

Bilateral Vertebral Arter Diseksiyonu ile Ortaya Çıkan Sistemik Lupus Eritematozus: Olgu Sunumu

Systemic Lupus Erythematosus Presenting With Bilateral Vertebral Artery Dissection: Case Report

Kadriye AĞAN, Nazire AFŞAR, Ayça SUN, Sevinç AKTAN

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, İstanbul

Başvuru tarihi / Submitted: 06.08.2008 **Kabul tarihi / Accepted:** 19.09.2008

Servikokranial arter diseksiyonu iskemik inmele arasında özellikle genç yaşta oldukça sık rastlanan bir durumdur. Nadiren iskeminin dışında hemoraji ile de prezente olabilir. Sistemik lupus eritematozus genellikle serebral büyük damarlar da inflamatuvar vaskülopati ile oklüzyona neden olmakla birlikte nadir arter diseksiyon nedenleri arasında yer almaktadır. Bu yazıda bilateral vertebral arter diseksiyonu sonucu iskemi ve subaraknoid kanamanın beraber izlendiği bir olgu sunulmaktadır.

Anahtar sözcükler: Diseksiyon; inme; subaraknoid kanama; vertebral arter; sistemik lupus eritematozus.

Ischemic stroke due to cervicocranial artery dissections is a relatively common situation especially in the young population. Rarely it may present with intracranial hemorrhage rather than ischemia. Systemic lupus erythematosus usually cause occlusive disease of large cerebral vessels by means of inflammatory vasculopathy and sometimes arterial dissection. A case presenting with both ischemia and subarachnoid hemorrhage due to bilateral vertebral artery dissection will be discussed in the present study.

Key words: Dissection; stroke; subarachnoid hemorrhage; vertebral artery; systemic lupus erythematosus.

Vertebral arter diseksiyonu (VAD) gençler arasında giderek artan sıklıkta tanı konan bir inme nedenidir. Vertebral arter diseksiyonu belirgin arteriyel stenoz, oklüzyon ya da psödoanevrizma oluşturarak hemodinamik veya embolik iskemik lezyonlara neden olur. Daha az sıklıkla ise subaraknoid kanama ile ortaya çıkabilir. Sistemik lupus eritematozus da (SLE) nadiren büyük damar tutulumu yapan genç serebrovasküler hastalık nedenleri arasındadır.

Bu yazıda bilateral VAD ile takip edilen etyolojide SLE bulunan genç bir hasta klinik ve radyolojik görüntüleme özellikleri ile beraber literatür eşliğinde tartışılacaktır.

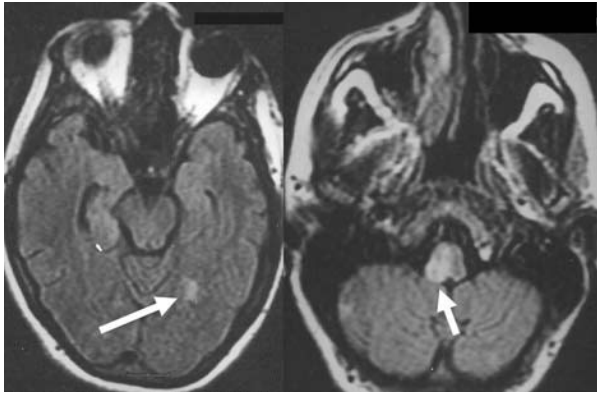
OLGU SUNUMU

Özgeçmişinde bir özellik bulunmayan 29 yaşında kadın hasta ani başlayan bulantı, kusma ve uykuya eğilim nedeni ile acil servise getirildi. Yapılan nörolojik incelemede bilinci açık,



Şekil 1. Subaraknoid kanama bilgisayarlı beyin tomografisinde gösterilmiştir.

basit emirlere koopere, bırakıldığında uykuya meyilli ve sağ hemiparetik idi. İlerleyen saatler içinde uykuya meyilde artış gözlemlendi ve tabloya sol hemiparezi eklendi. Hastanın acil şartlarda yapılan görüntülemesinde subaraknoid kanama (SAK) tespit edildi (Şekil 1). Subaraknoid kanama etyolojisini aydınlatmak için yapılan konvansiyonel anjiyografide anevrizma saptanmadı. Ancak sağ VA'nın V4 parçasında diseksiyon ile uyumlu olabilecek retrograd akımın yanısıra V2 parçasından itibaren akım olmadığı görüldü (Şekil 2). Bu aşamada hastanın kötüleşen

