

OLGU SUNUMU

CASE REPORT

**STATUS EPİLEPTİKUS TABLOSUYLA BASVURAN PRİMER SANTRAL
SİNİR SİSTEMİ VASKÜLİTİ OLGUSU**

Sırma GEYİK*, Erman ALTUNIŞIK*, Mehmet Ali ELÇİ*, Münife NEYAL*, Akif ŞİRİKÇİ**

***Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, GAZİANTEP**

****Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, GAZİANTEP**

ÖZET

Santral sinir sisteminin (SSS) primer vaskülitisi santral sinir sistemi ile sınırlı, nadir görülen bir vaskülit olup, daha çok orta yaş erkeklerde görülür. Primer SSS vaskülitisi genellikle baş ağrısı, demans, inme, multifokal yaygın nörolojik belirtiler şeklinde prezente olur. Hastalık özellikle leptomeningeal ve kortikal küçük orta boy arterleri tutar. Daha öncesinde bilinen herhangi bir nörolojik hastalık öyküsü olmayan 43 yaşındaki erkek hasta 3 yıldır mevcut olan progresyon gösteren unutkanlık ve baş ağrısı şikayetleri mevcutmuş. Hasta tekrarlayan sağ fokal başlangıçlı sekonder jeneralize tonik klonik nöbet kliniği nedeniyle tarafımıza başvurdu. Takibi sırasında konvulsif status epileptikus tablosu gelişince yoğun bakım ünitesine alındı. Status tablosunun gerilemesinin ardından yapılan nörolojik muayenede sağ hemiparezi, motor afazi ve sağ babinski pozitifliği saptandı. Diffüzyon manyetik rezonans görüntüleme (MRG) sol MCA sulama alanında kortikal diffüzyon kısıtlanmaları saptandı. EEG’de zemin aktivite yavaşlığı ve epileptiform olarak iki tip bozukluk izlendi. Kan biyokimyası, hemogram, kan sedimantasyon hızı, CRP ve vaskülit markerlerinde herhangi bir patoloji saptanmadı. Hastanın beyin MRG’sindeki bulgular radyoloji ile konsülte edildi ve santral sinir sistemi vaskülitisi öntanısı ile serebral dijital substraksiyon anjiyografi (DSA) yapıldı. Distalde belirgin olan vasküler yatakta düzensizlikler ve baziller arter tepesinde fuziform anevrizma saptandı. Hasta romatoloji ile konsülte edildi ve mevcut bulgularla santral sinir sistemi vaskülitisi tanısı konuldu. Hastaya tanıyı kesinleştirmek için biyopsi yapılamadı. Tedavi olarak pulse steroid ve siklofosamid başlandı. Tekrarlayan inme ve status epileptikus etyolojisinde nadiren de olsa primer santral sinir sistemi vaskülitinin rol oynayabileceğini hatırlatmak amacıyla bu olgu sunulmaya değer bulunmuştur.

Anahtar Sözcükler: Primer santral sinir sistemi vaskülitisi, status epileptikus.

**A CASE OF PRIMARY CENTRAL NERVOUS SYSTEM VASCULITIS WHO
PRESENTED WITH STATUS EPILEPTICUS**

ABSTRACT

Primary central nervous system vasculitis (PCNV) is limited with central nervous system and rare vasculitis that mostly seen in middle-aged men. PCNV vasculitis is usually presented that headache, dementia, stroke and multifocal common neurological symptoms. PCNV especially involves small medium-sized leptomeningeal and cortical arteries. 43 years old male patient who have been progressive forgetfulness and headache for 3 years. He applied with recurrent that before starting right focal and than sprawling whole body which generalized tonic-clonic seizures to us. During management that he was transferred to the intensive care unit due to status epilepticus (SE). Later than we found right hemiparesis, motor aphasia and right babinski positivity in neurologic examination. Diffusion restriction was revealed in left MCA territory in diffusion magnetic resonance imaging (MRI). EEG showed two types abnormality that a slow background ritm and epileptiform activity. Biochemistry of blood, complete blood count, blood sedimentation rate, CRP and markers of vasculitis were found in the normal range. Cerebral angiography revealed that irregularities in the distal vascular areas and fusiform aneurysm at the top of basilar artery. He was consulted with rheumatology and diagnosed central nervous system vasculitis with the existing findings. Biopsy couldn't be taken from the brain to verify the diagnosis. Finally, we applied treatment that pulse steroid and cyclophosphamide to patient. This case has been presented due to emphasize that PCNV rarely may play a role in the etiology of recurrent stroke and status epilepticus.

