

OLGU SUNUMU

CASE REPORT

SPONTAN TEKRARLAYAN EKSTRAKRANİYAL İNTERNAL KAROTİS ARTER VAZOSPAZMI

İrem KURU¹, Sefer GÜNAYDIN¹, Nurdan GÖÇGÜN², Zülfikar MEMİŞ¹, Ebru TEMEL¹, Özlem ÇOKAR¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İSTANBUL
²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği, İSTANBUL

ÖZ

Spontan tekrarlayan ekstrakraniyal internal karotis arter vazospazmı genç hastalarda iskemik inmeye sebep olan nadir rastlanan bir durumdur. Patofizyolojisi henüz net aydınlatılmamıştır. Dinamik bir durumdur, sık tekrarlar ve seri serebrovasküler görüntülemeler ile tanısı konulabilir, aksi halde internal karotis arter diseksiyon veya stenozu ile karışır. Literatürde bildirilen vakalarda kalsiyum kanal blokeri, antiagregan, antikoagülan, steroid, endovasküler girişimsel teknikler gibi çeşitli tedaviler denenmekle birlikte kanıtlanmış faydası olan net bir tedavi bildirilmemiştir. Bu makalede hemiparezi, hemihipoestezi ve konuşmada bozulma şeklinde ataklar tarifleyen 25 yaşında erkek bir hastayı sunuyoruz. **Anahtar Sözcükler:** Spontan, tekrarlayan, ekstrakraniyal, internal, karotis arter, vazospazm, iskemik inme, anjiyografi.

SPONTANEOUS RECURRING EXTRACRANIAL INTERNAL CAROTID ARTERY VASOSPASM

ABSTRACT

Spontaneous recurrent extracranial internal carotid artery vasospasm is a rare event that causes ischemic stroke in young patients. Its pathophysiology has not yet been clearly elucidated. It is a dynamic process, recur and can be diagnosed by serial cerebrovascular imaging, otherwise it is confused with internal carotid artery dissection or stenosis. Although various treatments such as calcium channel blocker, antiagregant, anticoagulant, steroid, endovascular interventional techniques have been tried in the cases reported in the literature, no clear treatment with proven benefits has been reported. In this article, we present a 25-year-old male patient who described episodes of hemiparesis, hemihypoesthesia, and speech impairment, diagnosed serial cerebrovascular imaging.

Keywords: Spontaneous, recurrent, extracranial, internal, carotid artery, vasospasm, ischemic stroke, angiography.

GİRİŞ VE AMAÇ

Spontan tekrarlayan ekstrakraniyal internal karotis arter (İKA) vazospazmı genç hastalarda iskemik inmeye sebep olan nadir rastlanan bir durumdur. Patofizyolojisi henüz aydınlatılmamıştır fakat ekstrakraniyal İKA'nın embriyogenezindeki farklılık ve parasempatik inervasyonun olmamasına bağlı ekstrakraniyal artmış sempatik duyarlılık vazospazma yatkınlık oluşturuyor olabilir (1,2). Net olmayan mekanizmalar sonrası da İKA watershed enfarktler oluşmakta ve hastalar inme kliniği ile karşımıza çıkmaktadır.

OLGU SUNUMU

Yirmi altı yaşında erkek hasta saatler süren sağ kolunda uyuşma şikayeti ile acil servise başvurdu. Benzer şikayetlerinin bir gün önce de olup düzeldiği öğrenildi. Hastanın vital bulguları normal sınırlar içerisindeydi ve sistemik muayenesinde patolojik bulgu saptanmadı. Nörolojik muayenede hafif dizartri, sağ santral fasiyal palsi ve sağ früst hemiparezisi mevcuttu. Kontrastsız kraniyal bilgisayarlı tomografide (BT) anlamlı özellik yoktu. MR DWI (Diffusion-weighted imaging) (Resim 1 A-D) "sol derin watershedde, sol periventriküler derin beyaz cevherde akut

Yazışma Adresi: Dr. İrem Kuru, Acıbadem Altunizade Hastanesi, Nöroloji Kliniği İstanbul.

Telefon: 0212 453 20 00

E-posta: irem_kuru@hotmail.com

Geliş Tarihi: 17.10.2023

Kabul Tarihi: 12.01.2024

Tüm yazarlar ORCID ID: İrem Kuru [0000-0003-2646-9563](https://orcid.org/0000-0003-2646-9563), Sefer Günaydın [0000-0002-8275-6447](https://orcid.org/0000-0002-8275-6447), Nurdan Göçgün [0000-0002-4605-6718](https://orcid.org/0000-0002-4605-6718), Zülfikar Memiş [0000-0002-5985-900X](https://orcid.org/0000-0002-5985-900X), Ebru Temel [0009-0001-4870-5064](https://orcid.org/0009-0001-4870-5064), Özlem Çokar [0000-0003-0231-1091](https://orcid.org/0000-0003-0231-1091).

