

TEKRARLAYICI SEREBRAL HEMORAJİK İNFARKT İLE PREZENTE OLAN PRİMER SANTRAL SİNİR SİSTEMİ V ASKÜLİTLİ BİR OLGU

Belgin KOÇER, Nalan GÖKÇE, Şule BİLEN, Fikri AK

Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi 2. Nöroloji Kliniği, Ankara

ÖZET

Primer santral sinir sistemi vaskülitli sıklıkla baş ağrısı, konfüzyon ve strok kliniği ile prezente olur. Nöroradiyolojik olarak intraparenkimal, subaraknoidal kanama, hemorajik kortikal infarkt ve kliniğinde fokal motor nöbet ile prezente olan nadir olgu bildirilmiştir.

Baş ağrısı, bulantı, kusma, sağ kol ve bacakta kasılma ve güçsüzlük şikayetleri ile başvuran kırkbeş yaşında bir kadın olgu sunmaktayız. Özgeçmişinde 5 ay önce geçirilmiş sol hemiparezi vardı. Nörolojik muayenesinde kısmi duyusal afazi, dizartri, sağ santral fasiyal paralizisi ve sağ hemiparezi tesbit edildi. İkinci gününde sağda fokal motor nöbet ve sonrasında iki kez jeneralize tonik klonik nöbet izlendi. Laboratuvar incelemesinde sistemik vaskülit lehine bulgu tesbit edilmedi. BT ve MRI'da sağ temporoparietal bölgede kronik süreçte rezorbsiyon alanı ve sol ve sağ posterior parietal bölgede multiple kortikal lobüle hemorajik infarkt alanı izlendi. DSA'da anterior serebral sulama alanında düzensizlik ve oklüzyon görüldü. Metilprednisolon 7 gün süre ile iv.1 gr/gün ve ardından oral metilprednisolon tedavisi sonrasında nöbet tekrarı olmadı ve nörolojik muayenede belirgin düzelme görüldü.

Fokal motor nöbet ve tekrarlayıcı hemorajik kortikal infarkt tablosunun primer santral sinir sistemi vaskülitli için nadir bir prezentasyon olması nedeniyle olguyu sunmayı uygun bulduk.

Anahtar Sözcükler: Serebral vaskülit; izole anjiit; magnetik rezonans görüntüleme; serebral kanama; primer anjiit.

PRIMARY CENTRAL NERVOUS SYSTEM VASCULITIS PRESENTED WITH RECURRENT CEREBRAL HEMORRHAGIC INFARCTION: A case report

Primary central nervous system vasculitis is frequently presented with headache, confusion and stroke symptoms. In neuroradiologic evaluation intraparenchymal and subarachnoid bleeding, hemorrhagic cortical infarction and clinical presentation with focal motor seizure were rarely reported.

We reported a 45 years old female patient who presented with headache, nausea, vomiting and weakness of right arm and leg. At her past history she had a left hemiparesis as a result of cerebrovascular disease. At her neurologic examination partial sensorial aphasia, dysarthria, right central facial paralysis and hemiparesis were present. At the second day of her hospitalization, she had a focal motor and two generalized tonic-clonic seizure. In her laboratory evaluation positive results for systemic vasculitis were absent. In CT and MRI evaluation there was chronic reabsorbed area at the right temporoparietal region accompanied with multiple cortical lobular hemorrhagic infarction area at left posterior parietal region. In digital subtraction angiography (DSA) there was irregularity and occlusion in the anterior cerebral artery perfusion area. We treated her with 1 gr/day parenterally methylprednisolone for 7 consecutive days and continue with oral methylprednisolone. After the startment of treatment she no longer had seizures and her neurologic condition improved.

We present this case because we believe focal motor seizure with recurrent hemorrhagic cortical infarction is a rare presentation for primary central nervous system vasculitis.

Key words: Cerebral vasculitis; isolated angiitis; magnetic resonance imaging (MRI); cerebral hemorrhagic; primary angiitis.

GİRİŞ

Vaskülit genç yaşta gelişen strok olgularının %3-5'ini oluşturmaktadır (1). Primer santral sinir sistemi vaskülitli santral sinir sisteminde (SSS) sınırlıdır (2). İzole SSS anjiitisi ve granümatöz anjiitisi olarak da adlandırılır. Nadir görülür ve genellikle fatal seyreder. Sıklıkla 4-6.dekatlarda ve erkeklerde sık izlenir. Küçük ve orta çaplı leptomeningeal, kortikal ve subkortikal arterleri ve daha az sıklıkta ven ve venülleri tutar. Fokal ve

segmental yayılım gösterir (1).

