

# Çocukluk Çağı Serebrovasküler Hastalıklarında Etiyoloji

**Ö. Ekmekci**

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji AD

**A. Gökçay**

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji AD

**H. Karasoy**

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji AD

**A. Ülkü**

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji AD

İletişim:

Özgül Ekmekci

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi

Nöroloji AD

35100 Bornova / İZMİR

Tel: 0 232 388090

Fax: 0 232 388090



## Çocukluk Çağı Serebrovasküler Hastalıklarında Etiyoloji

**ÖZET** Serebrovasküler hastalık çocukluk çağında nadir görülür. Çocuklukta serebrovasküler hastalığın risk faktörleri erişkinlerinkinden farklıdır. Çocuklarda

serebrovasküler hastalığın etiyojisinin bulunması rekürrens riskinin ve mortalitenin azalması açısından önemlidir.

Bu çalışmada, serebrovasküler hastalığı olan 27 çocuk hastada etiyoloji retrospektif olarak incelenmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Serebrovasküler hastalık, inme, çocukluk.

## Cerebrovascular disease in childhood: Etiology

**ABSTRACT** Cerebrovascular disease in childhood is rare. The risk factors for cerebrovascular disease in children are different from the adults. Finding the etiology of cerebrovascular disease in children

is important because the recurrence risk and mortality can be reduced.

In this study, etiology of 27 children with cerebrovascular disease were reviewed retrospectively.

**Key Words:** Cerebrovascular disease, stroke, childhood.

### GİRİŞ

Çocuklarda serebrovasküler hastalıklar erişkinlere oranla daha az sıklıkta görülmektedir. Değişik çalışmalarda çocukluk çağında serebrovasküler hastalık insidansı 1.2-7.9/100000 olarak bildirilmiştir. 7, 8

Serebrovasküler hastalıklar çocuklarda erişkinlerden farklı olarak pek çok nedenle ortaya çıkabilir. Özellikle konjenital ya da edinsel kalp hastalıkları, hematolojik bozukluklar, koagülasyon defektleri, vaskülitler, metabolik bozukluklar, Moyamoya hastalığı gibi vaskülopatiler, travma, enfeksiyon ve ilaç kullanımı gibi nedenler mutlaka araştırılmalıdır. Tedavi edilebilir nedenlerin saptanması, tekrarlayıcı atakların önlenmesi ve mortalite açısından önemlidir.

Bu çalışmada kliniğimizde serebrovasküler hastalık nedeniyle izlenen 27 olgunun etiyojistik özellikleri gözden geçirilmiştir.

### HASTALAR ve YÖNTEM

Çalışmaya Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji AD Çocuk Nörolojisi Ünitesinde 1979-2000 yılları arasında serebrovasküler hastalık tanısı ile yatarak izlenmiş 27 olgu alınmıştır.

Olguların öykü, muayene bulguları, serebrovasküler hastalık tipi, yapılan biyokimyasal, hematolojik, kardiyolojik ve immünolojik testler, serebral manyetik rezonans görüntüleme (MR)

ve bilgisayarlı tomografi (BT), anjiyografik incelemeleri retrospektif olarak değerlendirilmiştir. Tanı 1979-1981 tarihleri arasında izlenen 4 olguda öykü, klinik bulgular ve anjiyografi, 1985-1990 tarihleri arasında yatan 6 hastada BT ve anjiyografi, 1991 tarihinden sonra yatan tüm hastalarda (17 olgu) MR, MR anjiyografi/konvansiyonel anjiyografi ile konulmuştur.

### SONUÇLAR

Çalışmaya alınan olguların 8'i kız, 19'u erkektir. Yaşları 8 ay - 15 yaş arasında değişmektedir. Olguların klinik bulguları, radyolojik bulguları ve etiyojistik faktörleri Tablo 1'de sunulmuştur.

İskemik ve hemorajik inme ile başvuran tüm olgularımızda klinik tablo akut başlangıçlıdır. En sık bulgu hemiparezidir (21 olgu), bunu daha az sıklıkta nöbet geçirme, kraniyal sinir tutlumu, ataksi ve konuşma bozuklukları izlemiştir.