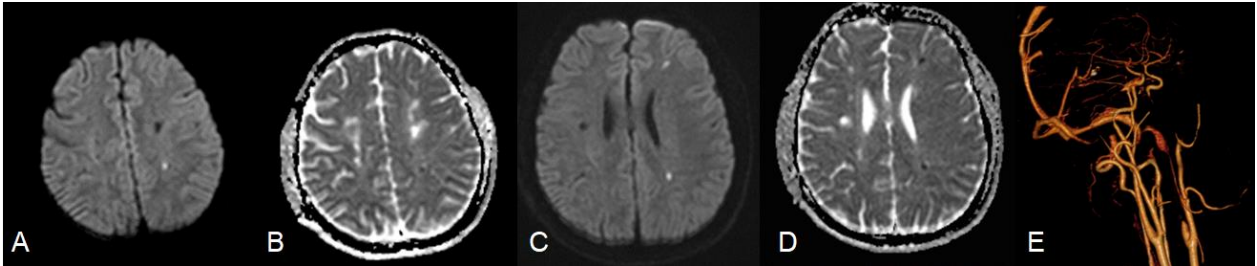
Bu makale şu şekilde atıf edilmelidir: Kuru İ, Günaydın S, Göçgün N, Memiş Z, Temel E, Çokar Ö. Spontan tekrarlayan ekstrakraniyal internal karotis arter vazospazmı. Türk Beyin Damar Hastalıkları Dergisi; 2024; 30(2): 116-122. doi: [10.5505/tbdhd.2024.26097](https://doi.org/10.5505/tbdhd.2024.26097)

laküner enfarktlar izlendi” şeklinde değerlendirildi. Kontrastlı BT Anjiyografi VRT (volume rendering technique) görüntüleme (Resim 1 E) “sol İCA C1 proksimal kesimden itibaren petröz segment distaline kadar oklude” şeklinde değerlendirildi. Trombektomi yada intravenöz tromboliz gerekli görülmedi. İskemik inme tanısı ile tetkik ve tedavi amacıyla nöroloji servise yatırıldı.

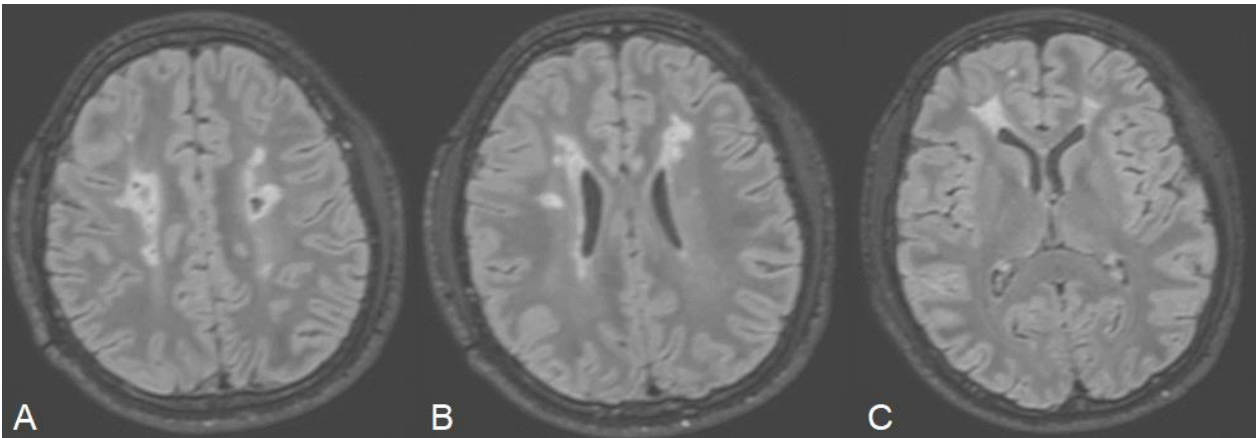
Hastanın özgeçmişinde yaklaşık 17 yaşından beri bazen sağ kol ve bacağına bazen sol kol ve bacağına olmak üzere saatler süren uyuşma ve güçsüzlük benzeri şikayetlerinin olduğu ve her seferinde tamamen düzeldiği, bu nedenle birkaç kez hastane yatışı olduğu ve tetkiklerinin yapıldığı öğrenildi. Soygeçmiş sorulduğunda ablasının da daha hafif olmak üzere benzer güçsüzlük, uyuşma yakınmalarının ve hastamızın özgeçmişinde olmayan migren ataklarının olduğu öğrenildi.

Hasta acilde görüldüğünde düzenli olarak asetilsalisilik asit 100 mg kullanıyordu. Hastanın yapılan kan tetkikleri, elektrokardiyografi (EKG) ve transtorasik ekokardiyografi (TTE) normal sınırlardaydı. Ayrıcı tanı açısından yapılan nadir genç inme etyolojisine dair tüm tetkikler normal değerlendirildi. Bir gün sonra çekilen Kranial MRG görüntülemesi (Resim 2) “periventriküler