Primer santral sinir sistemi vaskülitli sıklıkla baş ağrısı, konfüzyon ve strok kliniği ile prezente olur. Epilepsi, demans, kranial nöropatiler ve miyelopati daha az sıklıkla başlangıç belirtisi olarak izlenir (1,3). MRI'da karakteristik olarak multiple, bilateral gri ve beyaz cevherde, supratentorial yerleşimli kortikal ve subkortikal iskemik lezyonlar izlenir (1,4). İnfratentorial lezyonlar genellikle supratentorial lezyonlar varlığında izlenmiştir (1). Intraparenkimal, subaraknoid

kanama, peteşial kanama ve kitle lezyonu görümlü (düşük grade'li glioma) olgular nadiren bildirilmiştir (4).

Olguyu kliniğinde fokal motor nöbet izlenmesi ve tekrarlayıcı özellikle hemorajik kortikal infarkt ile prezente olan nadir bir olgu olması nedeni ile sunmaktayız.

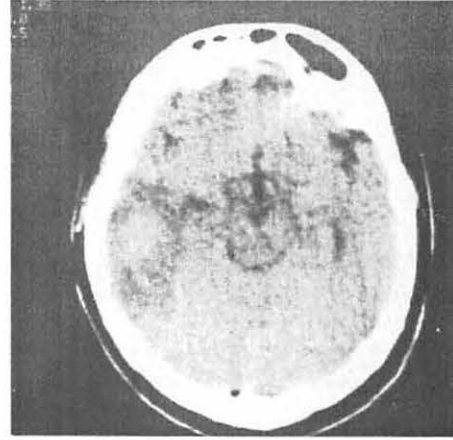
OLGU

Baş ağrısı, bulantı, kusma, sağ kol ve bacakta kasılma ve güçsüzlük şikayeti ile kliniğimize başvuran kırkbeş yaşında bir kadın olgu sunmaktayız. Özgeçmişinde 5 ay önce geçirilmiş sol hemiparezi (serebral hemorajik infarkt) vardı. Fizik muayenede kan basıncı 140/80 mmHg, nabız 84/dak ve ritmik, diğer sistemik muayene bulguları normal sınırlarda saptandı. Nörolojik muayenede bilinç açık ve kısmi duyuşal afazik idi. Ancak basit emirleri anlıyor ve yerine getirebiliyordu. Dizartri, göz dibinde bilateral papil ödem, sağ santral fasial paralizisi tesbit edildi. Diğer kranial sinirler intakttı. Motor muayenede sağ üst ekstremitede 1/5 sağ alt ekstremitede 2/5 kas gücü defisiti tesbit edildi. DTR sağ üst ve alt ekstremitede hipoaktif ve solda canlı idi. Plantar yanıtlar bilateral ekstansör bulundu.

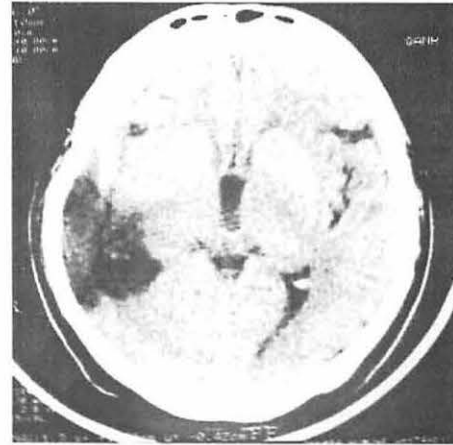
Laboratuvar incelemesinde tam kan sayımında Hb 10.8 gr/dlt, Htc %30.7, beyaz küre 10700/mm³, sedimentasyon hızı 54 mm/saat, idrar mikroskopisinde bol lökosit saptandı. Diğer biyokimyasal değerler, koagülasyon testleri, ASO, CRP, Romatoid faktör, Anti-DNA, ACA IgM ve IgG, serum immünoprotein elektroforezi, kompleman C3 ve C4, homosistein, Vit.B12, folik asit, ferritin ve ACE normal idi. ANA, Lupus antikuoagülantı, brucella aglütinasyonu, VDRL, hepatit markerları, Anti HIV negatif bulundu. Olgunun 5 ay önce çekilen BT'sinde sağ temporoparietal bölgede hemorajik infarkt ile uyumlu alan tesbit edildi (Şekil 1).

Acil şartlarda çekilen BT'de sağ hemisferde temporoparietal bölgede kronik süreçte rezorbsiyon alanı izlendi (Şekil 2).