Key Words: Primary central nervous system vasculitis, status epilepticus.

Yazışma Adresi: Dr. Mehmet Ali Elçi. Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji AD. Şahinbey-Gaziantep.

Tel: 0342 3606060

E-posta: dr.mali.elci@hotmail.com

Geliş Tarihi: 26.11.2013

Kabul Tarihi: 11.02.2014

Received: 26.11.2013 **Accepted:** 11.02.2014

Bu makale şu şekilde atf edilmelidir: Geyik S, Altunışık E, Elçi M.A, Neyal M, Şirikçi A. Status epileptikus tablosuyla başvuran primer santral sinir sistemi vaskülitisi olgusu. Türk Beyin Damar Hastalıkları Dergisi 2014; 20 (3): 106-111. doi: 10.5505/tbdhd.2014.92486.

GİRİŞ

Santral sinir sisteminin (SSS) izole anjiiti SSS'ne lokalize olup etyolojisi tam olarak aydınlatılamamıştır. Hastalığın klinik prezentasyonu SSS'de tuttuğu alana bağlı olarak değişir. Ayrıca primer santral sinir sistemi vaskülit (PSSV) immunosupresif tedaviye iyi yanıt verebilen inflamatuvar kökenli bir vasküler kaynaklı hastalıktır (1). Daha önceleri granümatöz lezyonların sık görülmesi nedeniyle "SSS'nin Granulomatöz Anjiiti" olarak adlandırılmıştır. Ancak daha sonra granümatöz olmayan lezyonların gözlenmesi ve SSS dışında diğer sistem tutulumu olabileceğini düşündüren olguların gözlenmesi üzerine, artık "Primer SSS Anjiiti" (PACNS: Primer angiitis of the central nervous system) terimi kullanılmaktadır (2). İlk kez 1950'lerde tanımlanmıştır (3). Sıklıkla 4. ve 6. dekatta görülür (4). Başağrısı en yaygın görülen semptomdur (5). Konfüzyon sık görülen non-fokal bir anormalliktir. Hemiparezi ise konfüzyondan sonra en sık prezentasyon şeklidir. Diğer fokal semptomlardan ataksi, afazi ve fokal nöbetler nispeten daha sık olmakla birlikte hemen her türlü nörolojik semptom görülebilir (6). Multifokal inmeler hastalığın nispeten daha seyrek görülen klinik prezentasyon şeklidir (1,6). PSSV'de sadece iskemik inme değil aynı zamanda da % 15 sıklıkla hemorajik inme görülür (6). Hastalık akut ya da subakut başlayabileceği gibi yavaş seyirli de olabilir (2,6). Vakaların çoğunda progressif seyir izlenirken bir kısım olguda ise remisyon ve relapslar izlenir (6). PSSV'de sistemik semptomlar ve sistemik vaskülit bulguları bulunmaz (3). Sistemik vaskülit nedenlerinin dışlanabilmesi için ayrıntılı klinik ve laboratuvar incelemeleri yapılmalıdır (1). Bazı yayınlar aksini iddia etsede BOS'ta hafif lenfositik pleositoz ve hafif protein artışı gibi nonspesifik özellik gösterebilir (1,6). Serebral anjiyografi vaskülitini göstermede yardımcı olabilir (7). MRG anjiyografi düşük rezolüsyonu nedeniyle tanıda pek yarar sağlamaz (6). Kesin tanı kortikal biyopsi olup biyopsi materyali leptomeninksin damarsal yapılarında içine almalıdır (1). Mikroskopik olarak leptomeningeal ve kortikal damarlar etkilenir (2,3). Venler, olguların %50'sinde etkilenir (2). Damar duvarının, lenfositler, histiositler ve/veya çok çekirdekli dev hücreler tarafından farklı derecelerde infiltrasyonu görülebilir (2). İnflamasyona sekonder olarak oklüzyon ve

