

ANTİTROMBİN III VE SNEDDON SENDROMU: Olgu Sunumu

E. Bolayır*, H. Keçeci**, M. Akyol***, A. Taş****

Sneddon sendromu idiopatik livedo retikularisle birlikte multipl serebrovasküler hastalıkla karakterize nadir bir sendromdur. Bu makalede artmış antitrombin III değerleri olan ve Sneddon sendromu tanısı konan bir olgu sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Sneddon sendromu, livedo retikularis, serebrovasküler hastalık, antitrombin III

Antitrombin III and Sneddon's Syndrome: A case report

Sneddon's syndrome, an uncommon disorder, is characterized by multiple cerebrovascular accidents along with idiopathic livedo reticularis. In this article, a case who had an increased amount of antitrombin III and diagnosed as a Sneddon's syndrome was presented.

Key Words: Sneddon's syndrome, livedo reticularis, cerebrovascular accident, antitrombin III

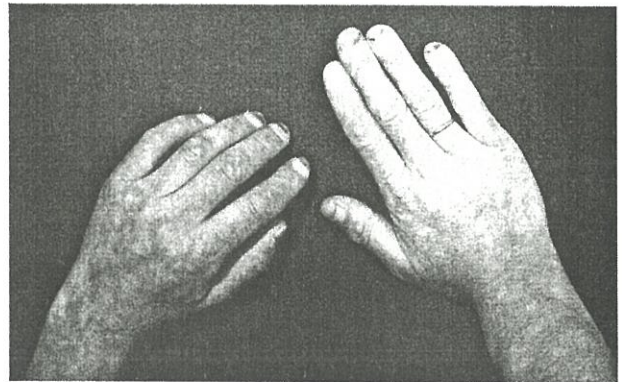
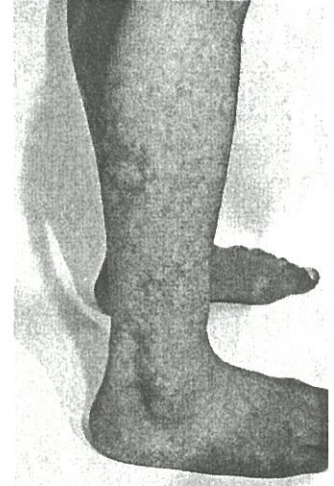
Sneddon sendromu konnektif doku hastalıkları ve serebrovasküler hastalıkların birlikte bulunduğu nadir bir sendromdur. Arteriyel ve venöz tıkanıklıkların her ikisi de görülebilir. Vizüel bozukluklar, başağrısı, iskemik ensefalopati bulguları eşlik edebilir (3). Son yıllarda hastalığın patogenezinde antifosfolipid antikorların rolü olduğu gösterilmiştir (7). Olguların çoğu 20-40 yaşları arasındadır ve kadınlarda daha sık görülmektedir. Değişik tipte epileptik nöbetler, diğer damarsal hastalıklardan önce görülebilir (2,4). Bu yazıda da klasik olarak epileptik nöbetlerle başlayan ve antitrombin III değerleri normal sınırların üzerinde olan bir Sneddon sendromlu olgu sunulmaktadır.

Olgu sunumu:

30 yaşında bayan hasta sol kolunda uyuşma, güçsüzlük, konuşamama ve nöbet geçirme yakınmalarıyla polikliniğimize başvurdu. Yaklaşık 5-6 yıldır, ayda bir kez olan ve 5-10 dakika süren, aniden yere düşüp kasılma, ağızdan köpük gelmesi, dil ısırma ve idrar kaçırma ile karakterize nöbetlerinin olduğu, son yıllarda ise sol kolunda uyuşma ve güçsüzlüğün olmaya başladığı öğrenildi. Özgeçmişinde ve soygeçmişinde özellik yoktu.

Olgunun nörolojik muayenesinde, solda santral tipte fasyal paralizi, solda his kaybı ve %20-30 oranında güç kaybı mevcuttu. Konuşması dizartrik tipteydi. Genel muayenesinde saptanan deri lezyonları nedeniyle istenen dermatoloji konsültasyonunda her iki üst ve alt ekstremitelerde deride ağ yapısında, benekli kırmızı renkte eritemli lezyonların olduğu tesbit edildi (Resim 1 ve 2).

Resim-2: Livedo retikularisin alt ekstremitelerdeki klinik görüntüsü.



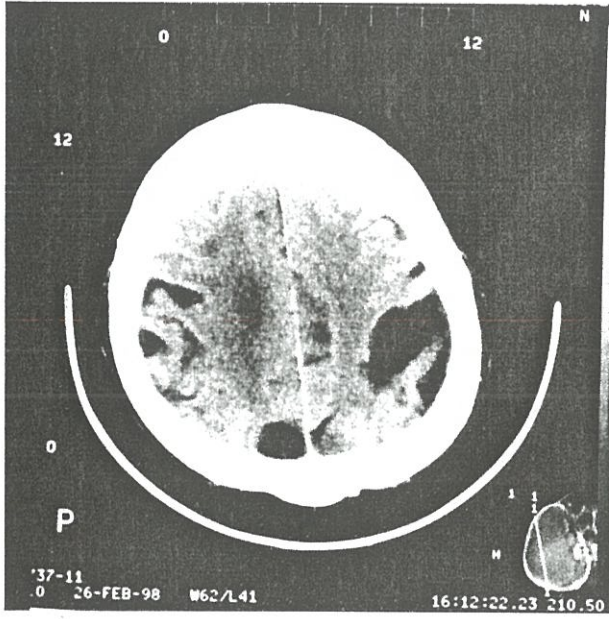
Resim-1: Livedo retikularisin üst ekstremitelerdeki klinik görüntüsü.