Olguya antiödem tedavi ve üriner enfeksiyon için antibiyotik tedavisi başlandı. Yatışının 2. gününde sağ üst ve alt ekstremitelerde fokal motor nöbet tekrarı sonrasında bir kez jeneralize tonik klonik nöbet görüldü. İntravenöz difenilhidantoin 1000 mg ile yükleme dozu yapıldı ve idame



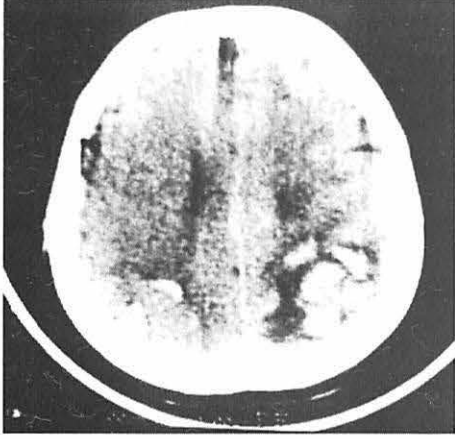
Şekil 1. Sağ temporoparietal bölgede hemorajik infarkt alanı



Şekil 2. Sağ temporoparietal bölgede kronik süreçte hematoma rezorbsiyon alanı

dozunda devam edildi. Ancak antiepileptik tedaviye rağmen bir kez daha jeneralize tonik klonik nöbet izlendi ve valproik asit 1000 mg/gün başlandı. Tekrarlanan BT'de sol posterior parietal

bölgede infarkt alanı içinde multiple kortikal yerleşimli lobüle görünümü hemorajik alanlar tesbit edildi (Şekil 3).

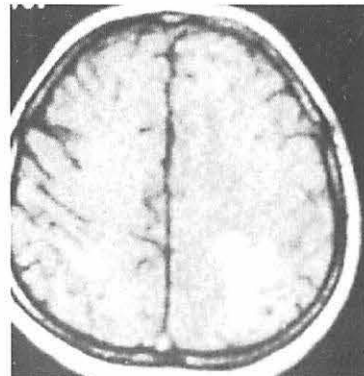


Şekil 3. Sol posterior parietal bölgede infarkt alanı içinde multipl kortikal lobüle hemorajik alanlar

Olgunun çekilen kranial MRI' da sağda midtemporal girus ve komşu subkortikal beyaz cevher alanlarında Th1 ve Th2 kesitlerde hiperintens izlenen subakut dönemde hemorajik alanlar ve hemorajik alanlara komşu kesitlerde BOS ile izointens ensefalomalazik alan izlenmektedir. Solda sentrum semiovale posteriorunda, posteriorsantral ve superior parietal girus komşuluğunda subkortikal beyaz cevher alanlarında, geniş çevresel ödem alanı bulunan, çevrelerinde lineer hipointens hemosiderin rimi seçilen ve sağda parietalde posterior santral girus komşuluğunda subkortikal beyaz cevher komşuluğunda Th1 ve Th2 kesitlerde hiperintens izlenen subakut dönemde fokal hemorajik alanları izlendi (şekil 4,5).

Yapılan DSA'da sol anterior serebral arterin sulama alanında perikalozal arterin presentral ve superior sagittal sinüse yakın dallarında damar duvarında düzensizlik ve oklüzyon görüldü (Şekil 6).

Yapılan tetkikler sonucunda sistemik vaskülit lehine bulgu tesbit edilmedi. Primer santral sinir sistemi vaskülitli düşünülerek 1gr/gün intravenöz metilprednizolon 7 gün süre ile uygulandı. Tedavinin 3.gününde duyuşsal afazi ve sağ hemiparezi kısmi düzelme izlendi. Tedaviye 80 mg/gün oral steroid ile devam edildi. Steroid tedavisi sonrasında nöbet tekrarı olmadı.



Şekil 4. Th1 kontrastsız ve kontrastlı kesitlerde sağ temporoparietal bölgede rezorbsiyon alanı, sağ ve sol posterior parietal bölgede hemorajik alanlar



5a

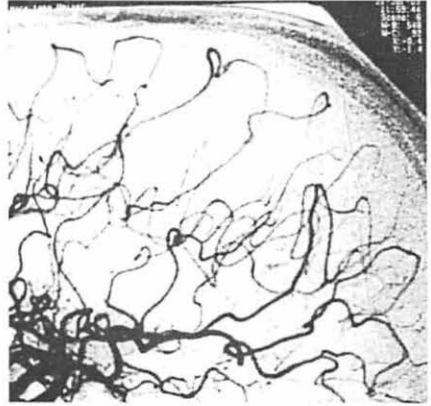


5b

Şekil 5. Th2 kesitlerde sağ temporoparietal bölgede rezorbsiyon alanı, sağ ve sol posterior parietal bölgede hemorajik alanlar