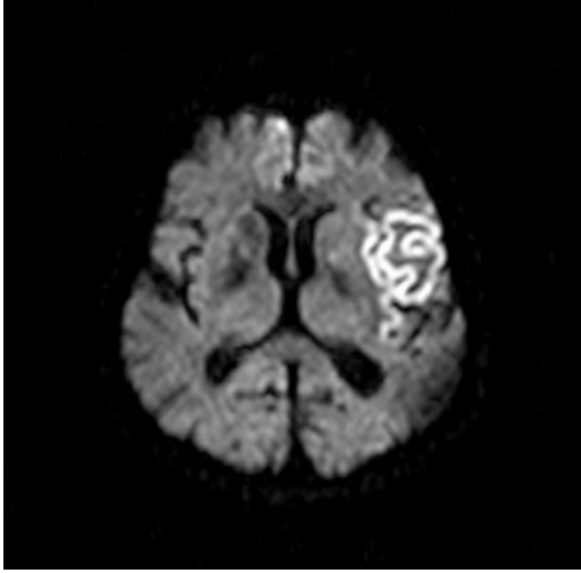
hemoraji gelişebilir (4,6). Daha geniş damarlar da etkilenebilmekle birlikte asla küçük çaplı damarlar kadar yaygın olarak tutulmazlar (4,6). Birçok otopsi vakasında bulunmasına rağmen dev hücrelerin görülmesi tanı için şart değildir (6). 1983'de Cupps ve arkadaşları (3) sitotoksik ajanlar ve kortikosteroidleri uygulayarak primer santral sinir sistemi vaskülitini başarılı bir şekilde tedavi ettiler. Günümüzde SSS vaskülitinin heterojen klinik seyir gösterdiği bilinmektedir. Bu vakada konvulzif status epileptikus klinik tablosu ile tarafımıza başvuran ve daha sonra yapılan tetkikler ile primer SSS anjiiti tanısı konulan 43 yaşındaki bir olgu sunulmuştur.

OLGU

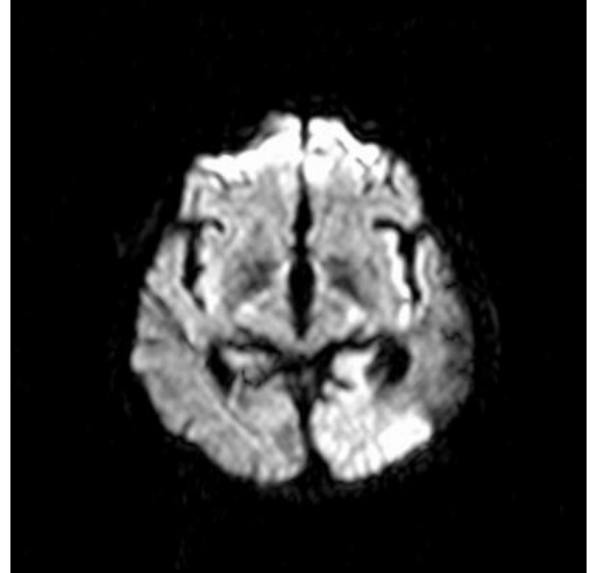
Daha öncesinde bilinen herhangi bir nörolojik hastalık öyküsü olmayan 43 yaşındaki erkek hastanın 3 yıldır mevcut olan ve progresyon gösteren unutkanlık ve ara ara olan başağrısı şikayetleri mevcuttu. Bu şikayetleri nedeniyle daha önce herhangi bir merkeze başvurmamış. Hasta tekrarlayıcı sağ fokal başlangıçlı sekonder jeneralize tonik klonik nöbetler nedeniyle kliniğimize başvurdu. Takibi sırasında konvulsif status epileptikus tablosu gelişmesi nedeniyle yoğun bakım ünitesine alındı. Hastaya status tablosundayken tekrarlayan dozlarda 10 mg IV diazepam uygulandı. 15 mg/kg dozda fenitoin ampul IV yüklemesi yapıldı ve ardından idame tedaviye geçildi. Kranial MRG'da diffüzyon ağırlıklı sekansta sol MCA sulama alanında kortikal diffüzyon kısıtlanmaları saptandı (Resim 1).

Hastaya iskemik inme nedeniyle asetilsalisilik asit 300 mg /gün başlandı. EEG' de zemin aktivite yavaşlığı ve epileptiform anormallik olmak üzere iki tip bozukluk izlendi (Resim 2).