Olguların serebrovasküler hastalıkları gruplandırıldığında; 21 olgu iskemik, 1 olgu hemorajik tipte serebrovasküler hastalık olarak değerlendirilmiştir. Ayrıca hemoraji olmaksızın 1 olguda anevrizma, 4 olguda arteriovenöz malformasyon saptanmıştır.

İskemik tipteki 21 olgunun 7'sinde laküner infarkt, 7 olguda arteria serebri media alanında,

No	Cins	Yaş	Klinik tablo	Radyolojik bulgu	SVH tipi	Etiyoloji
1	E	5	Hemiparezi	Anjiyografi: Normal	İskemik	?
2	E	9	Hemiparezi afazi	Anjiyografi: Moya moya ile uyumlu	İskemik	Moya Moya hastalığı
3	E	12	Hemiparezi	Anjiyografi: Normal	İskemik	?
4	E	13	Hemiparezi	BT: Sağ kapsüla internada laküner infarkt.	İskemik (Laküner)	?
5	E	9	Hemiparezi	BT: Sağ kapsüla internada laküner infarkt. Anjiyografi: Normal	İskemik (Laküner)	?
6	K	4	Tekrarlayan hemiparezi atakları	BT: Bilateral ASM alanında infarkt Anjiyografi: Moya Moya hastalığı ile uyumlu	İskemik	Moya Moya hastalığı
7	K	13	Hemiparezi ataksi	BT: Sağ lentiform nukleusta laküner infarkt	İskemik (Laküner)	?
8	K	15	Hemiparezi Nöbet	BT: Sol ASM infarkt	İskemik	Subakut bakteriyel endokardit
9	E	13	Kraniyal sinir tutulumu, ataksi	MR/MR anjio: Multipl vertebro baziler infarkt, vertebral arter diseksiyonu	İskemik	Travmatik vertebral arter diseksiyonu
10	K	6	Hemiparezi afazi	MR: Sol ASM infarkt	İskemik	Tip 2 hiperlipidemi
11	E	6	Hemiparezi afazi	BT: Sol ASM infarkt	İskemik	?
12	E	1	Tekrarlayan hemiparezi atakları nöbet	MR/MR anjiyografi: Multipl infarkt alanları ve Moya Moya ile uyumlu bulgular	İskemik	Moya Moya hastalığı
13	E	14	Tekrarlayan hemiparezi atakları nöbet	MR/MR anjiyografi: Multipl infarkt alanları ve Moya Moya ile uyumlu bulgular	İskemik	Moya Moya hastalığı
14	E	8/12	Hemiparezi Nöbet	MR: Sağ eksternal kapsülde laküner infarkt	İskemik (Laküner)	Protein C eksikliği
15	E	5	Hemiparezi	MR: Sağ kapsüla internada lakün MR anjio: Normal	İskemik (Laküner)	?
16	E	2	Hemiparezi Nöbet	MR: Sağ ASM infarkt, MR anjio: Normal	İskemik	?
17	E	8	Hemiparezi	MR: Sol lentiform nukleusta lakün MR anjio: Normal	İskemik (Laküner)	?
18	E	15	Hemiparezi	MR: Sol ASM infarkt. Anjiyografi: Sol ASM de fibromüsküler displazi ile uyumlu bulgular	İskemik	Fibromüsküler displazi
19	E	4	Hemiparezi	MR: Sol ASM infarkt	İskemik	Aort koarktasyonu
20	E	18ay	Hemiparezi	MR: Sol kapsüla internada lakün, MR anjio: Normal	İskemik (Laküner)	?
21	K	7	Kraniyal sinir tutulumu, ataksi	MR: yaygın vertebro baziler infarkt	İskemik	?
22	K	4	Hemiparezi, kraniyal sinir tutulumu	MR: Pontin hemoraji Anjiyografi: Normal	Hemorajik	?
23	E	5	Hemiparezi	Anjiyografi: Sol internal karotid arterde anevrizma	Anevrizma	
24	E	14	Nöbet	MR/MR anjio: Sol parietalde AVM	AVM	
25	E	12	Nöbet	MR/MR anjio: Sağ temporoparietalde dural AVM	AVM	
26	K	14	Nöbet	MR/MR anjio: Sağ parietalde AVM	AVM	
27	K	15	Nöbet	MR/MR anjio: Sağ frontoparietal AVM	AVM	

