

OLGU SUNUMU

Sneddon sendromu; Olgı sunumu ve literatürün gözden geçirilmesi

Mehmet Yaman ¹, Sevgi Gök ¹, Mustafa Kulaç ², Bumin Değirmenci ³, Ramazan Albayrak ³, Özge Yılmaz ¹¹ Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji A.D.² Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji A.D.³ Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji A.D. Afyonkarahisar

Özet

Sneddon sendromu (SS) tekrarlayan serebrovasküler atak, ciltte livedo retikularis, tekrarlayan düşüklükler ile karakterize otoimmün olduğu düşünülen bir hastalıktır. 30 yaşında kadın hasta 2 yıl önce geçirdiği sol hemiparezi ve hemihipoestezi kliniği ile iskemik serebrovasküler hastalık düşünüldü. Her iki kol ve bacaklarda livedo retikularis vardı. Özgeçmişinde dokuz kez düşüklük ve depresyon öyküsü vardı. Beyin görüntülemeye periventriküler beyaz cevherde yaygın iskemik enfarkt tespit edilen hastanın lupus antikoagulan, antikardiolipin IgG ve IgM pozitif idi. Ayrıca trombositopeni ve anemisi de vardı. Özgeçmiş, klinik ve laboratuvar sonuçları ile SS düşünülen hastaya oral antikoagulan başlandı. Bu olgu eşliğinde daha çok genç yaşta kadınlarda görülen ve tekrarlayan inme, düşüklük gibi önemli hastalıklara zemin hazırlayan SS'yi tartışmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Vaskülit, İnme, Livedo Retikularis, Düşüklük, Sneddon sendromu

Sneddon syndrome; A case report and review of the literature

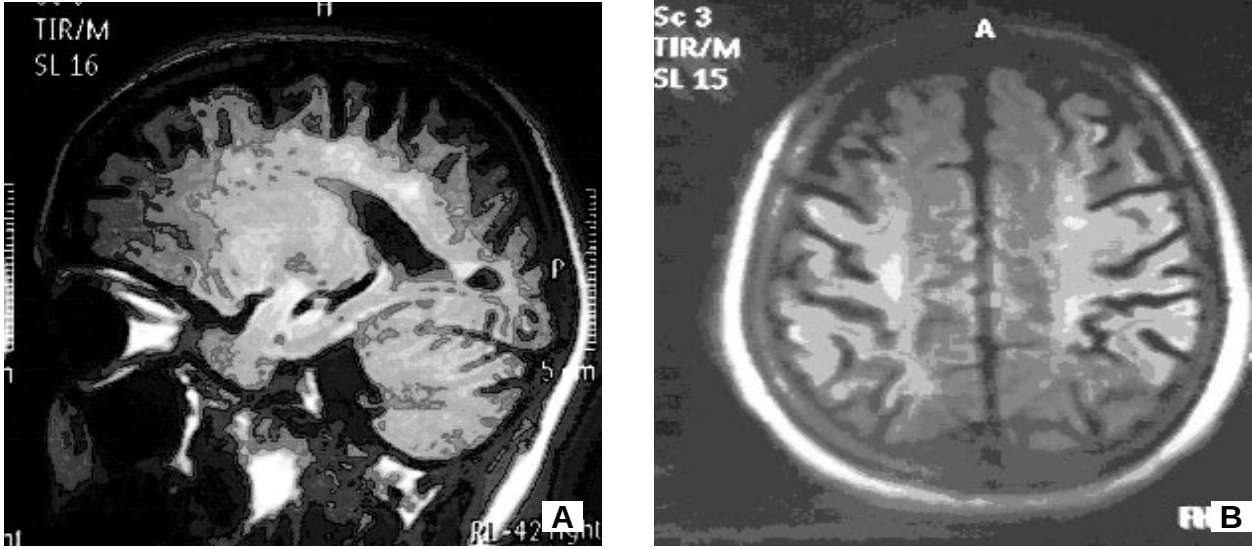
Sneddon syndrome (SS) is characterized by recurring cerebrovascular accidents, livedo reticularis, and habitual abortus and is presumed to be an autoimmune disease. A 30-year old female patient presented 2 years earlier with left hemiparesis and hemihypoesthesia and ischemic cerebrovascular disease was suspected. She had livedo reticularis on all four extremities. History revealed 9 abortus and episodes of depression. Cranial imaging revealed widespread areas of ischemic infarct in the periventricular white matter. Patient was positive for lupus anticoagulant, anticardiolipin IgG and IgM antibodies and had thrombocytopenia and anemia. With history, clinical and laboratory findings, the patient was diagnosed with SS and started on oral anticoagulant. In the light of the findings of this case, we discussed SS which is more common in young females and predisposes to important conditions such as recurrent strokes and abortus.