6b

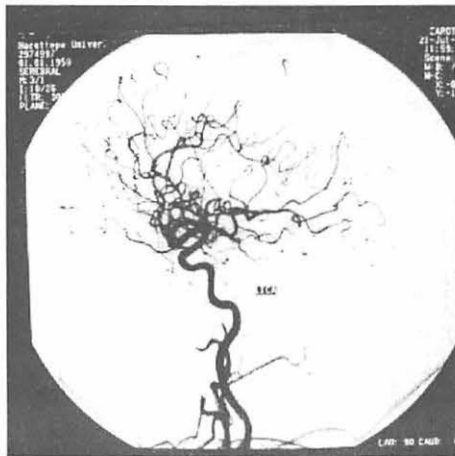


6c

Şekil 6. Sol anterior serebral arter sulama alanında perikallosal arterde düzensizlik ve oklüzyon

TARTIŞMA

Primer santral sinir sistemi vaskülitidir nadir görülen ve tedavi edilmezse genellikle fatal seyreden bir hastalıktır (1). En sık görülen semptom prezentasyon ve hastalık seyri esnasında bilinç değişiklikleridir (%73). Başağrısı 2.sıklıkta görülen semptomdur (%68). Fokal semptomlar prezentasyonda %33 ve sonunda %50 oranında bildirilmiştir. Ateş, anoreksi, kilo kaybı, kusma da sık görülen prezentasyon şikayetleridir. Miyelopati % 15 ve epilepsi % 10 olguda bildirilmiştir. Vaskülitik prosesin ilerlemesi ile tonik klonik konvülsiyonlar da ortaya çıkar. Parsiyal motor nöbet primer santral sinir sistemi vaskülitinde nadir görülen bir prezentasyon belirtisidir (3). İlhan ve arkadaşları antiepileptik tedaviye cevap vermediği halde oral steroidle dramatik olarak



6a

düzelme gösteren sağ kolda klonik kasılma ile seyreden fokal motor nöbetli 14 yaşında bir olgu bildirmişlerdir (3). Olgumuzda başağrısı, kusma gibi şikayetlerin yanısıra fokal nörolojik bulgular ve fokal motor nöbet sonrasında jeneralize tonik klonik nöbet izlendi.

Primer santral sinir sistemi vaskülitini için diagnostik laboratuvar ve serolojik testler yoktur. Rutin biyokimyasal ve serolojik testler diğer sistemik hastalıkları ekarte etmek için gereklidir. Artmış sedimentasyon hızı primer santral sinir sistemi vaskülitini ekarte ettirmez. ANA negatiftir ama düşük titrede pozitif olması tanıyı ekarte ettirmez. BOS bulguları da tanı açısından önemlidir. BOS patolojik olarak kanıtlanmış olgularda %80-90 anormal bulunur. Lenfositik pleositoz (ortalama 55/mm³) ve protein artışı (ortalama 100 mg/dl) sıklıkla izlenir. IgG artışı ve oligoklonal band varlığı belirlenebilir ama tanısız değeri yoktur (1). Olguların 2/3'ünde artmış sedimentasyon hızı ve BOS'da pleositoz tesbit edilmiştir (5). Olgumuzda nörolojik muayenede tesbit edilen bilateral papil ödem ve kafa içi basınç artışı nedeni ile BOS incelemesi yapılamadı. BT vakaların 1/3-2/3'ünde anormaldir. MRI duyarlıdır ancak spesifik değildir. MRI duyarlılığı %50-100 olarak bildirilmiştir ve pozitif anjiyografi ve biopsi bulgularına rağmen normal olabilir (1). Pozitif anjiyografi bulgusu olan vakaların %35'inde BT ve %25'inde MRI normal bulunmuştur (2). Bazı çalışmalarda ise negatif MRI'nın negatif anjiyografiden tanıyı daha kesin ekarte ettiği ve daha duyarlı olduğu belirtilmiştir (3). MRI ve BOS bulgularının normal olmasının güçlü negatif değeri vardır ve tanı olasılığını birçok vakada ekarte eder (1).

Serebral anjiyografi SSS vaskülitinde en duyarlı görüntüleme tekniği olmakla birlikte bulgular patognomonik değildir (1). Calabrese ve Mallek primer SSS vaskülitli olguların %84'ünde patolojik bulmuşlardır (6). En sık görülen bulgular tek ya da multiple alanda küçük ve orta çaplı damarlarda segmental daralma, fokal dilatasyon ve düzensizlik ve kollateral oluşumlarıdır (1). Olgumuzda da perikallosal arterlerde damar duvarında düzensizlik ve daralma görüldü. Ancak aynı bulgular hipertansif vaskülopati, ateroskleroz, nonbakteriyel trombotik endokardit, radyasyon vaskülopatisi, SSS enfeksiyonu ve vasospazmda da görülebilir (1). Hastanın yapılan diğer tetkiklerinde bu hastalıklara yönelik bulgu

saptanamadığından bulgular primer santral sinir sistemi vaskülitine lehine değerlendirildi.