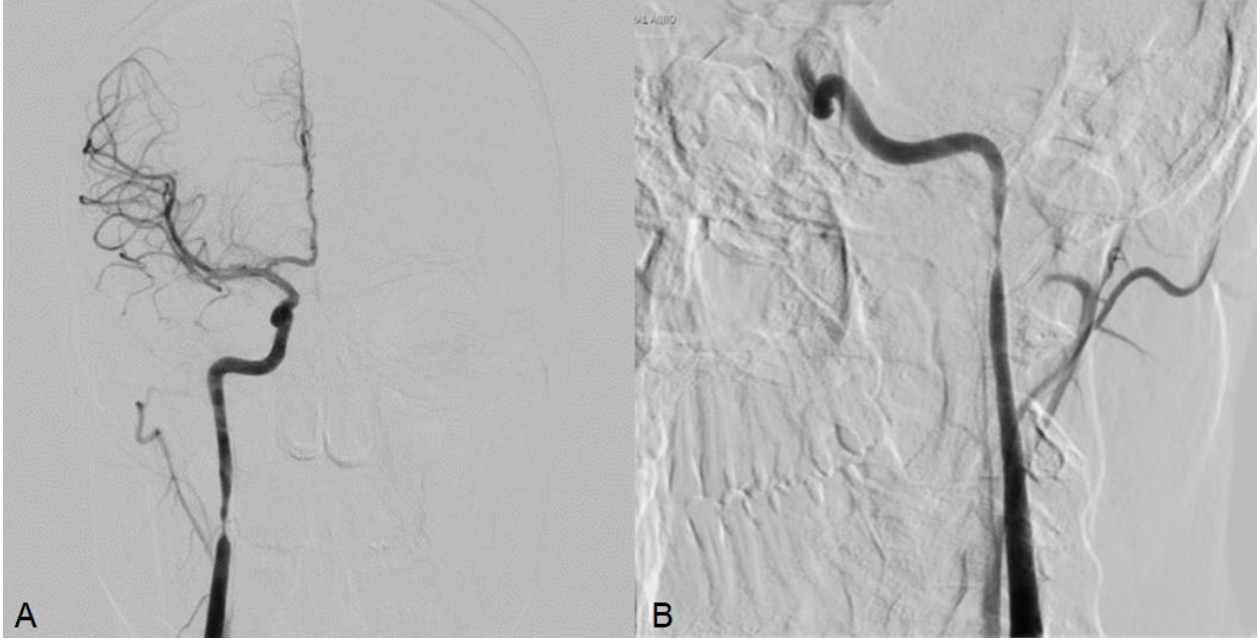
kronik laküner enfarktlar ve gliotik konfluen sinyal artışları mevcut” şeklinde değerlendirildi. Sol İCA'daki darlığa yönelik yapılan DSA (Dijital subtraksiyon anjiyografi) görüntülemesi (Resim 3) “Sağ İCA servikal segmentte %75 kısa segment darlık ve sol İCA servikal-petröz birleşimde kısa segmentte %85 kısa darlık mevcut” şeklinde değerlendirildi. Ayrıcı tanıda İCA diseksiyonu, İCA ateroskleroza, reversibl serebral vazokonstriksiyon sendromu (RSVS) ve vaskülitler düşünülen hastanın mevcut kliniği ve 2017 (5 yıl önce) yılından beri olan nöroradyolojik görüntülemeleri (Resim 4-8) nöroradyoloji konseyinde güncel görüntülemeleri ile birlikte değerlendirildi. Hastanın mevcut serebrovasküler darlıklarının (ekstrakraniyal İCA) farklı zamanlarda olup kaybolduğu ve tekrarladığı görüldü. Hasta için RSVS ve İCA diseksiyon ön tanısı ile literatür taraması yapıldı. Hastanın özellikle İCA ekstrakraniyal segment tutulumu olması ve düzeliyor tekrarlaması sebebi ile “Ekstrakraniyal İCA vazospazmı” olabileceği düşünüldü. 6 hafta sonra yapılan kontrol DSA'sında (Resim 9) mevcut bilateral ekstrakraniyal İCA darlık görünümünün regrese olduğu görüldü. Bu olgu sunumu için hastadan onam alındı.



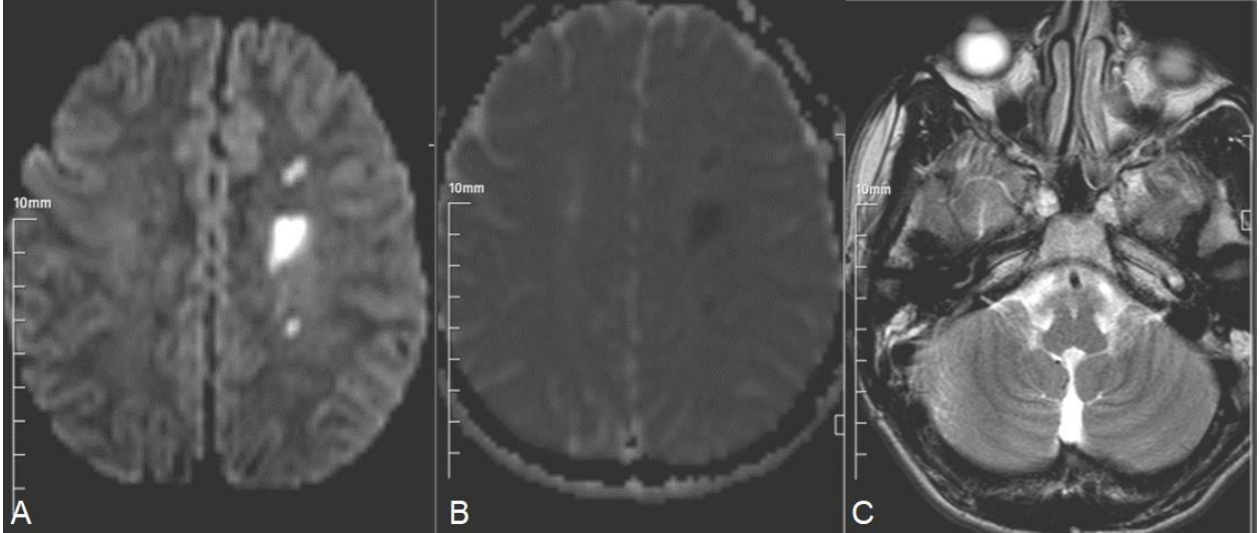
Resim 1. A, B, C, D. 18.08.2022; sol derin watershedde, sol periventriküler derin beyaz cevherde akut laküner enfarktlar izlendi. E. BTA VRT'de sol İCA C1 proksimal kesimden itibaren petröz segment distaline kadar oklude.



Resim 2. A,B,C. 19.08.2023; FLAIR Aksiyal 3D sekansında periventriküler kronik laküner enfarktlar ve gliotik konfluen sinyal artışları.