Key words: Vasculitis, Stroke, Livedo Reticularis, Abortus, Sneddon syndrome

Yazışma Adresi:

Dr. Mehmet Yaman
Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Nöroloji A.D. Ali Çetinkaya Kampüsü. 03200
Afyonkarahisar
Tel: 0 505 560 10 63 Faks: 0 272 217 20 29
e-mail: yaman@aku.edu.tr

Sneddon sendromu (SS) tekrarlayan serebrovasküler atak yanında ciltte lezyonlar ile karakterize genel popülasyonda 4/1000 000 sıklığında görülen bir hastalıktır. Nöbet, kognitif yetmezlik, hipertansiyon ve tekrarlayan düşüklük öyküsü hastalıkta görülen diğer semptomlardır (1). Doğurganlık dönemdeki kadınlarda görülen hastalık olarak bilinmekle beraber literatürde çok



Resim 1. Kranyal MRG her iki periventriküler beyaz cevherde, sentrum semiovalede beyaz cevher yerleşimli T2A serilerde hiperintens odaklar (enfarkt) ve diffüz serebral atrofi.

nadirde olsa erken ya da ileri yaş kadınlarda ve erkek cinsiyette de bildirilen vakalar vardır (2). Hastalığın patogenezinin, antikardiyolipin antikor ve lupus antikoagulan aracılığı ile otoimmünitenin sorumlu olduğu kabul edilmektedir (39). İnmeden sorumlu lezyonlar genellikle multipl, ak maddeyi tutan enfarktlerdir (4). Cilt lezyonu livedo retikularis olarak isimlendirilmekte ve daha çok ekstremitelerde, gövde ve yüzde lokalizedirler. Hastalığın tanısı klinik bulguların yanı sıra yükselmiş antikardiyolipin antikorların (AKA) ve lupus antikoagulan (LA) varlığı ile büyük oranda konulabilmektedir (5). Bu yazıda SS tanısı koyduğumuz inme, livedo retikularis ve dokuz kez düşük öyküsü olan bir hastayı sunmayı amaçladık.

