

Bir olgu nedeniyle Sneddon sendromu*

Case report: Sneddon syndrome

Gamze BAYÜLKEM, Burhanettin ULUDAĞ, Önder AKYÜREKLİ

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji ABD, İZMİR

Özet

Sneddon sendromu, beyni ve deriyi tutan nadir bir tıkaçıcı arteriyel hastalıktır. İlk kez 1965 yılında İngiliz dermatolog Sneddon tarafından tanımlanmıştır. **Olgu:** 40 yaşındaki erkek hasta, sağ kol ve bacağına uyuşukluk ve tutuk konuşma yakınması ile gelmişti. Fizik bakışında her iki alt ekstremitede ve gluteal bölgelerde livedo retikularisler göze çarpıyordu. Kraniyal MR'ında sol internal kapsül arka bacağına ve sağ talamusda kronik ve sağ frontal horn komşuluğunda subakut infarkta uyumlu görünüm saptandı. Bu sunumda amacımız; Sneddon sendromunun nadir rastlanılan bir sendrom olmasının yanısıra, genç olgularda livedo retikularislerle birlikte giden inme nedenleri araştırılırken göz ardı edilmemesi gereken tanılardan biri olmasıdır.

Anahtar Kelimeler: Sneddon sendromu, livedo retikularis.

Abstract

Sneddon syndrome is characterized by ischemic cerebrovascular disease and livedoreticularis. This syndrome was described by Sneddon in 1965

Case: 40 years old man was admitted at the hospital with complaints numbness of his right arm and leg and slurred speech. His clinical examination was revealed livedoreticularis both lowers extremities and gluteal regions. Neuroimaging evaluation was appeared chronic lacuner infarct on left capsula interna posterior leg and right talamus and subacute infarct near frontal horn. In our study, we aimed to review clinical laboratory characteristics of Sneddon syndrome which is a seldom disease due to a case.

Key words: Sneddon syndrome, livedo retikularis.

GİRİŞ

Sneddon sendromu, beyni ve deriyi tutan nadir bir tıkaçıcı arteriyel hastalıktır. İlk kez 1965 yılında İngiliz dermatolog Sneddon, iskemik serebrovasküler hastalık, iskemik dermatopati ve livedo retikularisin birlikteliğini gözlemlediği 6 genç hastasında sifilis, tüberküloz, sistemik lupus eritematosus, poliarteritis nodosa'yı dışladıktan sonra kollajen doku hastalığı, inflamatuvar bir durum veya enfeksiyon hastalığı olmadığı dikkati çekmiştir (1,2,3). Bu sendrom genellikle genç erişkinlerde ve daha sıklıkla kadınlarda görülür. Bu olguyu sunmaktaki amacımız, genç hastalarda livedo retikularislerle birlikte ortaya çıkan nadir bir sendrom olmasının yanı sıra inme nedenleri araştırılırken göz ardı edilmemesinin vurgulanmasıdır.

Yazışma Adresi:

Dr. Gamze Bayülkem EÜTF Nöroloji Kliniği/İzmir
Tel: (0 232) 343 43 43 e-mail: turkishprincess@hotmail.com

* 27-30 Nisan 1997'de Antalya'da yapılan 2. Beyin-Damar Hastalıkları Sempozyumunda bildiri olarak sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

40 yaşında sağ elini kullanan bir erkek olgu, sağ kol ve bacağına uyuşukluk ve tutuk konuşma yakınması ile gelmişti. Öz geçmişinde hipertansiyon ve diabetes mellitusun olmayışı, 17 yaşından beri sigara içimi ve 4 yıl önce geçirmiş olduğu motorsiklet kazası dışında özellik saptanmadı. Fizik bakışında TA:130/80 mmHg, NDS:84/dk ve ritmikti. Ateş: 36.7 C Her iki alt ekstremitelerde ve gluteal bölgelerde livedo retikularisler göze çarpıyordu. Nörolojik bakışında tutuk konuşma, sağ nasolabial sulkusda siliklik, sağ eli ile sıkımda sola göre zayıflık, sol elde disdiadakokinezi saptandı. Babinski ve Hoffmann bilateral pozitif. Yardımcı laboratuvar incelemelerinde; rutin kan ve idrar bakışı, romatolojik testlerden ASO, CRP, Latex, C? C4, protein C ve S normal sınırlardaydı. ANA ve Anti DNA antikorlar negatif ve antifosfolipid antikor (AFA) IG M normal sınırlarda olmasına karşın AFA Ig G:8,6 (Normal değerleri 0-6) yüksek bulundu. Serolojik testler, sifilis ve Brucella testleri negatif. Kraniyal MR da sol internal kapsül arka bacağına ve sağ talamusda kronik laküner infarkt alanları, sağ frontal horn komşuluğunda subakut infarkta uyumlu