Resim 3. 06.09.2022; DSA anteroposterior görüntüleme; **A.** sağ CCA enjeksiyonunda sağ ICA servikal segmentte %75 kısa segment darlık görülmekte **B.** sol CCA enjeksiyonunda sol ICA servikal-petröz birleşimde kısa segmentte %85 kısa darlık görülmekte.



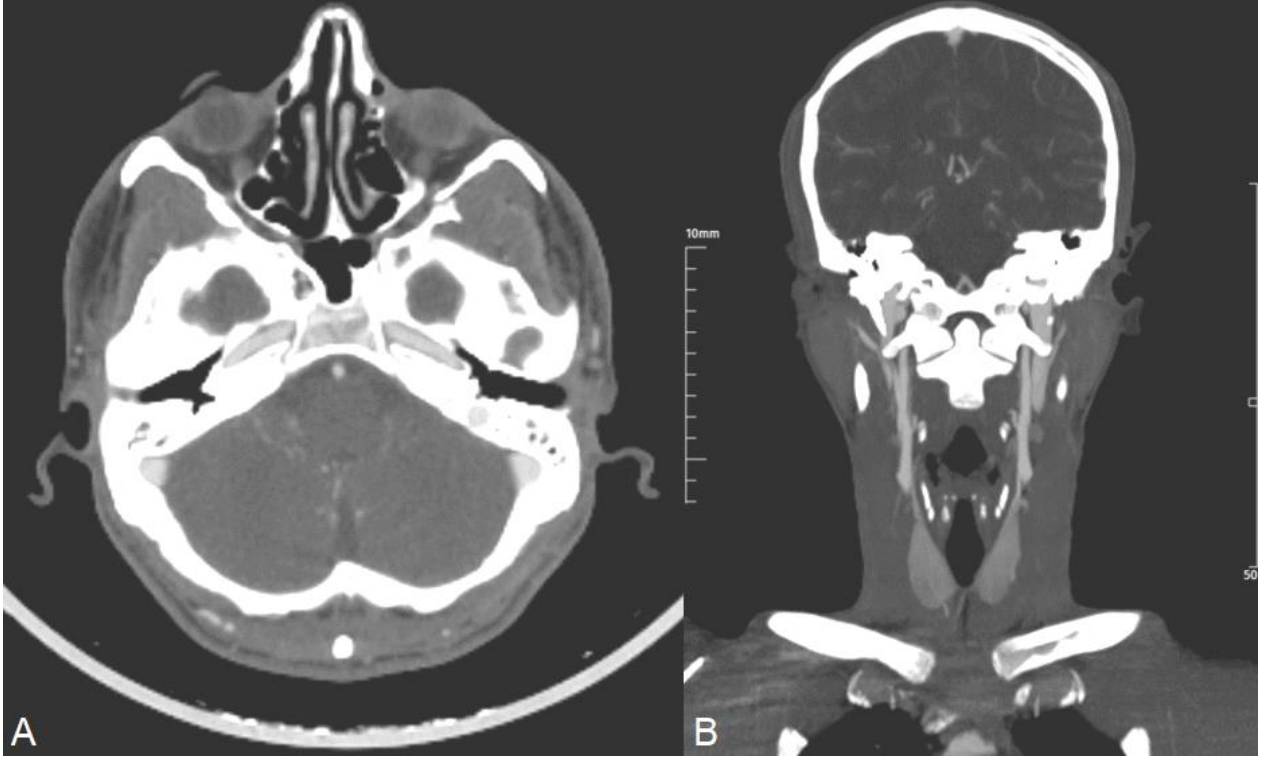
Resim 4. 23.04.2017; **A,B.** Diffüzyon Ağırlıklı Görüntüleme (DAG) ve ADC haritasında sol ICA derin watershedde akut laküner enfarktler. **C.** yağ baskılı aksiyal T2 Aksiyal Görüntüleme(AG)'de sol ICA petröz segment oklude.

TARTIŞMA VE SONUÇ

Spontan tekrarlayan ekstrakraniyal internal karotis arter vazospazmı genç hastalarda iskemik inmeye sebep olan nadir rastlanan bir durumdur. Patofizyoloji henüz aydınlatılamamıştır fakat ekstrakraniyal İCA'nın embriyogenezindeki farklılık ve parasempatik inervasyonun olmamasına bağlı ekstrakraniyal artmış sempatik

duyarlılık vazospazma yatkınlık oluşturuyor olabilir (1,2).

Süperior servikal ganglion sempatik sinir sisteminde baş ve boyunu inerve eden tek gangliondur, C1 - C2 seviyesinde internal juguler ven ve karotis kılıfının içinde yer alır, postganglionik lifleri karotis sisteminde birçok



Resim 5. A,B. 02.05.2017; Kraniyoservikal Bilgisayarlı Tomografi Anjiyografi (BTA) aksiyal ve koronal kesitlerde bilateral ICA'da oklude segment izlenmedi.

yapıyı inerve eder. Serebral anjiyografi sırasında mekanik stimülasyona aşırı duyarlı olduğu bilinen bu ganglion; hastaların altta yatan duyarlılığı da varsa egzersiz, stres gibi sempatik uyarımlarla ve baş rotasyonu ile vazospazma neden olabilir. Literatürde tedavi olarak stellar ganglion blokajı denenmiş, geçici süre düzelmeye sağlanmış olsa da atak sıklığı açısından net yarar gösterilememiştir (3).