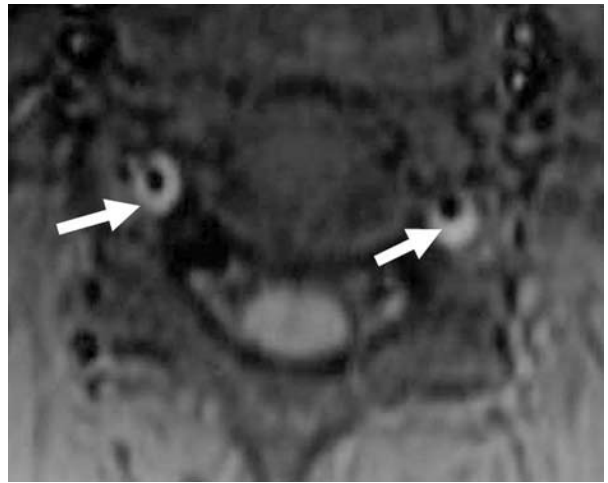


Şekil 3. FLAIR sekansında aksiyel planda yapılan incelemlerde parankimal lezyonlar izlenmektedir.

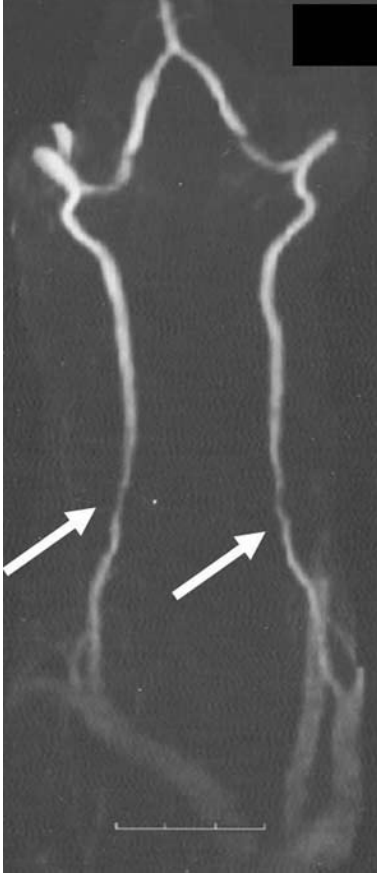


Şekil 2. Konvansiyonel anjiyografilerde vertebral arterlerde diseksiyon ve retrograd akımın görüntüsü izlenmektedir.

genel durumu nedeni ile ileri tetkik yapılamadı. Hastada VAD'ye ikincil olarak gelişen SAK ön tanısı konuldu. Solunum zorluğu gelişen hasta entübe edilerek yoğun bakım şartlarında takibe alındı. Yatışının ilk 10 gününde hasta Glasgow Koma Skalası 7-9/15 arasında takip edildi. Yatışının 10. gününden itibaren genel durumunda belirgin düzelme olması üzerine yapılan T1 yağ baskılamalı aksiyel kesitlerde bilateral vertebral arterlerin V2 parçalarında diseksiyonla uyumlu olan damar duvarında trombüs görüntüsü saptandı (Şekil 3). Parenkimde ise sağ hemimedüller, sağ serebellar ve sol oksipital enfarkt alanları görüldü (Şekil 4). Olayın altıncı haftasında tekrarlanan görüntülemelerde bilateral vertebral arterlerin rekanalize olduğu izlendi (Şekil 5). Başlangıçta var olan subaraknoid kanamanın rezolüsyonu sonrası başlanan antikoagü-



Şekil 4. T1 yağ baskılamalı aksiyel kesitlerde damar duvarındaki trombüs görülmektedir.



Şekil 5. Hastanın ön-arka yan direk grafileri. Tibial komponentte geçemeyi düşündüren yer yer radyolüsent alanlar dikkat çekmektedir.

lan tedavi, başvurunun birinci ayında yapılan kranial görüntülemelerde, vertebral arterlerin tam rekanalize görülmesi üzerine kesilerek hasta antiagregan tedavi ile taburcu edildi. Üçüncü ayın sonunda trakeostomi ve gastrostomi kapatılarak orta şiddette trunkal ataksi dışında bir defisiti olmaksızın izleme alındı.

TARTIŞMA

Kırk beş yaş altında tüm inmelerin %10-25'inde karotis veya vertebral arterlerin diseksiyonu rol oynarken, ileri yaşlarda bu oran %2.5'larda kalmaktadır.^[1-3] Spontan karotis arter diseksiyonu, vertebral arter diseksiyonuna göre iki kat daha fazla görülmekte,^[4] spontan VAD yıllık insidansı 1-1.5/100.000 olarak bildirilmektedir.^[5-7] Kadınlarda servikokranial arter diseksiyonlarının, özellikle ekstrakranial lokalizasyonda, erkeklere oranla 2.5 kat fazla olduğu^[8,9] ve kadınlarda diseksiyonun erkeklere göre

beş yıl daha erken geliştiği görülmektedir.^[10] Ekstrakranial diseksiyonlar ortalama 40'lı yaşlarda görülürken, intrakranial diseksiyonlar, çoğunlukla vertebral arterlerde olmak üzere, daha genç yaşlarda görülmektedir.^[9]

