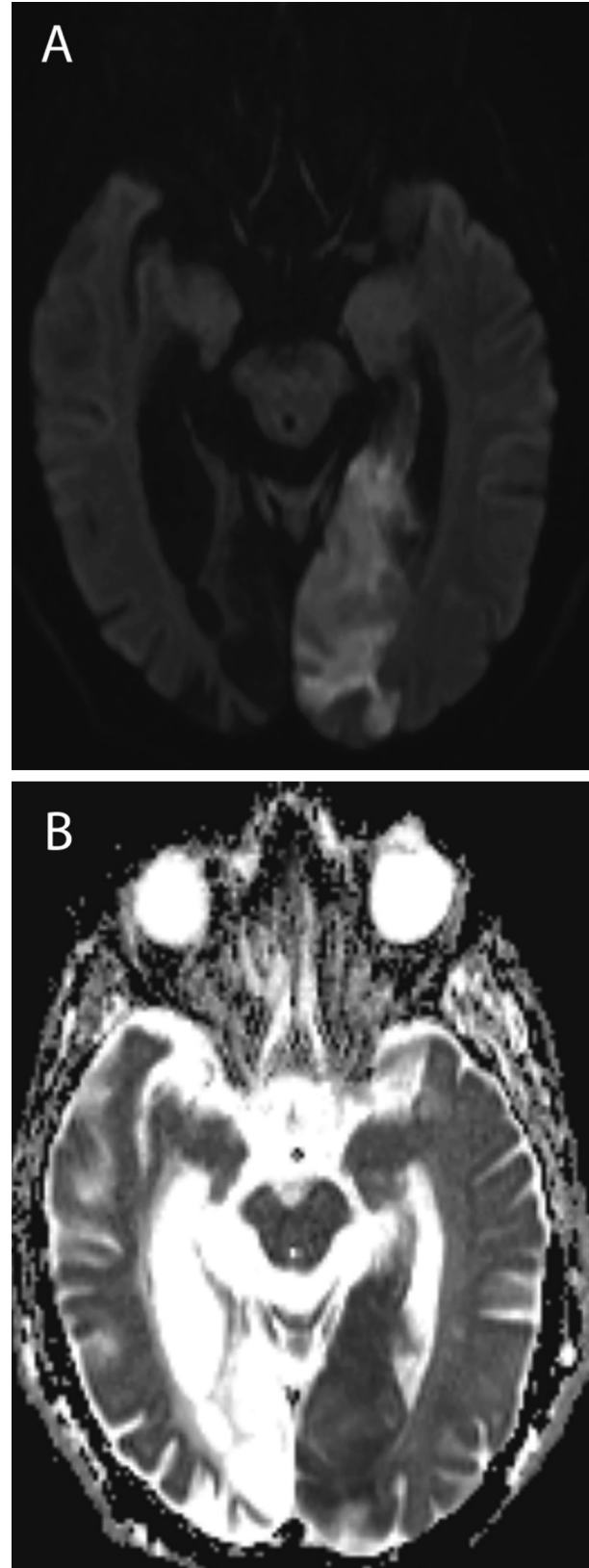
**Yazışma Adresi/Address for Correspondence:** Dr. Özlem Kayım Yıldız, Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Sivas, Türkiye  
Tel.: +90 506 645 79 03 E-posta: ozlemkayim@yahoo.com ORCID: orcid.org/0000-0002-0382-9135  
**Geliş Tarihi/Received:** 28.02.2019 **Kabul Tarihi/Accepted:** 03.04.2019

©Telif Hakkı 2019 Türk Nöroloji Derneği  
Türk Nöroloji Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.