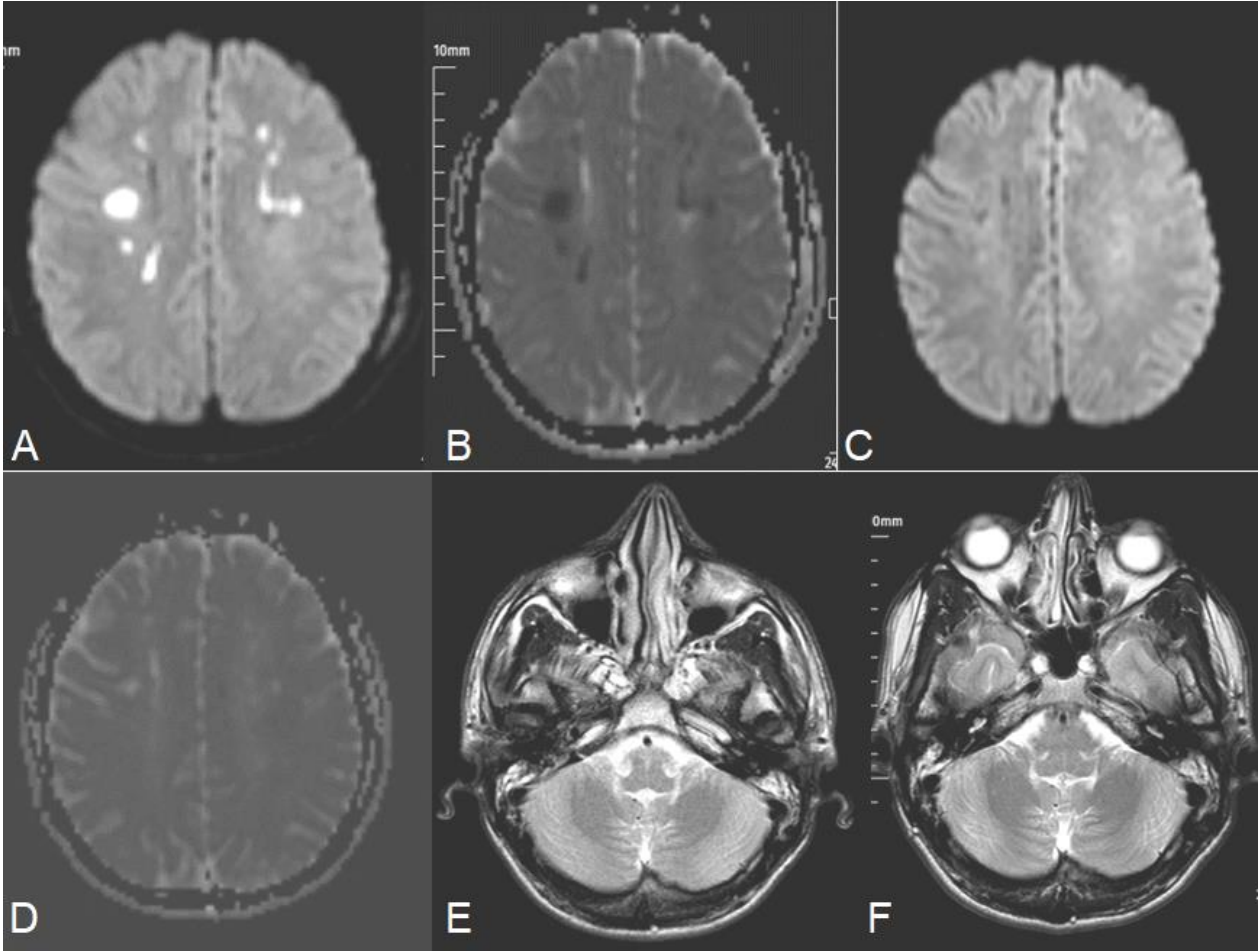
Vakamızda bazen gece uykusuz kaldığında şikayetleri artarak birlikte literatürde baş rotasyonu gibi mekanik durumlar, esrar veya sigara kullanımı, genetik faktörler (ACOX3 disfonksiyonu), menstruasyon gibi durumların endotel disfonksiyonuna neden olması ile (4-9) de ekstrakraniyal vazospazma duyarlılık olabileceği bildirilmiştir. Bununla birlikte vakamızda olduğu gibi sıklıkla spontan tetikleyici olmadan da ortaya çıkabilmektedir.

Olgumuzun ablasının da benzer hemiparezi ataklarının olması, ablasının dış merkezde yapılan fakat erişim sağlanamayan görüntülemelerinin İCA darlık ve diseksiyon şeklinde raporlanması, anne babada akrabalık öyküsü olması bu vakalarda genetik yatkınlığını da akla getirmektedir.

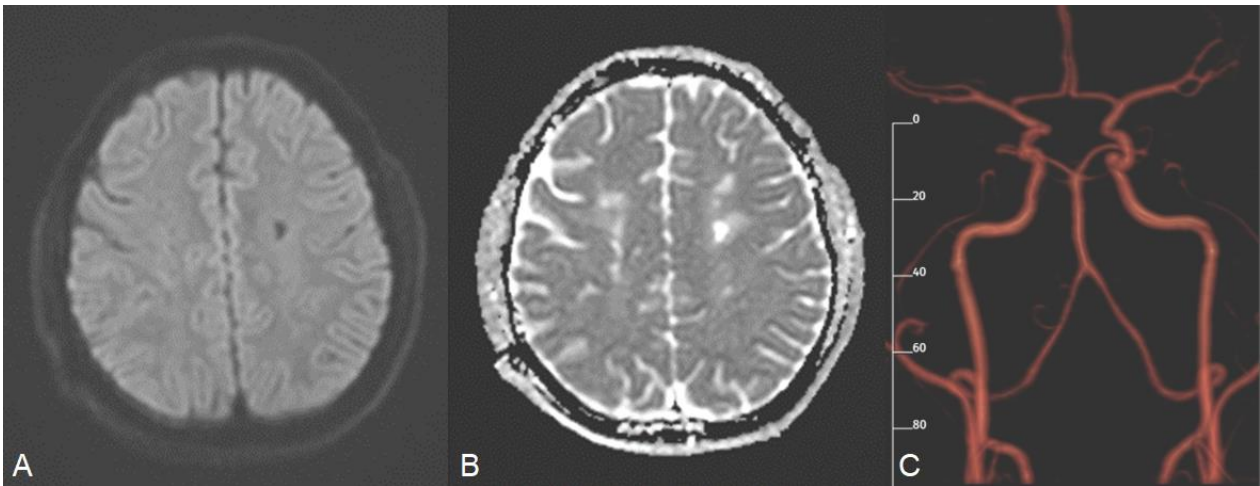
Olgumuzda migren atakları bulunmamasıyla birlikte literatürde migren öyküsü bildirilenler de mevcut (10-12). Olgumuzda migren atakları yoktu fakat soygeçmiş sorulduğunda ablasında da benzer hemiparezi atakları ile birlikte migren öyküsünün olduğu öğrenildi. Literatürde ayrıca olgumuzda bulunmayan koroner arter vazospazmının eşlik ettiği olgular da bildirilmiştir (13).