bir alan ve sentrum semiovalede iskemik alanlar izlendi. Bu bulgular, küçük arter hastalığı yönünden anlamlı olarak değerlendirildi. Fundoskopik bakıda görülen yumuşak eksuda alanları retinal iskemiyeye bağlandı. Deri-bant biyopsisi normal bulundu. Olgumuzun öyküsü, klinik nörolojik bakışı ve yardımcı laboratuvar incelemeleri birlikte değerlendirildiğinde sneddon sendromuna uymakta olduğu düşünüldü. Bu sunumdaki amacımız nadir rastlanılan bir sendrom olması il gençlerdeki stroke nedenleri araştırılırken bu sendromun gözardı edilmemesi gereken tanılardan birisi olmasıdır.

TARTIŞMA

Sneddon, Sifilis, Tüberküloz, sistemik lupus eritematosus, poliarteritis nodosa ve kollajenözleri ve inflamatuvar hastalıkları dışladığı 6 olgusunda kendi adı ile anılan sendromu tanımlamıştır(1). Nadir bir sendromdur. Hastane kökenli Lozan veri tabanında 1/2000 oranında görülmüştür. Hastalık semptomlarının görüldüğü yaşlar 10-62 arasında değiştirilmeye beraber ortalama yaş 42 dir. Hastaların büyük çoğunluğunu hipertansif kadınlar oluşturmaktadır(4). Eşlik eden klinik özellikler; fetal kayıp, periferik venöz tromboz, trombositopeni, iskemik kalp hastalığı ve kalp kapak lezyonları olabilir. Sneddon sendromu iskemik serebrovasküler inme düşünülen genç olgularda ayrıca tanıda düşünülmesi gereken nedenlerde birisidir. Sneddon sendromu'nun klinik spektrumunu antifosfolipid antikor sendromundakine (AFA) benzemektedir (4,6,7,9,14,12). Sneddon sendromlu hastalarda Antikardiyolopin antikorlar ve lupus antikoagülanları klinik pratikte %50 den fazla oranda bulunmuştur (7). Literatürde Sneddon sendromlu 26 olgunun 22 sinde serebrovasküler olaylardan başka nöropsikiyatrik bulgular saptanmış 10(%38) hastada migren öyküsü mevcutmuş. 5 hastadan birinde petit mal, 2'sinde grand malü 2 sinde de parsiyel nöbet bildirilmiş(2), serebrovaskler olaya bağlı motor defisit 9 hastada görülmüş (%73). Afazi ve disartri, periferik veya santral vizüel defekt, okülomotor bozukluklar, internükleer oftalmopleji ve duysal semptomlar görülmüş. Serebellar ve vestibüler sendrom 3(%11) hastada bulunmuş, pseudobulber palsy ise 2 hastada görülmüş. (%7). Disabilite olguların 6 sında(%23) de şiddetli demans ise 527'sinde görülmüştür. Doppler ekokardiyografi 7 olgunun doppler EKO'su normal %61 inde ise lokalize veya diffüz valvüler kalınlaşma ile birlikte kalsifikasyonlar gözlenmiştir (15). Nörolojik defisitler minörden ılımlıya kadar değişmekle birlikte genellikle sakat bırakmamaktadır (3,4,15) Serebrovasküller tutulumun özellikleri; tutulan bölgenin fonksiyonu ile ilişkili olarak değişiklik göstermekle