**Tablo 1:** Olguların klinik, radyolojik bulguları ve etiyoloji

2 olguda vertebrobaziler alanda geniş infarkt, 2 olguda hem arteria serebri media hem de vertebrobaziler alanda multiple infarktlar saptanmıştır. Yalnızca anjiografi ve klinik değerlendirmesi yapılan 3 olguda lokalizasyon yapılamamıştır. Bu olguların 4'ünde Moyamoya hastalığı, 1 olguda fibromusküler displazi, 1 olguda travmatik vertebral arter disseksiyonu, 1 olguda aort koarktasyonu, 1 olguda subakut bakteriyel endokardit, 1 olguda protein C eksikliği, 1 olguda Tip II hiperlipidemi saptanmıştır. 11 olguda (%52) herhangi bir neden bulunamamıştır.

Hemorajik tipte serebrovasküler hastalık grubunda olan 1 olgu pontin hematoma nedeniyle izlenmiş bu olguda neden olabilecek bir faktör saptanmamıştır. Arteriovenöz malformasyonlu 4 olgunun tümü nöbet geçirme nedeniyle başvurmuştur. İnternal karotid arterde anevrizma saptanan olgu akut hemiparezi tablosuyla başvurmuştur.

## TARTIŞMA

BT ve MR gibi noninvaziv metodların daha sık kullanılması ve serebrovasküler hastalığın altında yatan bazı primer hastalıklarda (konjenital kalp hastalıkları ve lösemi gibi) yaşam süresinin atmasına bağlı olarak, çocuklarda serebrovasküler hastalıklar giderek daha sık tanınmaktadır.

Çocuklarda ve erişkinlerde görülen serebrovasküler hastalıklar arasındaki en önemli fark etiyolojileridir. Erişkinlerde en sık nedenler arterioskleroz, hipertansiyon, diyabet iken, çocuklarda konjenital kalp hastalıkları, hematolojik bozukluklar daha sık görülür. Çocuklarda yeterli bir inceleme ile olguların yaklaşık 2/3'ünde bir neden saptanabileceği bildirilmektedir.<sup>1, 2, 5</sup> İskemik serebrovasküler hastalıklardan idiyopatik olanlarda, rekürrens riski herhangi bir nedene bağlı olanlara oranla daha düşüktür. Hemorajik tipte olanlarda neden daha sık olarak saptanabilir, çoğunlukla travma, koagülasyon defektleri, hemoglobinopatiler ve strüktürel bozukluklar (AVM, anevrizma gibi) nedendir. Bizim olgularımız içinde 1 olguda pontin hematoma saptanmış bu olguda bir neden bulunamamıştır.

## Çocukluk çağında serebrovasküler hastalık nedenleri kısaca şöyle özetlenebilir:

1) Kardiyak hastalıklar; konjenital ya da edinsel kalp hastalıkları, polisitemiye bağlı hiperviskozite, sağdan sola şanlı olgularda paradoksal emboli, kapak hastalıklarında vejetasyonlardan kaynaklanan emboliler, atriyal fibrilasyon gibi kardiyak aritmiler ile inmeye neden olabilir.<sup>1, 4</sup> Bizim olgularımızdan birinde subakut bakteriyel endokardit, bir olguda da aort koarktasyonu saptanmıştır.

2) Arter disseksiyonu sıklıkla çocuklarda travmaya bağlı olarak oluşur, spontan disseksiyonlar çocuklarda nadirdir. Bir olgumuzda boyun travması ile birlikte vertebral arter disseksiyonu belirlenmiştir.

3) Hematolojik bozukluklar; En sık nedenlerden biri orak hücreli anemidir. Sıklıkla iskemik inme ve venöz sinüs trombozuna neden olur ancak subaraknoidal kanama ile giden olgular da vardır. Ayrıca trombositopeni, polisitemi de serebrovasküler hastalıklara neden olabilir. Koagülasyon defektleri (Hemofili A ve B, Faktör XIII, Faktör V yetmezlikleri) hemorajik tipte serebrovasküler hastalıklara neden olabilir. İntrinsek antitrombotik faktörlerin yetmezlikleri ile tromboza eğilim son yıllarda daha iyi tanınmaktadır. Antitrombin III, protein C, protein S'nin konjenital ve sekonder yetmezlikleri (örneğin karaciğer hastalıkları, nefrotik sendrom ve protein kaybettiren enteropati, malignite gibi durumlar) iskemik tipte serebrovasküler hastalıklarda araştırılmalıdır.<sup>1, 2, 3, 4, 5, 8</sup> Olgularımızdan yalnızca 1'inde protein C eksikliği saptanmıştır.