Literatür taramamızda erişim sağlayabildiğimiz yaklaşık 18 vakada en yaygın fokal nörolojik bulgular; hemiparezi, hemihipoestezi, afazi ve dizartri şeklindeydi. Bunun dışında monoküler geçici görme kayıpları (amarozis fugax), homonim hemianopsi, baş ağrısı, bilinç bulanıklığı, kuadriparezi, apraksi de diğer bildirilen bulgular arasında idi. Olgumuzda da başlıca hemiparezi, hemihipoestezi ve dizartri atakları mevcut idi.

Hastamızda fokal nörolojik defisit atakları olması ile Multipl skleroz; subkortikal iskemik MR lezyonları olması ile CADASIL ve FABRY gibi hastalıklar da ayırıcı tanıda bulundurulmakla birlikte ön tanı olarak düşünülmedi, daha önceki yatışlarında bu hastalıklara yönelik istenen tetkiklerin negatif sonuçlandığı görüldü. Sıklıkla

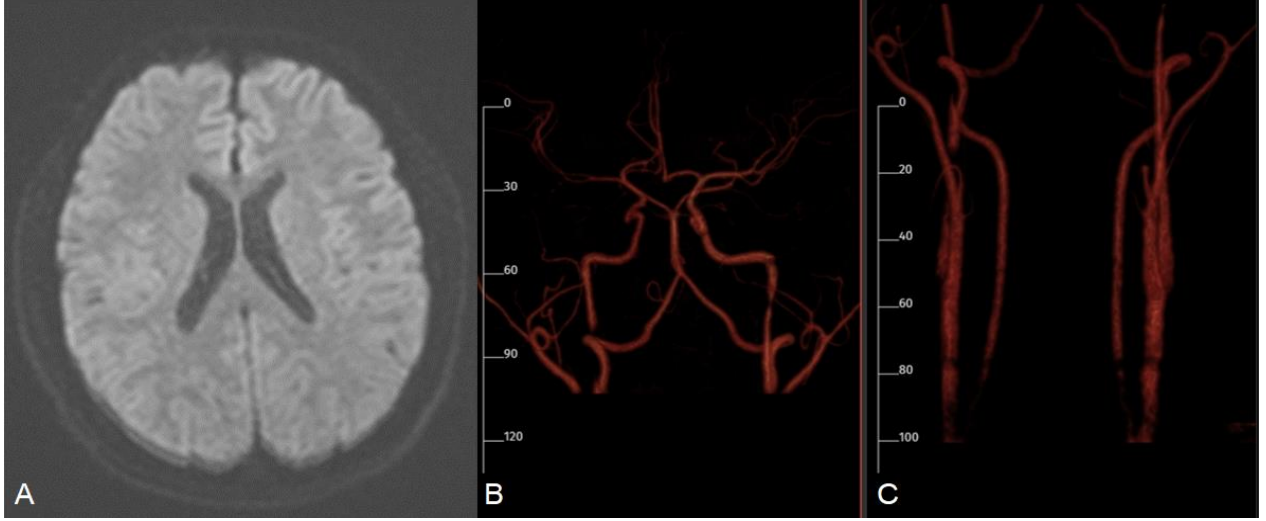


Resim 6. A,B. 03.09.2017; DAG, ADC haritasında bilateral derin ICA watershedde akut laküner enfarktlar. **C,D,E.** 02.11.2017 yeni gelişen akut enfarkt izlenmezken T2AG'de sol ICA petröz segment oklude **F.** 05.11.2017 sol ICA lümeni tabii.