birlikte çoğunlukla arteria serebri media sulama alanındaki tutulmaya bağlı geçici iskemik atakları, iskemik inmeyi, geçici global amneziyi ve epileptik nöbetleri içerir (1,2,4,9,10). Olgumuzda sağda pürsensemotor inme mevcuttu. Sneddon sendromunda görülen kognitif bozulma tekrarlayan iskemik durumlarla ilişkilidir(2,9,10). Santral retinal arter tutuluşuna bağlı monoküler ve binoküler retinal iskemik bulguları ortaya çıkabilmektedir(5). Bizim olgumuzda da buna ait bulgular mevcuttu. Livedo retikularisin karakteristik görünümü ağ benzeri pembemsi mor renk değişiklikleridir. Bu fenomen derinin subkutis ve kütis tabakalarındaki kan akımının azalması sonucudur. Çoğunlukla gövdede, ekstremiteler üzerinde ve gluteal bölgeler üzerinde livedo retikularis gözlendi. Olguların deri biyopsilerinin çoğunda noninflamatuvar bir arteriyopati olarak intimal endotelial proliferasyon saptanmaktadır(1,2,4,9). Olgumuzun deri-band biyopsisi normal sınırlarda idi. Antifosfolipid antikorlar (AFA) akut inmeli tüm olguların yaklaşık %10'unda bulunmaktadır. Romatolojik hastalığı olan genç inmeli olguların özellikle de SLE'lu olguların %50 kadarında AFA'lar pozitif saptanabilmektedir (7,9,14). Bizim olgumuzda da yüksek saptanmıştı. AFA sendromunda cilt bulgusu kural olmaksızın sık düşüklükler ve retinal migren de gözlenebilmektedir(11,12,13). Serebrovasküller lezyonlar için en iyi görüntüleme yöntemi kraniyal MRI'dir. Fakat serebral arteriyopatiji göstermek için anjiyografi kullanılabilir. Kraniyal MRI'n normal olduğu bazı olgularda, SPECT ile serebral hipoperfüzyon saptanabilmektedir(9). Olgumuzun kraniyal MRI'ndaki serebral infarkt alanları küçük damar hastalığı ile uyumlu bulundu. Olgumuza antiagregan tedavi olarak 300 mg/gün dozunda ASA başlandı. Klinik izlemi süresince ek bir atak olmadı. Literatürde bildirildiği kadarıyla tekrarlayan arteriyel trombozu önlemek için platelet aktivatör inhibitörleri, varfarin önerilmektedir(12,5,6). Bizim olgumuz, öyküsü, nörolojik bakışı ve yardımcı incelemeler eşliğinde Sneddon sendromu olarak değerlendirilmiş ve genç stroke tanısı ile izlenen bir hastada akla gelmesi gereken olası tanılardan biri olduğu için sunulmaya değer bulunmuştur.

KAYNAKLAR

- 1- Sneddon IB, Cerebrovascular lesions and livedo reticularis. *Br J Dermatol.* 1965; 77:180-185
- 2- Zelger B, Sepp N, Stockhammer G, et al. Sneddon's syndrome. *Arch Dermatol.* 1993;129:437-447
- 3- Ad Hoc Committee for Stroke. A classification and outline of cerebrovascular disease. *Stroke.* 1975; 6: 564-616.
- 4- Stockhammer G, Felber SL, Zelger B, et al. Sneddon's syndrome: diagnosis by skin biopsy and MRI'in 17 patients. *Stroke* 1993;24:684-690.
- 5- Caplan LR. Migranie and vertebrobasilar ischemia. *Neurology.* 1991;41:55-61.
- 6- Grattan CEH, Burton JL, Boon AP. Sneddo's syndrome (livedo reticularis and cerebral thombosis) with livedo vasculitis and anticardiolipin antibodies. *Br J Dermotol,* 1989;120:441-447
- 7- Asheron RA, Kahamashta MA. Sneddon's syndrome and primary antiphosphlipid syndrome (PAPS). *Br J Dermatol.* 1990;122:115-116.
- 8- Scott IA, BoyIS, Cumming JL. Sneddon's syndrome is a thrombotic vasculopathy: neuropathologic and neuroradiologic evidence. *Neurology.* 1995;45:557-560.
- 9- Hess DC. Stroke associated with antiphospholipid antibodies. *Stroke.* 1992;23(suppl 1):23-28.
- 10- Rehany U, Kassif Y and Rumelt S, Sneddon's syndrome: Neuroophthalmologic manifestations in a possible autosomal recessive pattern. *Neurology.* 1998;51:1185-1187).
- 11- Rebollo M, Val JF, Garijo F, Quintana F, Berciano J. Livedo reticularis and cerebrnovascular (Sneddon's syndrome); lesions clinical, radiological and pathological featrues in 8 cases. *Brain* 1983;106::965-979.
- 12- Alegre VA, Winkelsmann RK, Gastineau DA. Cutaneous throbosis, cerebrovascular thrombosis, and lupus anticoagulant-the Sneddon syndrome. *Int J Dermotal* 1990;29:45-49.
- 13- Brown GC, Magargal LE, Shields JA, Goldberg RE, Walsh PN. Retinal arterial obstruction in children and young adults. *Ophtalmology* 1981;88:18-25.
- 14- Kalashniko L.A, Korczyn A.D, Shavit S, Rebrova O, Reshetnyak T. and Chapman J. Antibodies to prothrombin in patients with Sneddon's syndrome. *Neurology.* 199;53:223-225