Olgu Sunumu

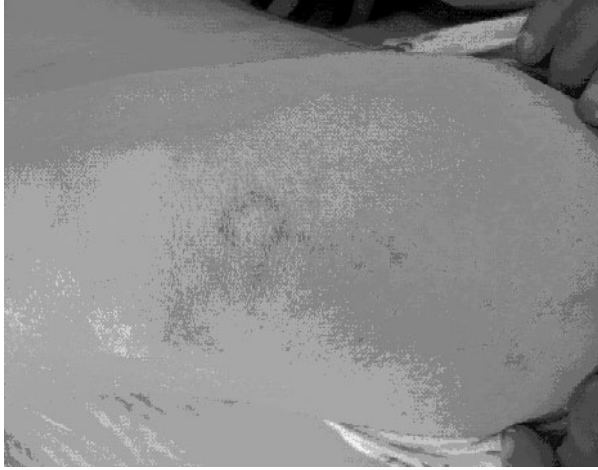
30 yaşında kadın, 2 yıl önce aniden sol kol ve bacakta uyuşma ve kuvvet kaybı ve peltek konuşma olmuş. O dönemde bu şikayeti tetkik edilmemiş ve buna yönelik tedavi almamış. Sol taraftaki kuvvet kaybı ve uyuşma şikayetleri halen devam etmesi nedeniyle tetkik amaçlı kliniğimize başvurdu. Hastanın nörolojik muayenesinde sol hemiparezi, sol hemihipoestezisi vardı. Konuşma normaldi. Kognitif değerlendirmede mini mental test skoru 29/30 idi. Kranyal manyetik rezonans görüntüleme (MRG) her iki periventriküler beyaz cevherde, sentrum semiovalede beyaz cevher yerleşimli T2A serilerde hiperintens odaklar ve diffüz serebral atrofi saptandı ve lezyonlar kronik dönem enfarkt ile uyumlu idi (Şekil 1). Her iki bacak ve kollarında yaygın retiküler formasyon gösteren morumsu eritemli lezyonlar vardı ve bunlar livedo retikularis olarak değerlendirildi (Şekil 2). Hastanın nöbet ve başağrısı öyküsü yoktu. Bunun yanında depresyon ve dokuz kez düşük ya da ölü doğum öyküsü dikkat çekmekteydi.

Biyokimyasal tetkiklerinde böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri normaldi. Hematokrit %32.5, trombosit sayısı 86 000 uL (160bin-450bin), sedimentasyon 42mm/saat (1-15) idi. Lupus antikoagulan antikor ve anti kardiolipin IgG ve IgM pozitif saptandı. Antinükleer antikor (ANA) ve anti troglobulin antikor (ATA) pozitif saptandı. Ayrıca ekokardiografide (EKO) romatizmal mitral kapak ve hafif-orta mitral yetersizlik saptanmıştır. Karotis ve vertebral arter doppler ultrasonografi değerleri normaldi. Özgeçmiş, klinik ve laboratuvar sonuçları ile SS düşünülen hastaya oral antikoagulan (warfarin) başlanarak fizyoterapiye yönlendirilmiştir.

Tartışma

SS'yi 1965'te Bruce Syneddon yaygın livedo, arteriyel hipertansiyon, böbrek yetmezliği ve serebrovasküler hastalık gibi semptomlarla altı hastada tanımlamıştır (6). Nadir görülen bir hastalık olmasına rağmen klinik ve laboratuvar özellikleri iyi tanımlanmış, ancak etyopatogenezi henüz tam olarak aydınlatılamamıştır. Primer olarak cilt ve santral sinir sisteminin arter ve arteriollerinde trombotik veya embolik bir süreç söz konusudur (7). Literatürde SS'nin otozomal resesif ve dominant geçişli formların olduğu vakalar bildirilmiş, (8) ancak bildirilen vakaların çoğunluğu idiopatik olanlardır (1).

Hastalığın sistemik lupus eritematozis ve antifosfolipid antikor sendromu (AFAS) ile ilişkili iki formu olduğu kabul edilmektedir (9). Bizim vakamızın ailesinde benzer kliniği olan başkaları yoktu ve klinik olarak AFAS ile ilişkili formda idi. Hastalığın tanınmasında inme ve bununla ilişkili beyinde iskemik enfarkt, ciltte yaygın livedo retikularis, tekrarlayan ve açıklanamayan düşük öyküsü yardımcı olmaktadır.



Resim 2. Her iki bacak ve kollarda yaygın retiküler formasyon gösteren morumsu eritemli lezyonlar (livedo retikularis).