4) Sistemik lupus eritematozis, Poliarteritis nodosa, Granulomatöz anjiitis gibi sistemik vaskülitler ile birlikte arteriyel tromboz, venöz sinüs trombozu, subaraknoidal kanama, intraserebral kanamalar görülebilir. Ayrıca bakteriyel menenjitlerin seyri sırasında intrakraniyal arterit oluşumu ile de serebrovasküler hastalık ortaya çıkabilir.<sup>1, 8</sup>

5) Primer vasküler bozukluklar: Anevrizma, arteriovenöz malformasyon, Moyamoya hastalığı, fibromusküler displazi gibi vasküler bozukluklar anjiyografide tipik bulguları ile kolaylıkla tanınabilir. Moyamoya hastalığı progressif intrakranial arteriyel oklüzyon ve distalde telenjektazik kollateral damar gelişimi ile karakterize bir vaskülopatidir. Bu distal kollateraller anjiyografide sigara dumanı görünümü olarak isimlendirilen spesifik görünüme yol açar. Fibromusküler displazi ise daha çok orta yaşlı erişkinlerde görülür ancak çocuk ve adolesanlarda da bildirilmiştir. Daha çok renal arterleri tutar, internal karotid arterleri tutarsa anevrizma, tromboz ve emboli görülebilir. Patolojik olarak damarın media tabakasında fibrozis, intima ve adventitia tabakalarında hiperplazi görülür.<sup>1, 5, 8</sup> Olgularımızda birinde fibromusküler displazi, 4'ünde Moyamoya hastalığı saptanmıştır.

6) Metabolik hastalıklar; Homosistinüri, laktik asidemi, lipid metabolizması bozuklukları, mitokondial sitopatiler (MELAS).<sup>6</sup> Tip II hiperlipidemi saptanan bir olgu bu grupta değerlendirilmiştir.

7) Travma, çocuk kötüye kullanımı, ilaç kullanımı.

Serebrovasküler hastalığın etiolojisinin bilinmesi hem rekürrens riskinin saptanması tedavi edilmesi hem de çocukta yaşam süresi göz önüne alındığında disabilite ve mortalitenin önlenmesi açısından önemlidir. Bizim olgularımızda % 52 oranında etioloji saptanmamıştır. Bu olguların bir kısmında izlendikleri dönemdeki teknik yetersizliğe bağlı nedenin saptanamadığı düşünülebilir. Etiyoloji bulunamayan olguların rekürrens açısından takipleri uygun olacaktır.

## KAYNAKLAR

- 1) Abram S A, Lenn N J, Haas J R. Vascular disease. In David R B ed. Child and Adolescent Neurology. Mosby-1998:271-293
- 2) Giroud M, Lemesle M, Madinier G. Stroke in children under 16 years of age. Clinical and etiological difference with adults. Acta Neurol Scand-1997 Dec; 96 (6): 401-406.
- 3) Kirkham F J, Prengler M, Hewes D K et all. Risk factors for arterial ischemic stroke in children. J Child Neurol-2000 May; 15 (5): 299-307.
- 4) Mancini J, Girard N, Chabrol B et all. Ischemic cerebrovascular disease in children; retrospective study of 35 patients. J Child Neurol-1997 Apr; 12 (3):193-199.
- 5) Nagaraja D, Verma A, Taly A B et all. Cerebrovascular disease in children. Acta Neurol Scand-1994-Oct, 90:4; 251-255.
- 6) Pavlakis S G, Kingsley P B, Bialer M G. Stroke in children: genetic and metabolic issues. J Child Neurol 2000 May; 15 (5): 308-315.
- 7) Schryver E L L M, Kappale L J, Schinkel A J et all. Prognosis of ischemic stroke in childhood: a long-term follow up study. Dev Med Chil Neurol-2000; 42: 313-318.
- 8) Young R S K. Stroke in childhood. In Bradley G W, Daroff R B, Fenichel G M ed. Neurology in Clinical Practice Butterworth-Heinemann-2000; Vol 2:1215-1224.