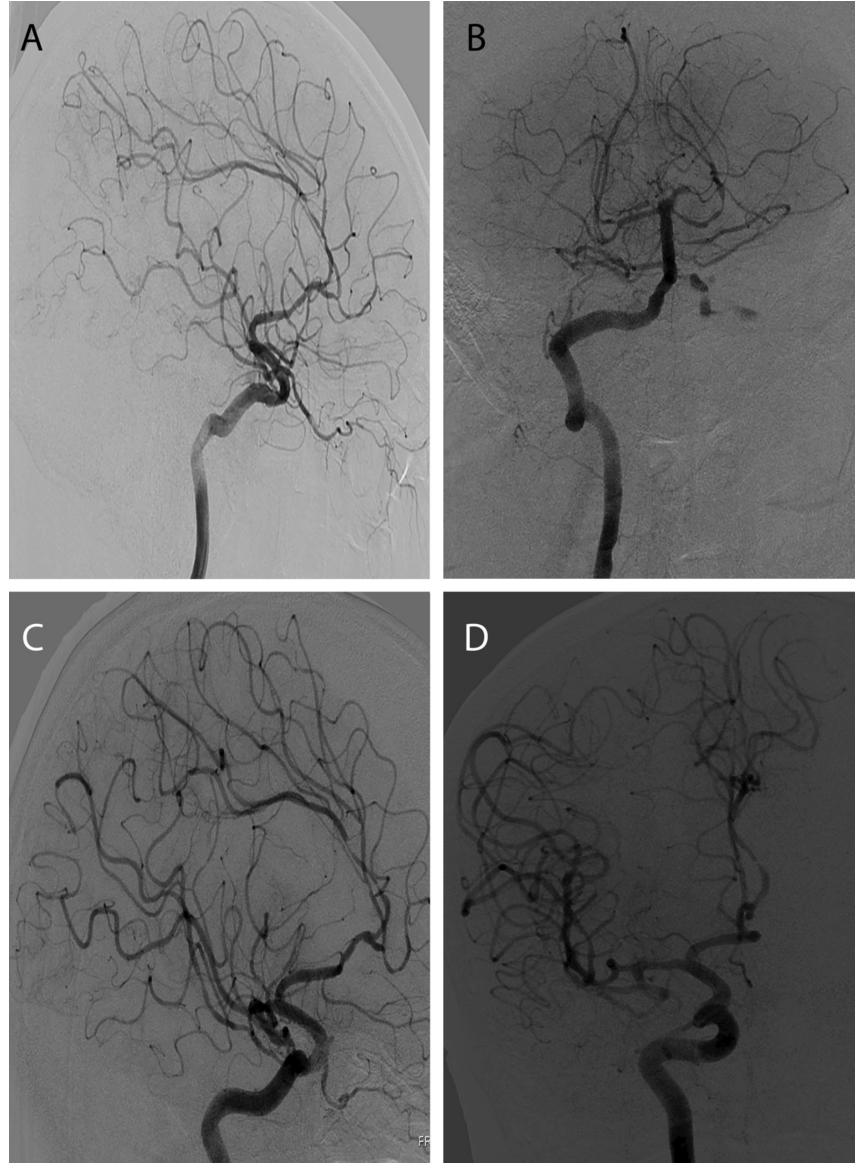


**Şekil 2.** Aksiyel akışkan-zayıflatılmış inversiyon kazanımı beyin manyetik rezonans görüntülemeye serebral atrofi, lökoaraiosis ve laküner infarktlar

spesifiktir; baş ağrısı, kognitif bozukluklar, fokal nörolojik defisitler, epileptik nöbetler gelişebilir. Sistemik vaskülit belirtileri olmaz (3). PACNS tanısı klinik prezentasyon, anjiyografi, BOS analizi ve beyin biyopsisi ile konur. Tanı kriterleri; başka türlü açıklanamayan nörolojik defisit klinik bulguları, SSS anjiitine işaret eden klasik anjiyografik veya histopatolojik özellikler ve sistemik vaskülit kanıtı olmamasıdır (1). 2009'da kriterler güncellenmiş ve doku biyopsisi ile vaskülit bulguları saptanırsa "kesin", tanı ile uyumlu MRG ve BOS analizi bulguları ile birlikte anjiyogram bulguları varsa "olası" PACNS tanısı konabileceği belirtilmiştir (4). Tanı için sistemik vaskülitlere ve enfeksiyonlara sekonder SSS tutulumu olmamalıdır (3).



**Şekil 3.** A, B) Difüzyon ağırlıklı beyin manyetik rezonans görüntülemeye sol oksipital lobta kısıtlanmış difüzyon (subakut infarkt)



**Şekil 4.** A, B, C, D) Serebral anjiyografide vaskülitte uyumlu yaygın vasküler düzensizlikler

#### Etik

**Hasta Onayı:** Alınmamıştır.

**Hakem Değerlendirmesi:** Editörler kurulu tarafından değerlendirilmiştir.

**Finansal Destek:** Çalışma için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.

#### Kaynaklar

1. Calabrese LH, Mallek JA. Primary angiitis of the central nervous system: report of 8 new cases, review of the literature, and proposal for diagnostic criteria. *Medicine* 1988;67:20-39.

2. Salvarani C, Brown RD, Calamia KT, et al. Primary central nervous system vasculitis: analysis of 101 patients. *Ann Neurol* 2007;62:442-451.

3. Beuker C, Schmidt A, Strunk D, et al. Primary angiitis of the central nervous system: diagnosis and treatment. *Ther Adv Neurol Disord* 2018;11:1756286418785071.

4. Birnbaum J, Hellmann DB. Primary angiitis of the central nervous system. *Arch Neurol* 2009;66:704-709.