Araştırılması için ise AKA, LA, Anti- β_2 glikoprotein-I antikorlar ve yalancı pozitif VDRL biyokimyasal tetkikleri yapılmalıdır. SS'li hastaların yaklaşık %59 oranında AKA yükselmiştir (1). Bunun dışında sadece AKA pozitif kişilerde beraberinde trombositopeni de olduğu görülmüştür (7). SS otoimmün kökenli bir hastalık olduğu için diğer otoimmün hastalıklarla birliktelik olabilir (1). Bu olguda AKA ve LA pozitif idi ve ayrıca hastanın trombositopenisi ve anemisi de vardı. Olgumuzun kliniğinde başka otoimmün hastalık bulguları yoktu, ancak otoimmün testlerden ANA ve ATA pozitif idi. Bazen livedo retikularisin kesin teşhisi için livedonun merkezinden subkutis biyopsi yapmak gerekebilir ve bu yolla kolaylıkla tanı doğrulanabilir (7). Bu hastalara mitral ve aort kapağın kalınlığını belirlemek amacıyla EKO yapılmalıdır. Bizim vakamızda da EKO'da romatizmal mitral kapak ve hafif - orta mitral yetersizlik saptanmıştır. SS'de demans ve depresyon gibi nöropsikolojik semptomlar oldukça fazla görülmektedir. Demansın yaygın iskemiye bağlı vasküler demans olduğu kabul edilmektedir (10). Bu olguda kognitif yıkım yoktu ancak daha önce depresyon tanısıyla antidepresan kullandığı biliniyordu.

Hastalığın optimal tedavisinde yaygın olan görüş oral antikoagulan (warfarin, INR>3) kullanımını tavsiye etmektedir. Eğer hastalar warfarin kullanamıyorlarsa klopidegrol gibi antiplatelet ajanlar kullanılabilir. SS tanısı konulan hastalar yeni trombotik neticeyi kontrol etmek için düzenli olarak MRG ve EKO yapılmalıdır (7).

Sonuç olarak; SS genç yaşta kadınlarda görülen ve tekrarlayan inme, düşük gibi önemli hastalıklara neden olan multidisipliner yaklaşım gerektiren bir hastalıktır. Hastalığı öncelikle tanımak, ardından uzun dönem koruyucu tedaviye almak ve trombozis ve arter duvarı lezyonları için sigara ve östrojen içeren doğum kontrol ilaçları gibi diğer riskleri azaltmak önemlidir.

Kaynaklar

1. Bolayır E, Yılmaz A, Kugu N, Erdogan H, Akyol M, Akyuz A. Sneddon's Syndrome: Clinical and Laboratory Analysis of 10 Cases. *Acta Med. Okayama* 2004; 58: 59-65.
2. Zelger B, Sepp N, Stockhammer G, et al. Sneddon's Syndrome. A Long-term Follow-up of 21 Patients. *Arch Dermatol* 1993; 129: 437-447.
3. Vargar JA, Yebra M, Pascual ML, Manzano L, Durantez A. Antiphospholipid antibodies and Sneddon's syndrome. *Am J Med* 1989; 102: 87-97.
4. Karagülle AT, Karadag D, Erden A, Erden I. Sneddon's syndrome: MR imaging findings. *Eur Radiol* 2002; 12: 144-146.
5. Farronay OW, Kalashnikova LA, Verschaguin NV, et al. Cerebrovascular and immunological studies in Sneddon's syndrome. *Ann Neurol* 1992; 32: 266.
6. Frances C, Piette JC. The mystery of Sneddon syndrome: Relationship with antiphospholipid syndrome and systemic lupus erythematosus. *Journal of Autoimmunity* 2000; 15: 139-143.
7. Wohlrab J, Frances C, Sullivan KE. Strange symptoms in Sneddon's syndrome. *Clinical Immunology* 2006; 119: 13-15.
8. Rehany U, Kassif Y, Rumelt S. Sneddon's syndrome: Neuroophthalmologic manifestations in a possible autosomal recessive pattern. *Neurology* 1989; 13: 1185-1187.
9. Szmyrka-Kaczmarek M, Daikeler T, Benz D, Koetter I. Familial inflammatory Sneddon's syndrome-case report and review of the literature. *Clin Rheumatol* 2005; 24: 79.
10. Rebollo M, Val JF, Garijo F, Quintana F, Berciano J. Livedo reticularis and cerebrovascular lesions (Sneddon's syndrome). Clinical, radiological and pathological features in eight cases. *Brain* 1983; 106: 965-979.