Vertebral arter diseksiyonunun başlangıç klinik bulgusu hastaların yarısında boynun arka kısmında, oksipital veya nadiren tüm başı içine alan baş ağrısıdır.^[9,11] Hastaların %60'ı vertebrobaziler sistem iskemisini düşündüren bulgularla başvururlar.^[10] Baş ve boyun ağrılarında yaklaşık olarak 15 saat ile iki hafta sonra iske mi bulguları ortaya çıkar.^[9,11] Vertebral arter diseksiyonu hem iskemik hem de hemorajik vasküler olay ile ortaya çıkabilir. Diseksiyon intrakranial vertebral arterde ise klinik SAK gibi daha gürültülü bir tablo ile ortaya çıkabilir. Sunulan hastada da spontan olarak ortaya çıkan sağ intrakranial ve bilateral ekstrakranial VAD sonucu SAK ve arka sistem iskemik inme beraber görüldü. Literatürde VAD'ye bağlı SAK veya iske mi ayrı ayrı bildirilmektedir. Ancak iske mi ve SAK'ın aynı anda geliştiği veya iskemiden günlerce sonra gelişen SAK olguları nadirdir.^[9] Beyin sapı lezyonları genellikle (%78) intrakranial diseksiyonlara ikincil oluşur.^[4,9] Vertebral arter diseksiyonlarının %90'unda iskemik bulgular gelişir, ve başta lateral medulla (Wallenberg sendromu) olmak üzere beyin sapı etkilenir. Bunun yanı sıra talamus, serebral veya serebellar hemisferlere ait iske mi görülebilir.^[3,11]

Vertebral arter diseksiyonu nedenleri arasında servikokranial travma, uygun olmayan uyku pozisyonları ve boyuna uygulanan bazı fizyoterapi hareketleri gibi sert mekanik nedenlerin yanı sıra, öksürme ve burun silme gibi hafif hareketler de yer almaktadır.^[8-10] Spontan diseksiyonlu hastalarda genellikle altta yatan bir damar duvar patolojisi olduğu düşünülür. Bunlar arasında Marfan sendromu, kistik medial dejenerasyon, fibromusküler displazi, Ehlers-Danlos sendromu tip 4, otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı, osteojenezis imperfekta tip 1, afibrinojenemi ve konektif doku hastalıkları sayılabilir.^[3,8] Ayrıca oral kontraseptifler ve migrenin de spontan diseksiyonlar için risk faktörü olabileceği öne sürülmüştür.^[9] Son dönemlerde, artmış serum elastaz seviyelerinin patogene zde

rol aldığını gösteren yayınlar vardır.^[12] En sık bildirilen iki neden ise fibromusküler displazi (%31) ve kafa travmasıdır (%44).^[9] Sunulan olguda travma öyküsü alınmadı ve vaskülitik süreçleri dışlamak amacı ile yapılan ayrıntılı bağ dokusu hastalıkları belirteçleri (ANA, anti-DNA, lupus antikoagülanı, antikardiyolipin antikorları IgG ve IgM) ve dijital anjiyografi normal sınırlarda bulundu.

Ancak hastada vaskülitik bir etyolojiyi dışlamak için yapılan deri biyopsisinin dermal müsinozün karakterde olması nedeni ile SLE ve granüloma annulare düşünüldü. Sistemik lupus eritematozusta inme oranı %3-20 arasında bildirilmekte olup büyük damar tutulumu nadirdir.^[13] Literatürde bildirilen, SLE'ye bağlı vertebro baziler sisteme ait iskemi geçiren iki hastada da inme SLE'nin ilk bulgusu olup hastaların sadece birinde patogeneze diseksiyon sorumlu tutulmuştur.^[13] Diseksiyondan sorumlu olabilecek mekanizma olarak da periarteritis nodosa olgularındaki gibi altta yatan arterit ya da arteriyopati gösterilmiştir.^[14,15] Arteriol ve kapiller damarlarda destrüktif ve proliferatif değişiklikler saptansa da damarlardaki bu değişiklikler vaskülit olarak tanımlanmamıştır.^[14] Vaza vazorumun aktif arterit veya tıkaçıcı arterite bağlı olarak tutulumu ile damar duvarında gelişen enfarkt diseksiyona zemin hazırlayabilir.^[16] Büyük damar tutulumuna bağlı inme geçiren 29 hastanın değerlendirildiği çalışmada, inmenin %86 oranında hastalık aktif iken ortaya çıktığı gösterilmiştir.^[14] Büyük damar tutulumu olan genç hastalarda SLE de akla gelmelidir.