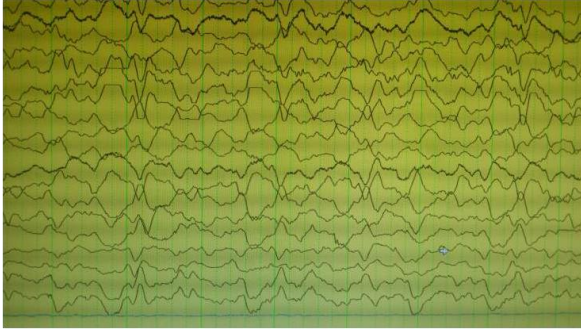
Status epileptikus tablosunun gerilemesinin ardından yapılan nörolojik muayenede sağ hemiparezi, motor afazi ve sağ babinski pozitifliği saptandı. Genel durumu düzelen hastanın kan biyokimyası, tam kan sayımı, eritrosit sedimentasyon hızı (ESH), CRP, vaskülit markerları, hiperkoagülopati tetkiklerinde herhangi bir patoloji saptanmadı. Daha sonra takiplerinde sağ fokal başlangıçlı sekonder jeneralize tonik klonik nöbetleri olan ve tekrar konvulsif status epileptikus tablosu gelişen hasta yoğun bakım ünitesine tekrar alındı. Tekrarlayan



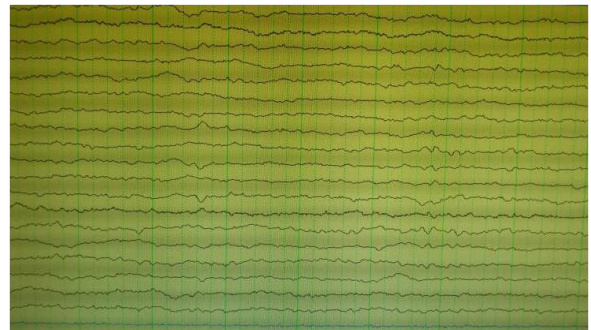
Resim 1. Diffüzyon MRG'de sol MCA sulama alanına uyan bölgede diffüzyon kısıtlanması.



Resim 3. Diffüzyon MRG'de sol PCA sulama alanında akut diffüzyon kısıtlanması.



Resim 2. EEG'de zemin aktivite yavaşlığı ve epileptiform anormallikten oluşan iki tip bozukluk.



Resim 4. EEG'de zemin aktivite yavaşlığı.

dozlarda 10 mg iv diazepam uygulandı. Fenitoin tedavisine levatirasetam 500 mg 2X1 iv olarak eklendi. Yeni çekilen diffüzyon MRG'de sol PCA sulama alanında difüzyon kısıtlanması izlendi. Kontrol diffüzyon MRG'de sol PCA sulama alanında difüzyon kısıtlanması izlendi (Resim 3).

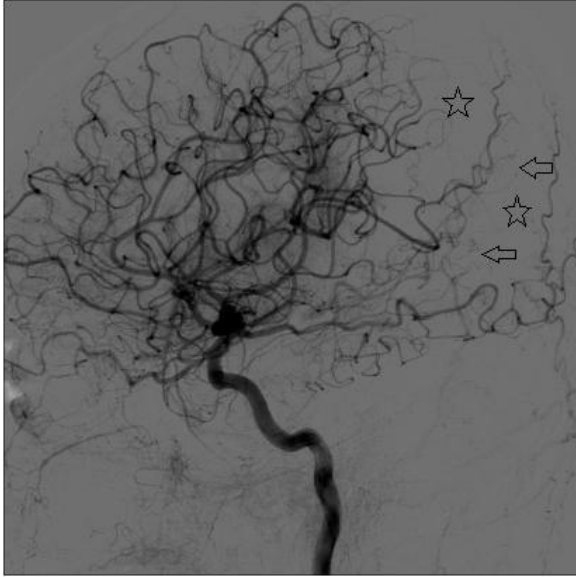
EEG'de zemin aktivite yavaşlığı izlendi paroksizmal aktiviteye rastlanmadı (Resim 4).

Status epileptikus tablosunun gerilemesinin ardından yapılan nörolojik muayenede yeni gelişen sağ homonim hemianopsi saptandı. Hastanın beyin MRG'indeki bulgular radyoloji ile konsülte edildi ve santral sinir sistemi vaskülitisi ön tanısı ile hastanın kranial MRG anjiyografisi yapıldı. Kranial MRG anjiyografide sol MCA'nın M4-5 distal dallarında kontralateral hemisferle

kiyaslandığında kortikal dallanma azalması izlendi. Ardından serebral DSA yapıldı. Serebral DSA'da distalde belirgin olan vasküler yatakta düzensizlikler ve baziller arter tepesinde fuziform anevrizma saptandı (Resim 5).