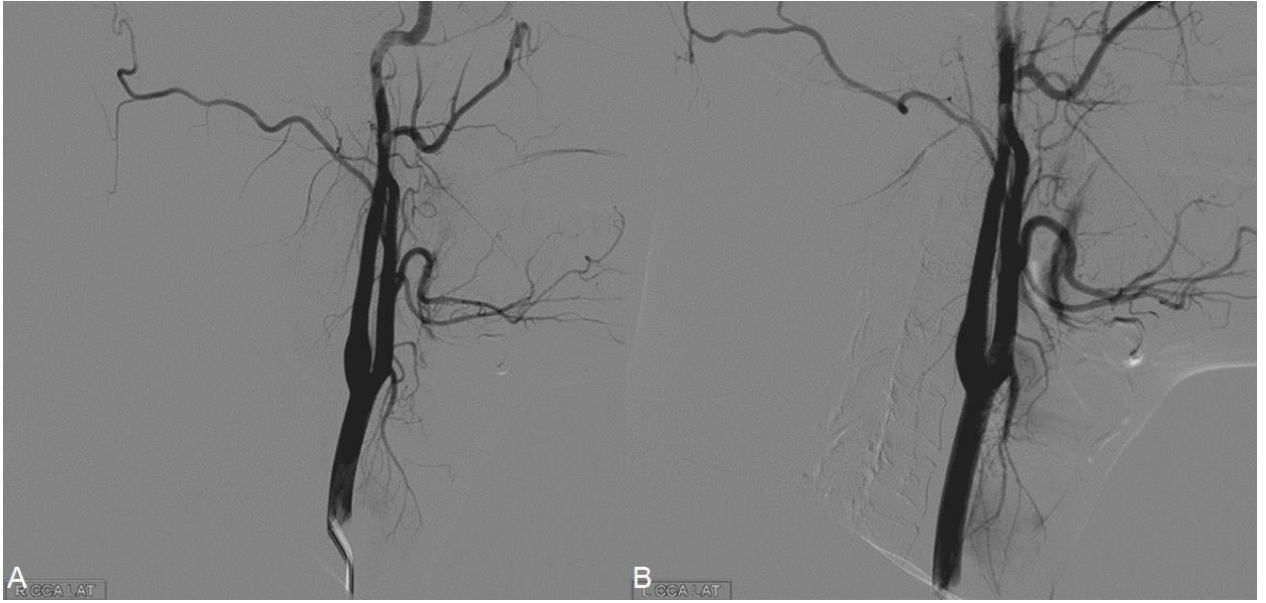


Resim 7. A,B,C. 18.06.2021, 19.08.2021, 29.06.2021; DAG ve ADC haritasında akut laküner enfarkt izlenmedi. Kraniyal TOFF MR Anjiyografi Volume Rendering Teknik (VRT) imajında oklude segment izlenmedi.

Kuru ve ark.



Resim 8. A. 09.09.2022; yeni gelişen akut difüzyon kısıtlılığı izlenmedi. B,C. TOFF MRAnjiyografi VRT’de sol servikal İCA’da oklüde segmentlerde regresyon, sağ İCA C2 distalinde fokal oklüde segmentler izlendi.



Resim 9. A,B. 6 hafta sonra (21.10.2022) yapılan kontrol DSA lateral görüntülemelerde mevcut bilateral ekstrakraniyal darlıkların tamamen regrese olduğu görülmekte.

İCA diseksiyon, RSVS, santral sinir sistemi vaskülitü ile klinik ve nörogörüntüleme benzerlik sebebi ile karışabilen bu hastalık serebrovasküler görüntülemelerinde sadece ekstrakraniyal İCA segmentinin etkilenmiş olması, vaskülitik tetkiklerin negatif sonuçlanması ile de bu hastalıklardan ayrılmakta idi. Nörovasküler görüntülemelerinde İCA diseksiyon düşündürülen olgumuzun “İCA vazospazm” tanısı ise ancak tekrarlayan nörovasküler görüntülemeler sonrasında İCA stenoz görüntüsünün

kaybolmasıyla konulabilmekteydi. Literatürdeki vakalarda ilk şikayetten sonra 1 ila 30 yıl arasında değişen sürelerde “Ekstrakraniyal İCA vazospazm” tanısı konulmuş olmakla birlikte olgumuzda da ilk hemiparezi atağından ancak 7 yıl sonra tanı konulabildi.

Literatürde çeşitli tedaviler denenmiş olmakla birlikte en sık CCB (kalsiyum kanal blokeri) (7,11-17) denenmiş olup CCB, antiagregan (7,12,14-19), antikoagülan (7,14,20), kortikosteroid (3,7,11,13,14,18-21), beta bloker

(15), alfa bloker (14), nitrat (18), stellat ganglion blokajı (13), endovasküler girişim (stent, balon anjiyoplasti vb.) (4,7,15,22) gibi tedavilerinin hiçbirinin tekrarlama üzerine kanıtlanmış faydası gösterilemedi. Hastamız ise verapamil 240 mg/gün, asetilsalisilik asit 100 mg/gün, klopidogrel 75 mg/gün tedavisi ile taburcu edilerek takibe alındı.

Sonuçta spontan tekrarlayan İCA vazospazmı çoğunlukla genç popülasyonda görülen nadir bir durumdur. Tipik olarak servikal segmentte İCA stenozu yapar ve İCA diseksiyon ile karışabilir. Vazospazm dinamik bir süreç olduğu için görüntüleme çalışmaları tekrarlanmazsa yanlış tanı konabilir. Geçici iskemik atak ve inme atakları olan genç hastalarda İCA patolojisinde hızla düzelme gözlenirse bu tanı mutlaka akla gelmelidir ve nörovasküler görüntülemeler tekrarlanmalıdır. Literatürde kanıtlanmış net tedavi henüz yoktur, hem patofizyolojiye yönelik hem de tedaviye yönelik daha çok çalışma gerekmektedir.

