



Sporadik hemiplejik migren

Sporadic hemiplegic migraine

Emrah AYTAÇ, Faruk PİRİNÇÇİOĞLU, Levent Ertuğrul İNAN



Özet

Hemiplejik migren hemiparezinin eşlik ettiği auralı migrenin özel bir şeklidir ve etiyojisi net olmayan nadir bir durumdur. Bu olguda nadir görülen sporadik hemiplejik migrenli (SHM) 39 yaşında kadın hastayı sunduk. Tekrarlayan baş ağrıları, hemiparezi ve fokal nörolojik defisit öyküsü olan hastaya anamnez, muayene bulguları ve ileri görüntüleme yöntemleri ile SHM tanısı konularak ayırıcı tanıları gözden geçirildi.

Anahtar sözcükler: Hemipleji; inme; migren.

Summary

Hemiplegic migraine, whose etiology is unclear, is a specific form of migraine with aura including hemiparesis. In this study, it was aimed to present the case of a 39-year-old women, suffering from sporadic hemiplegic migraine. The patient suffered recurrent severe headaches, and existing focal neurological symptoms, including alternant hemiparesis. On the basis of the history, thorough clinical observation and numerous accessory investigations, a diagnosis of sporadic hemiplegic migraine was established. Differential diagnoses of SHM were highlighted.

Key words: Hemiplegia; migraine; stroke.

Giriş

Migrenin daha ciddi bir tipi olduğu kabul görmüş hemiplejik migren, migrenin nadir görülen bir formudur.^[1,2] Hemiplejik migrenin sporadik hemiplejik migren (SHM) ve familyal hemiplejik migren (FHM) olmak üzere iki varyantı vardır.^[3] Familyal hemiplejik migren otozomal dominant geçişli nadir bir subtiptir.^[3]

Sporadik hemiplejik migrenin aksine FHM'nin ailesel öyküsü ve 1. ve 19. kromozom üzerindeki spesifik gen mutasyonlarıyla ilişkisi vardır. Oysaki SHM'nin ailesel bağlantısı olmayıp sadece özel nokta mutasyonlar tespit edilmiştir. Belirtileri vasküler hastalıklar ile benzerlik gösteren FHM ve SHM tanısı koymak güçtür, bu belirtiler epilepsi, inme veya

santral sinir sistemi enfeksiyonlarının düşündürülebilir.^[4-6] Bu olguda baş ağrısı ve hemiparezi ile beraber aile öyküsünün bulunmadığı nadir görülen SHM'li bir olgu sunulacaktır.

Olgu Sunumu

Otuz dokuz yaşında kadın hasta baş ağrısı sonrası olan sol kol ve bacakta kuvvet kaybı şikayeti ile acil servise müracaat etti, hastanın şiddetli olmayan bir baş ağrısı ve görme bulanıklığı mevcuttu, nörolojik muayenesinde sol üst-alt ekstremitte motor muayane +4\5 kas gücünde, solda yüz dahil hemihipostezi mevcuttu, diğer nörolojik muayene normal olarak saptandı. Hastanın acil serviste çekilen bilgisayarlı beyin tomografisi ve diffüzyon manyetik rezonans görüntüleme (MRG) de akut bir patoloji saptanma-

Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, Ankara

Clinic of Neurology, Ankara Training and Research Hospital, Ankara, Turkey

Başvuru tarihi (Submitted) 13.02.2014 Düzeltme sonrası kabul tarihi (Accepted after revision) 27.02.2014

İletişim (Correspondence): Dr. Emrah Aytaç, Sağlık Bakanlığı Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Şükriye Mah., Ulucanlar Cad., No: 89, Altındağ, Ankara, Turkey.

Tel: +90 - 312 - 596 28 14 e-posta (e-mail): dremrah_aytac@hotmail.com

yıp, akut iskemik inme ön tansıyla nöroloji servisine yatırıldı. Hastadan alınan ayrıntılı anamnezde baş ağrısının 15 yıldır var olduğu ve boyundan başlayıp göz etrafında yoğunlaştığını tarifliyordu. Baş ağrısı zonklayıcı karakterde ve beraberinde eşlik eden foto-fonofobi, mide bulantısı bulunuyormuş, baş ağrılarının stres, yorgunluk, uykusuzluk ile daha çok tetiklendiğini ayda ortalama bir-iki kez bu şekilde migrenöz baş ağrısı olduğunu belirtti. Son beş yıldır bu baş ağrıları sırasında yaklaşık 10 kez olan sol kol ve bacakta güç kaybı olduğunu ve bu güç kaybının genelde bir gün devam edip kendiliğinden geçtiğini ifade etti. Aile hikayesi değerlendirildiğinde ailede benzer hastalık öyküsü olmadığı öğrenildi. Etiyolojik araştırmada hastaya çekilen diffüzyon MRG normal olarak saptandı, karotis ve vertebral arter renkli dopplerde akım hızları doğal, kardiyak eko normal saptandı. Elektroensefalografi (EEG) sonucu zemin aktivitesi doğal alfa ritmi olarak raporlandı. Vaskülit markırları, antifosfolipit antikoru negatif bulundu.