Kesin tanı ancak beyin biyopsisi ile konulabilir. Ancak fokal segmental tutulum nedeni ile biyopsinin tanı koydurma oranı %50- %72'dir ve %30 yalancı negatif sonuç alınabilir (3). Olguda hasta ve yakınlarının kabul etmemesi ve klinik tablonun steroid tedavisi ile hızlı düzelmeye nedeniyse beyin biopsisi yapılmadı.

MRI'da en sıklıkla bilateral, multiple, supratentorial yerleşimli, beyaz ve gri cevherde iskemik değişiklikler izlenir (1,4). Ancak nadir olmakla birlikte intraparenkimal kanama, subaraknoidal kanama ve hemorajik infarkt olguları bildirilmiştir (1,4,7). Hashimoto ve arkadaşları MR anjiyografi ile bulguları desteklenen BT'de sol frontal lobda subkortikal kanamalı 58 yaşında bir olgu bildirmişlerdir (8). Greenan ve arkadaşları ise MRI ve serebral anjiyografi ile primer santral sinir sistemi vaskülitini tanıyan 7 olgunun 4'ünde supratentorial, multiple, beyaz ve gri cevherde infarkt alanları, 3'ünde hemorajik lezyonlar tesbit etmişlerdir. Hemorajik 3 olgunun 1'inde sol frontoparietal kortekste hemorajik infarkt, 1 olguda sağ parietal lobda parenkimal kanama ve 1 olguda sol kaudat nükleusda hemoraji tesbit edilmiştir (4). Literatürde tekrarlayıcı özellik gösteren hemorajik infarkt olgusu bulunmamaktadır. Olgumuzda beş ay aralıkla sağ temporoparietal ve sol arka parietal hemorajik infarkt gelişmiştir.

Primer SSS vaskülitini tedavisinde standart öneri kortikosteroiddir. Steroid dirençli veya ilerleyici durumlarda tedaviye siklofosfamid eklenebilir. Tedaviye cevap %60 ve spontan remisyon %5 olarak bildirilmiştir (3). Optimal tedavi süresi klinik remisyondan sonra 6-12 ay tedaviye devam etmek gerektiği bildirilmektedir (1). Olgumuzun kliniğinde kortikosteroid tedavisinin 3.üncü gününde kısmi düzelme oldu. Nöbetler antiepileptik tedaviye cevap vermemesine rağmen steroid tedavisine yanıt verdi.

Primer santral sinir sistemi vaskülitini nadir de olsa fokal motor nöbetler ile prezente olabilmektedir. Nöroradiyolojik olarak hemorajik infarkt tesbit edilen nadir olgu bildirilmiştir. Tekrarlayıcı özellik gösteren kanamalı olgularda diğer nedenler ekarte edildiğinde primer santral sinir sistemi vaskülitini düşünülmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Siva A. Vasculitis of the nervous system. *J Neurol* 2001; 248(6): 451-468
2. Carolei A, Sacco S. Central nervous system vasculitis. *Neurol Sci* 2003; 24: 8-10
3. İlhan A, Budak F. Primary Angiitis of the central nervous system: Unusual clinical presentation. *International Journal of Angiology* 2000; 9: 23-26
4. Greenan TJ, Grossman RI, Goldberg ID. Cerebral vasculitis: MR imaging and angiographic correlation. *Radiology* 1992; 182: 65-72
5. Hallak A, Fressinaud C, Emile J. Angeite isolee du systeme nerveux central, deux nouveaux cas et revue de la litterature. *Rev Neurol (Paris)* 2002; 11: 1071-1081
6. Calabrese LH, Mallek JA. Primary angiitis of the central nervous system: Reports of 8 new cases, review of the literature, and proposal for diagnostic criteria. *Medicine* 1987; 67: 20-39
7. Lanthier S, Lortie A, Michaud J, Laxer R, Jay V, deVeber G. Isolated angiitis of the CNS in children. *Neurology* 2001; 56: 837-842
8. Hashimoto Y, Kaneko T, M6rita E, Ohtaki M. Serial magnetic resonance angiography in a case with isolated angiitis of the CNS. *No Shinkei Geka* 2002; 30(9): 993-998