KAYNAKLAR

1. Li S, Hooda K, Gupta N, et al. Internal carotid artery agenesis: A case report and review of literature. *Neuroradiol J* 2017; 30(2): 186-91.
2. Suzuki N, Hardebo JE. Anatomical basis for a parasympathetic and sensory innervation of the intracranial segment of the internal carotid artery in man: Possible implication for vascular headache. *J Neurol Sci* 1991; 104(1): 19-31.
3. Yokoyama H, Yoneda M, Abe M, et al. Internal carotid artery vasospasm syndrome: demonstration by neuroimaging. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2006; 77(7): 888-889.
4. Kaneko M, Tateoka T, Kanemaru K, et al. Recurring cervical internal carotid artery vasospasm elicited by head rotation: illustrative case. *J Neurosurg Case Lessons* 2022; 4(6): CASE22254.
5. Vachhani P, Phipps M, Raghavan P. Recurrent extracranial internal carotid artery vasospasm associated with recreational marijuana use. *Clin Imaging* 2017; 43: 6-8.
6. Kuzumoto Y, Mitsui Y, Ueda H, et al. Vasospastic cerebral infarction induced by smoking: a case report. *No To Shinkei* 2005; 57(1): 33-36.
7. Kim JT, Won SY, Kang K, et al. ACOX3 Dysfunction as a Potential Cause of Recurrent Spontaneous Vasospasm of Internal Carotid Artery. *Transl Stroke Res.* 2020; 11(5): 1041-1051.
8. Sebastian J, Derksen C, Khan K, et al. Hemodynamic assessment of cervical internal carotid artery stenosis during head manipulation: case report. *J Stroke Cerebrovasc Dis* 2011; 20(5): 479-481.
9. Sato K, Takemoto M, Hishikawa N, et al. Recurrent cervical internal carotid artery vasospasm relating to menstruation with endothelial dysfunction. *J Neurol Sci* 2016; 365: 72-73.
10. Lieberman AN, Jonas S, Hass WK, et al. Bilateral cervical carotid and intracranial vasospasm causing cerebral ischemia in a migrainous patient: A case of "diplegic

migraine". *Headache* 1984; 24(5): 245-248.

11. Janzarik WG, Ringleb PA, Reinhard M, et al. Recurrent extracranial carotid artery vasospasms: report of 2 cases. *Stroke* 2006; 37(8): 2170-2173.
12. Özdemir Z, Soysal A. Ischemic stroke due to spontaneous reversible extracranial internal carotid artery vasospasm: A case report. *Neurology Asia* 2022; 27(1): 175-179.
13. Takeuchi M, Saito K, Kajimoto K, et al. Successful Corticosteroid Treatment of Refractory Spontaneous Vasoconstriction of Extracranial Internal Carotid and Coronary Arteries. *Neurologist* 2016; 21(4): 55-57.
14. Graham E, Orjuela K, Poisson S, et al. Treatment challenges in idiopathic extracranial ICA vasospasm case report and review of the literature. *E Neurological Sci* 2021; 22: 100304.
15. Dembo T, Tanahashi N. Recurring extracranial internal carotid artery vasospasm detected by intravascular ultrasound. *Intern Med* 2012; 51(10): 1249-1253.
16. Wöpking S, Kastrop A, Lentschig M, et al. Recurrent Strokes due to Transient Vasospasms of the Extracranial Internal Carotid Artery. *Case Rep Neurol* 2013; 5(2): 143-148.
17. Hirayama K, Hirayama T, Tahara J, et al. Cerebral infarct with idiopathic cervical internal carotid artery vasospasm: A case report and literature review. *Interdisciplinary Neurosurgery* 2018; 14: 161-163.
18. Huisa BN, Roy G. Spontaneous cervical internal carotid artery vasospasm: Case report and literature review. *Neurol Clin Pract* 2014; 4(5): 461-464.
19. Akçalı A, Özkur A, Neyal M, et al. Spontaneous cervical carotid vasospasm is a cause for stroke in young adults: non-invasive imaging. *Journal of Turkish Cerebrovascular Diseases* 2009; 15(3): 79-82.
20. Sawa NN, Kataoka H, Ueno S. Poor outcome associated with probable bilateral extracranial ICA vasospasm. *BMJ Case Rep* 2013; 2013: bcr2013009767.
21. Arning C, Schrattenholzer A, Lachenmayer L. Cervical carotid artery vasospasms causing cerebral ischemia: detection by immediate vascular ultrasonographic investigation. *Stroke* 1998; 29(5): 1063-1066.
22. Yoshimoto H, Asakuno K, Matsuo S, et al. Idiopathic carotid and coronary vasospasm: A case treated by carotid artery stenting. *Surg Neurol Int* 2014; 5(Suppl 12): S461-464.

Etik Bilgiler

Aydınlatılmış Onam: Hastaya aydınlatılmış onam formu imzalatıldığı beyan edilmiştir.

Telif Hakkı Devir Formu: Tüm yazarlar tarafından Telif Hakkı Devir Formu imzalanmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Hakem değerlendirmesinden geçmiştir.

Yazar Katkı Oranları: Cerrahi ve Tıbbi Uygulamalar: İK, SG, NG, ZM, ET, ÖÇ. Konsept İK, SG, NG, ZM, ET, ÖÇ. Tasarım: İK, SG, NG, ZM, ET, ÖÇ. Veri Toplama veya İşleme: İK, SG, NG, ZM, ET, ÖÇ. Analiz veya Yorum: İK, SG, NG, ZM, ET, ÖÇ. Literatür Taraması: İK, SG, NG, ZM, ET, ÖÇ. Yazma: İK, SG, NG, ZM, ET, ÖÇ. **Çıkar Çatışması Bildirimi:** Yazarlar çıkar çatışması olmadığını beyan etmişlerdir.

Destek ve Teşekkür Beyanı: Yazarlar bu çalışma için finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

*Bu olgu 2023 Ulusal Nöroloji Kongresi'nde olgu bildirimini olarak gönderilmiştir.

*Yazarlar hastanın tanı sürecinde ve olgu sunumunun hazırlanmasındaki destekleri için Doç. Dr. Birgül Baştan Tüzün ve Prof. Dr. Ethem Murat Arsava'ya teşekkür etmektedirler.