Hastanın motor kuvvet kaybı 24 saat içinde spontan düzelme gösterdi ve hastaya sporadik hemiplejik migren tanısı konularak verapamil 240 mg/gün başlandı. Hastadan bilimsel çalışmalarda sunulmak üzere imzalı onamı alındı ve hastanın üç aylık izleminde bir kez migren atağı geçirdiği öğrenildi.

Tartışma

Başın duyu ve ağrısını taşıyan trigeminal sinirin oftalmik dalı migren gibi primer baş ağrılarında önemli rol oynamaktadır. Periferik duyarlılaşma sonucu trigeminovasküler sistemin aktivasyonu ve menisklerde oluşan nörojenik enflamasyon migren

patogenezinin temelini oluşturur. Trigeminal sinirini aktivasyonu bir yandan ağrı duyusunu trigeminal gangliyondan beyin sapındaki ikinci sıra nöronları içeren trigeminal nukleus caudalise iletirken, bir yandan da içerdiği nöropeptitlerin (CGRF, substance P, NKA) perivasküler salınması ile vazodilatasyon, kan akım artışı ve protein ekstrasvazasyonuna yani nörojenik enflamasyona neden olmaktadır. Bu vazodilatasyon ve ödem perivasküler trigeminal aksonların daha fazla uyarılmasına ve daha fazla ağrıya yol açmaktadır. Son yıllarda beyin sapı, serebral korteks gibi santral yapıların ağrıyı başlatabileceğine dair kanıtlar ortaya çıkmaktadır.^[7]

Hemiplejik migren tekrarlayan değişen derecelerde fokal güçsüzlük epizotlarıyla karakterize nadir bir auralı migren tipidir. Tahmini sıklığı %0.002 civarındadır, aura süresi bir saatten uzun 24 saatten kısa sürer.^[8] Hemiplejik migren tanısı bir dışlama tanısı olup hikaye temelinde rutin biyokimyasal, hematolojik, EEG ve görüntüleme yöntemleriyle tanı konulur. Bizim hastamızda da yapılan değerlendirmeler normal olarak saptanmıştır. Familial ve sporadik form olmak üzere iki formu vardır. Familial form otozomal dominant geçiş gösterir ve genetik mutasyon özelliğine göre iki ayrı tipi vardır. İlk subtipi; 19. kromozondaki CACNA1A geni nokta mutasyonu sonucu oluşur. İkinci subtipi ise 1. kromozondaki ATP 1A2 geninde bir mutasyon sonucu oluşur.^[9]

Sporadik hemiplejik migren auralı migrenin motor kuvvetsizlikle birlikte olması ve aile öyküsünün olmamasıdır. Tanı kriterleri familial hemiplejik migrenle aynı olup farkı aile öyküsünün olmamasıdır

Tablo 1. Sporadik hemiplejik migren tanı kriterleri^[4]

A-	B ve C ölçütlerini karşılayan en az iki atak
B-	Tamamen geri dönüşümlü motor güçsüzlük ve aşağıdaki maddelerden en az biri <ol style="list-style-type: none"> 1- Pozitif ve/veya negatif özellikleri içeren tamamen geri dönüşümlü görsel semptomlar 2- Pozitif ve/veya negatif özellikleri içeren tamamen geri dönüşümlü duysal semptomlar 3- Tamamen geri dönüşümlü disfazik konuşma bozukluğu
C-	Aşağıdakilerden en az ikisi <ol style="list-style-type: none"> 1- Bir aura bulgusunun beş dakikadan daha fazla sürmesi veya farklı aura biçimlerinin toplam beş dakikadan fazla olması 2- Aura belirtisi ≥ 5 dakika ve < 24 saat aralığında olması 3- Migren tanısı 1.1 migren kriterine göre konularak aurayı takiben 60 dakika içinde başlaması
D-	Birinci ve ikinci derece akrabalarında bu bulguların olmaması
E-	Başka bir hastalık ile açıklanmaması

(Tablo 1).^[4] Temel bulgu tamamen geri dönüşlü motor güçsüzlüktür, bazen görsel, duyuşal ya da disfazik aura ile de birlikte olabilir. Sporadik hemiplejik migrende motor aura semptomlarının varlığı esastır. Diğer sık aura belirtileri duyuşal (%98), görsel (%91) ve afazik (%81) olarak ortaya çıkabilir. Sporadik hemiplejik migren olan hastaların %72 sinde baziler migren birlikteliği olabilir.^[7-9]

Hemiplejik migren atakları ateş, laterji, komfüzyon, ataksi, hemianopsi, duyuşal septomlar, epileptik nöbetler ve bilinç kaybına neden olabilir. Atak bittiğinde nörolojik defisit genellikle tam olarak düzelmekle birlikte bazen kalıcı olabilir. Hafif kafa travması yada anjiyografiyle tetiklenebilir.^[10] Ayrıcı tanıda epilepsi (Todd parazisi), geçici iskemik atak veya inme, metabolik anormallikler (hiperkapni, hipoglisemi, hiponatremi, hipokalsemi), karaciğer yetersizliği ve böbrek yetersizliği, antifosfolipid antikor sendromu menenjit veya ensefalit düşünölmelidir.^[9]