Sistemik vaskülit ekartasyonu açısından hastanın yapılan transtorasik ekokardiyografi, renal renkli doppler usg ve tekrarlanan sistemik vaskülit tetkikleri normal bulundu. Hasta romatoloji ile konsülte edildi ve mevcut bulgularla santral sinir sistemi vaskülitisi tanısı konuldu. Hastanın tanısını kesinleştirmek için biyopsi yapılamadı. Tedavi olarak hastaya 5 gün 1000 mg/gün pulse steroid tedavisi sonrasında 1 mg/kg/gün oral metilprednizolon ile idame tedaviye geçildi. Ek olarak siklofosfamid 500

Geyik ve ark.



Resim 5. DSA'da selektif lateral ICA enjeksiyonunda solda parietal arka bölgede parankim fazında vaskülaritede azalmış alanlar (yıldız) ve vasküler yataklarda düzensizlik ve kesilme (ok) izlenmektedir.

mg/gün iv başlandı. Hastanın tedavisinin başlamasından sonraki 3 ay boyunca yeni bir akut vaskülit atağı izlenmedi.

TARTIŞMA

Olgu sunumunda ayrıntılı olarak sunulan genç hastada konvulzif status epileptikus ve tekrarlayan inme ataklarının olması ayırıcı tanıda birçok durumun düşünülmesini gerekli kılmaktadır. Genç stroke etyolojisinde birçok neden bulunmaktadır. Genç hastalarda özellikle kardiyak, hematolojik, vaskülitik durumlar öncelikle dışlanmalıdır. Olgumuzda bu nokta dikkate alınmış ve yapılan değerlendirmelerimizde bu yönde herhangi bir bulgu elde edilememiştir. Öncelikle küçük ve orta çaplı damarları tutabilen vaskülit türlerinde olan poliarteritis nodoza (PAN) yönünden araştırıldı. PAN'lı hastaların %23'ünde SSS semptomları (inme, nöbet, mental durum değişiklikleri) eşlik eder (8). Hastalığın sistemik bulguları arasında deri, böbrekler, eklemler, akciğerler, kalp tutulumu görülür (8). Olgumuzda bu yönde bulgular elde edilemedi. Görece daha sık görülen ve SSS'ni tutabilen diğer bir vaskülit nedeni sistemik lupus eritematozudur (SLE). SLE'nin SSS tutulumunda başağrısı, davranış değişikliği, kognitif bozukluk, akut konfüzyon,

psikotik hastalıklara ve daha nadiren de inmeye neden olabilir (9). SLE hastalarında ANA ve özellikle çift sarmallı DNA (ds DNA) antikorları ve lupus hücresi pozitiftir. Olgumuz SLE yönünden ayrıntılı bir şekilde araştırılmıştır ancak SLE düşündürcek herhangi bir bulgu elde edilememiştir. Özellikle akciğerler, böbrek ve üst solunum yollarının ön planda tutulduğu Wegener granülomatozisinde (WG) de bir başka vaskülit nedenidir. WG'de oral ülserler, pürülan nazal akıntı, akciğer grafisinde nodüller, infiltrasyon veya kaviteye ait bulgular, mikrohematüri WG'nin sık görülen özellikleridir (9). WG'nin SSS tutulumunda inme ve nöbetler görülebilir. Olgumuzda sayılan bu özelliklerin hiçbirinin olmaması ve WG tanısında önemli olan bazı antikorların (c-ANCA, p-ANCA) negatif olması sebebiyle WG tanısından uzaklaşmıştır. Hastanın klinik seyri ve laboratuvar bulguları gözden geçirildiğinde diğer vaskülit tipleri (dev hücreli arterit, Behçet hastalığı, Sjögren sendromu) ve vaskülit yapabilen bazı enfeksiyöz nedenler (sifiliz, AIDS...vs) ayrıntılı incelemeler ile dışlanmıştır. Primer SSS vaskülitini SSS'ni izole olarak tutan bir hastalıktır. PSSV'nin patogenezi tam olarak anlaşılamamıştır (3). Primer SSS anjiiti ilk kez 1959 yılında Cravioto tarafından tanımlanmıştır ve sıklıkla 4. ve 6. dekatta görülür (4). Primer SSS anjiiti nadir bir hastalık olup tahmini insidansı 1:2000, 000 dir (10). Başağrısı ve konfüzyon gibi nonspesifik semptomlar en sık başvuru şekilleridir (6). Konfüzyondan sonra en yaygın prezentasyon hemiparezi olup diğer fokal semptomlardan ataksi, afazi ve nöbetler nispeten daha sık olmakla birlikte hemen her türlü nörolojik semptom oluşabilir (6). Daha az sıklıkla miyelopati, demans ve kranial nöropati görülebilir (4).