Diseksiyonda oluşan iskemik hasarın %90'ında mekanizma; damarın ya tamamen daralıp tıkanmasına ya da arterden artere emboliye ikincil gelişir ve bu dönemde genel olarak antikoagülan tedavi uygulanmaktadır.^[3,10] Antikoagülan tedavi diseksiyonun ortaya çıktığı lümen tıkanıklığına ikincil olarak gelişen trombus formasyonunu engellemek için önerilir.^[8] Ancak, antikoagülan tedavi intrakranial kanama varlığında kontraendikedir.^[3] İntrakranial diseksiyonlarda antikoagülan tedavinin yeri ve kullanım süresi ile antikoagülan veya antiagregan tedavi seçimi halen tartışmalıdır.^[3,9,10]

Olayın üçüncü ayında yapılan kontrol MRA'da rekanalizasyonu gösterilen hastalarda antiagregan tedavi önerilmektedir.^[3] Subaraknoid kanama ile başvuran olgumuzda olayın birinci ayında antikoagülan tedaviye başlandı. Kontrol MRA'larında vertebral arterlerin rekanalize olduğu görüldükten sonra tedaviye antiagregan ile devam edildi. Erken tanı ve tedavi ile hastaların %88'inde tama yakın düzelleme bildirilmiş, ancak %10 düzeyinde mortalite görülmektedir.^[2] Başlangıçtaki inmenin ağırlık derecesi, kolateral dolaşımın yetersizliği ve bilateral tutulum kötü prognostik faktörler arasında yer almaktadır.^[3,9]

Sonuç olarak arka sistem bulguları ile başvuran genç inmelerde VAD tanısı akla getirilmelidir. Ayrıca nedeni açıklanamayan SAK olgularında altta yatan nedenin intrakranial arter diseksiyonu olabileceği düşünülmelidir.

KAYNAKLAR

1. Leys D, Lucas C, Gobert M, Deklunder G, Pruvo JP. Cervical artery dissections. *Eur Neurol* 1997;37:3-12.
2. Stahmer SA, Raps EC, Mines DI. Carotid and vertebral artery dissections. *Emerg Med Clin North Am* 1997;15:677-98.
3. Schievink WI. Spontaneous dissection of the carotid and vertebral arteries. *N Engl J Med* 2001;344:898-906.
4. Mokri B, Houser OW, Sandok BA, Piepgras DG. Spontaneous dissections of the vertebral arteries. *Neurology* 1988;38:880-5.
5. Schievink WI, Mokri B, O'Fallon WM. Recurrent spontaneous cervical-artery dissection. *N Engl J Med* 1994;330:393-7.
6. Leys D, Moulin T, Stojkovic T, Begey S, Chavot D, DONALD Investigators. Follow-up of patients with history of cervical artery dissection. *Cerebrovasc Dis* 1995;5:43-9.
7. Bassetti C, Carruzzo A, Sturzenegger M, Tuncdogan E. Recurrence of cervical artery dissection. A prospective study of 81 patients. *Stroke* 1996;27:1804-7.
8. García-Moncó JC, Fernández Cantón G, Gómez Beldarrain M. Bilateral vertebral artery dissection in a patient with afibrinogenemia. *Stroke* 1996;27:2325-7.
9. de Bray JM, Penisson-Besnier I, Dubas F, Emile J. Extracranial and intracranial vertebrobasilar dissections: diagnosis and prognosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1997;63:46-51.
10. Chang AJ, Mylonakis E, Karanasias P, De Orchis DF, Gold R. Spontaneous bilateral vertebral artery dissections: case report and literature review. *Mayo Clin Proc* 1999;74:893-6.
11. Silbert PL, Mokri B, Schievink WI. Headache and neck pain in spontaneous internal carotid and vertebral artery dissections. *Neurology* 1995;45:1517-22.

12. Spalloni A, Ferrari M, Beccia M, Bracalello A, Rasura M. Bilateral spontaneous dissection of the internal carotid arteries. *Eur J Neurol* 2004;11:69-70.
13. Kwon SU, Koh JY, Kim JS. Vertebrobasilar artery territory infarction as an initial manifestation of systemic lupus erythematosus. *Clin Neurol Neurosurg* 1999;101:62-7.
14. Mitsias P, Levine SR. Large cerebral vessel occlusive disease in systemic lupus erythematosus. *Neurology* 1994;44(3 Pt 1):385-93.
15. Youl BD, Coutellier A, Dubois B, Leger JM, Bousser MG. Three cases of spontaneous extracranial vertebral artery dissection. *Stroke* 1990;21:618-25.
16. Sclair M, Nassar H, Bar-Ziv Y, Putterman C. Dissecting aortic aneurysm in systemic lupus erythematosus. *Lupus* 1995;4:71-4.