Görüntöleme bulgularında diffüzyon MRG DWI ve ADC sekansları normal veya hiperintens olabilir, T1 ve T2 sekans görüntüleri normal veya T2 ağırlıklı görüntülerde ödem görünebilir bu durum vazojenik ödemin bir sonucu olarak ortaya çıkmaktadır. Anjiyografide artmış perfüzyon saptanabilir fakat klinik bulguları kötüleştirebileceğinden dolayı anjiyografide dikkatli olunmalıdır.^[11,12] Olgumuzun diffüzyon MRG ve beyin BT sonuçları normal olarak saptanmıştır.

Tedavide akut dönemde asetaminofen ve NSAİ ilaçlar tercih edilebilir, triptan kullanımı tartışmalı olsada kontrendikedir. Atak sıklığı ayda iki veya daha fazla olan hastalar için proflaktik flunarizin, sodyum valproat, lamotrijin, verapamil ve asetazolamid denebilir.^[13]

Hastamıza verapamil 240 mg/gün başlandı ve hastanın üç aylık izleminde atak sıklığının azaldığı öğrenildi. Olgumuzda anamnez, MRG, EEG ve diğer etiyolojiye yönelik incelemeler ile iskemik inme, geçici iskemik atak, todd parazisi, hematolojik hastalıklar, şuur kaybı ve ateşle seyreden ensefalit ekarte edilmiştir.

Sonuç

Sporadik hemiplejik migren epizodik ataklarla giden nadir bir migren formudur. Hastalığın tanısında anamnez ve nörolojik muayene ayrıntılandırılmalıdır. Esasen bir dışlama tanısı olan sporadik hemiplejik tanısını düşünmeden önce ayrıntılı görüntöleme ve incelemelere ihtiyaç vardır. Özellikle genç hastalarda parezi ile birlikte baş ağrısı varlığının sorgulanması tanıya ulaşımada çok önemlidir.

Yazar(lar) ya da yazı ile ilgili bildirilen herhangi bir ilgi çakışması (conflict of interest) yoktur.

Hakem değerlendirmesi: Dış bağımsız.

Kaynaklar

1. de Vries B, Freiling T, Vanmolkot KR, Koenderink JB, Stam AH, Terwindt GM, et al. Systematic analysis of three FHM genes in 39 sporadic patients with hemiplegic migraine. *Neurology* 2007;69(23):2170-6. [CrossRef](#)
2. Welch KM. Contemporary concepts of migraine pathogenesis. *Neurology* 2003;61(8 Suppl 4):2-8. [CrossRef](#)
3. Akçay Ö, Mehmet MS. Bir Hemiplejik Migren olgusu. *Turk Norol Derg* 2009;15(4):199-203.
4. Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders: 2nd edition. *Cephalalgia* 2004;24 Suppl 1:9-160.
5. Pienczk-Reclawowicz K, Pilarska E, Lemka M. Sporadic hemiplegic migraine in children. *Neurol India* 2010;58(4):512-3.
6. Chakravarty A, Sen A. Sporadic hemiplegic migraine in children: a report of two new cases. *Neurol India* 2010;58(4):648-50. [CrossRef](#)
7. İnan LE. Nörolojide yeni ufuklar: Baş ağrıları. Ankara: Güneş Kitapevi, 2010.
8. Lai TH, Hong CT. Prolonged symptoms in sporadic hemiplegic migraine: aura or migrainous infarction? *Acta Neurol Taiwan* 2012;21(3):129-32.
9. Bhatia H, Babbain F. Sporadic hemiplegic migraine with seizures and transient MRI abnormalities. *Case Rep Neurol Med* 2011;2011:258372. [CrossRef](#)
10. Politi M, Papanagiotou P, Grunwald IQ, Reith W. Case 125: hemiplegic migraine. *Radiology* 2007;245(2):600-3. [CrossRef](#)
11. Jacob A, Mahavish K, Bowden A, Smith ET, Enevoldson P, White RP. Imaging abnormalities in sporadic hemiplegic migraine on conventional MRI, diffusion and perfusion MRI and MRS. *Cephalalgia* 2006;26(8):1004-9. [CrossRef](#)
12. Dreier JP, Jurkat-Rott K, Petzold GC, Tomkins O, Klingebiel R, Kopp UA, et al. Opening of the blood-brain barrier preceding cortical edema in a severe attack of FHM type II. *Neurology* 2005;64(12):2145-7. [CrossRef](#)
13. Pelzer N, Stam AH, Haan J, Ferrari MD, Terwindt GM. Familial and sporadic hemiplegic migraine: diagnosis and treatment. *Curr Treat Options Neurol* 2013;15(1):13-27. [CrossRef](#)