İnme ve kalıcı nörolojik defisit hastaların % 40'ında görülürken geçici iskemik atak oranı %30 -50'dir (11). Ayrıca nonspesifik vizüel şikayetler yaklaşık olarak % 15 hastada oluşabilir. Oküler motor sinirler, optik sinir ve görme alanı defisitleri daha az olarak görülebilir (6). Olgumuzda herhangi bir vizüel şikayet ve bulgu saptanmadı. PSSV hem parankimde hemde meninkslerde orta ve küçük boy arterlerin ve venlerin tutulumuyla seyredir. Ancak büyük damarlar da tutulabilir. Klasik seyir progressif, kümülatif ve multifokal disfonksiyon şeklinde olmasına rağmen hatırı sayılır miktarda da farklı klinik prezentasyonlar görülebilir (4,6). Olgumuzda 3 yıldır devam eden

unutkanlık şikayeti ve tekrarlayan başağrısı mevcuttu. Genel medikal ve laboratuvar araştırmalarında dikkate değer bir bulgu yoktur. Birçok vakada ESH yüksekliği olabilir de durum temporal arteritteki gibi değildir. Laboratuvar tetkikleri sistemik vaskülit, neoplazi, enfeksiyon ve diğer alternatif tanıları dışlamak için kullanılır. EEG ve beyin BT nonspesifik olmakla birlikte sıklıkla anormaldir. MRG olguların %90'ında anormaldir ancak spesifik bir özellik göstermez (6,11). MRG'de bilateral, yaygın hem gri hem de beyaz cevheri tutan lezyonlar bulunur. İnfarktüsler en çok derin beyaz cevherdedir (12). Primer parenkimal kanama veya düşük evreli gliomayı taklit eden lezyonlar bulunabilir (7). Bizim olgumuzda ilk EEG'de zemin aktivite yavaşlığı ve epileptiform olarak iki tip bozukluk izlendi. İkinci EEG'de ise zemin aktivite yavaşlığı saptandı. Diffüzyon MRG'da önce sol MCA sulama alanında sonraki çekilen PCA sulama alanında da diffüzyon kısıtlanması görüldü. Serebral anjiyografi tanıda oldukça önemli yer tutmaktadır (2). Anjiyografideki tipik vaskülit bulguları; damar duvarındaki yaygın segmental değişikliklerdir. Küçük anevrizmalar görülebilir ancak bunlar konjenital sakküler anevrizmaların sık görüldüğü yerlerin daha distaline yerleşmiştir. Ayrıca atrial miksoma ve infektif endokardite sekonder olanlardan ayıramazlar (6). Ancak olgumuzda yapılan kardiyak incelemede atrial miksoma ve infektif endokardit ekarte edilmiştir. Geniş damar oklüzyonu nadir olup olgumuzda sol MCA oklüzyonu görülmüştür. Vakamıza yapılan anjiyografide distalde belirgin olan vasküler yatakta düzensizlikler ve baziller arter tepesinde fuziform anevrizma saptandı. BOS'ta hafif lenfositik pleositoz ve hafif protein artışı bulunur (1). Bazen BOS'ta oligoklonal bant ve artmış immunglobulin G indeksleri ile karşılaşılabılır. Benzer şekilde glukoz düzeyi düşük ve mikrolitrede birkaç yüz lökosit görülebilir. BOS analizinin en önemli rolü SSS enfeksiyonunu ve neoplaziyi dışlamaktır (6). Son zamanlarda tipik anjiyografi bulgularının yanı sıra diğer durumların dışlanması tanı için yeterli kabul edilmektedir (4). Kesin tanı kortikal biyopsi ile konulabilir (1). Beyin biyopsisinde alınan materyal leptomeninksleri de içermelidir. Biyopsi alınacak uygun lezyon yoksa o zaman dominant hemisferin frontal ya da temporal kutupları örneklenmelidir. Açık biopsi ile daha büyük materyal elde edilmesi daha tercih edilse de

sterotaksik biyopsi ile sistematik karşılaştırmalı çalışma yoktur (6). Olgumuzda BOS incelemesi ve beyin biyopsisi yapılamamıştır. Calabrese'ye (1) göre PSSV tanısı koymak için şu özellikler olmalıdır: Başka sebeple açıklanamayan kazanılmış defisit olması (2) biyopsi materyalinde vaskülit bulguları saptanması veya (3) serebral anjiyogramda karakteristik vaskülit bulguları gözlenmelidir (3). Hastada tipik anjiyografik bulgularının olması, rekürren inme öyküsü ve sistemik hiçbir tutulumu olmaması üzerine primer SSS anjiiti tanısı konulmuştur. Salvarani ve arkadaşlarının (12) yaptığı ve 101 vakanın incelendiği çalışmasında benzer klinik bulguları olan hastalarda hem serebral anjiyografinin hemde ve biopsinin doğru tanı koymada yüksek oranda etkili bulunmuştur. Tedaviye yanıtın oldukça değişken olduğu gözlenmiştir. Bazı vakalarda sadece kortizon tedavisi ile çok iyi yanıtlar alınmasına rağmen P. Moore ve arkadaşları (2) kortikosteroid mutlaka immunsupresan tedavinin eklenmesi gerektiğini belirtmişlerdir. Biz bu olguda konvulzif status epileptikus nedeniyle başvuran ve yapılan incelemelerde takibinde iki kez akut inme geçiren bu olguda nadir bir sebep olan primer SSS anjiitinin akılda tutulması gerektiğini vurgulamak için sunulmaya değer bulunmuştur.

KAYNAKLAR

1. Hocaoglu Ç, Tan M. Santral Sinir Sisteminin Primer Anjiitisi: Atipik Psikiyatrik Semptomları Olan Bir Olgu Sunumu. Klinik psikiyatri 2002;5:50-5.
2. Ünal A, Kuşçu DY, Süttaş N, Tural S, Kırbas D. Bir olgu nedeni ile primer santral sinir sistemi anjiiti. Türk Beyin Damar Hastalıkları Dergisi 2000;6:103-6.
3. Calabrese LH, Furlan AJ, Gragg LA, Ropos T. Primary angiitis of the central nervous system: diagnostic criteria and clinical approach. Cleve Clin J Med 1992; 59:293-306.
4. Pourmahmoodian H, Omrani HA, Harrirchian MH, Ghabaee M, Zamani B, Ghaffarpour M. Primary Angiitis of the Central Nervous System. Acta Medica Iranica 2012; 50(3): 216-21.
5. Hankey GJ. Isolated angiitis/angiopathy of the central nervous system. Cerebrovasc Dis 1991;1:2-15.
6. Schmidley JW. Vascular Diseases of the Nervous System : Central Nervous System Vasculitis. In: Daroff RB, Fenichel GM, Jankovic J and Mazziotta JC eds. Bradley's Neurology in Clinical Practice. 6th ed. Philadelphia:Saunders; 2012. pp 1103-5.
7. Greenan TJ, Grossman RI, Goldberg HI Cerebral vasculitis: MR imaginig and angiographic correlation. Radiology 1992;182(1):65-72.
8. Rowland LP, Marshall R. Vasculitis. In: Rowland LP, Pedley TA eds. Merritt's Neurology. 12th ed. Philadelphia: Lippicott Wiliams&Wilkins; 2010. pp 325-37.

Geyik ve ark.

9. Aminoff MJ, Josephson SA. Neurological Complications of Systemic Disease: Adults. In: Daroff RB, Fenichel GM, Jankovic J and Mazziotta JC eds. Bradley's Neurology in Clinical Practice. 6th ed. Philadelphia: Saunders; 2012. pp 894-915.
10. Moore PM. Central nervous system vasculitis. Curr Opin Neurol 1998;11(3):241-6.
11. Birnbaum J, Hellmann DB. Primary Angiitis of the Central Nervous System. Arch Neurol 2009;66(6):704-9.
12. Salvarani C, Brown RD, Calamia KT, Christianson TH, Weigand SD, Miller DV, et al. Primary Central Nervous System Vasculitis: Analysis of 101 Patients. Ann Neurol 2007;62:442-51.