*: Uz. Dr., Cumburıyet Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, Sivas

** : Araş. Gör. Dr., Cumburıyet Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, Sivas.

***: Yrd. Doç. Dr., Cumburıyet Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı, Sivas

****: Araş Gör. Dr., Cumburıyet Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, Sivas



Resim-3: Bilgisayarlı beyin tomografisinde her iki hemisferdeki enfarkt alanları.

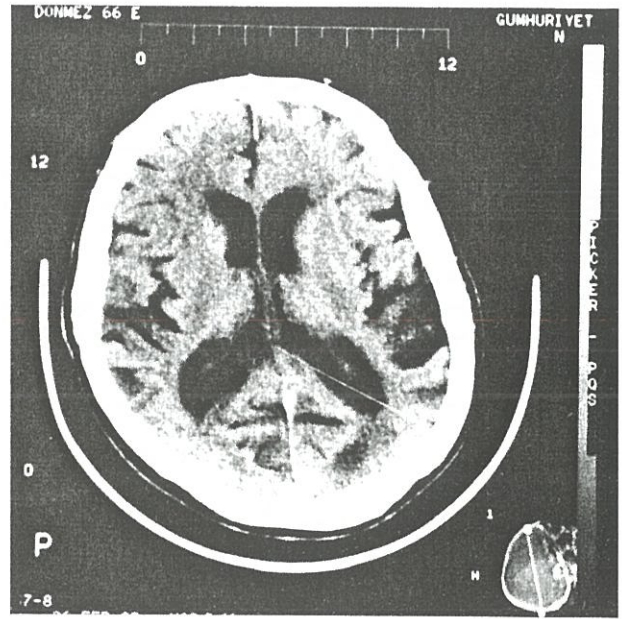
Laboratuvar incelemesinde rutin kan ve idrar tetkikleri, sedimentasyon, antistreptolizin O, C reaktif protein ve romatoid faktör değerleri normal sınırlar içindeydi. Antinükleer antikor, TPHA ve RPR testleri negatifti. Kanama zamanı, pıhtılaşma zamanı, protrombin zamanı ve parsiyel tromboplastin zamanı normal sınırlar içindeydi. Antikardiyolipin IgM: 13.0 MPL U/ml (N<10 MPL U/ml), antikardiyolipin IgG: 5.0 GPL U/ml (N<14 GPL U/ml), antitrombin III: %130.00 (N=%85-115), protein C: 2.85 mg/L (N=1.82-3.90 mg/L) ve protein S: 14.80 mg/L (N=12.00-21.00 mg/L) idi.

Hastanın çekilen akciğer grafisi normal görünümdeydi. Elektrokardiyografide ise V4, V5 ve V6'da T negatifliği, V2'de ise R/S yüksekliği vardı. Ekokardiyografide 1° midral yetmezlik ve mitral stenoz, 1° triküspit yetmezliği ve 1° aort yetmezliği bulguları mevcuttu. Bilgisayarlı beyin tomografisinde her iki hemisferde multipl infarkt alanları mevcuttu (Resim 3). 4 sistem serebral anjiyografi ve karotis ultrasonografisi normal olarak değerlendirildi.

Derideki lezyonlardan alınan biyopsi örneklerinin histopatolojik incelemesinde yer yer akantotik, genelde ise atrofik görünümde, minimal olarak bazal tabakada melanofaj içeren epidermis ve epidermis altında ise papiller dermiste kapiller damarlar izlenmiştir.

Tartışma:

Sneddon sendromu idiopatik livedo retikularis ve



Resim-4: Bilgisayarlı beyin tomografisinde sağ hemisferdeki enfarkt alanı.

serebrovasküler hastalıkla birlikte görülen nadir durumdur (3). Bir çok olguda ilk semptomlar 20-40 yaşları arasında başlar ve kadınlarda daha sık görülür. Değişik tipte epileptik nöbetler damarsal hastalıklardan önce görülebilir (2,4). Hastamızda da ilk saptanan bulgular epileptik nöbetlerdir ve şikayetlerin başlangıç yaşı literatürle uyumludur.

Serebral damarsal hastalıklar geçici iskemik atak ve inme tipinde olup, infarktlar genelde orta çaplı arter alanlarına sınırlıdır. Hastalığa daha sonra diğer damarsal rahatsızlıkların eklenmesiyle hipertansiyon ve bazen bellek bozuklukları da eşlik edebilir (5,6,10). Bilgisayarlı tomografide değişik derecede kortikal atrofi ve izole ya da multipl infarktlar görülebilir (2). Hastamızın bilgisayarlı beyin tomografisinde yalnızca multipl infarkt alanları görülmüştür.

Hastalığın patogenezinde antifosfolipid antikorların olası rolü olduğu gözlemlenmiştir (7). Ancak antifosfolipid antikorların negatif olabileceği de bildirilmiştir (9). Antifosfolipid antikorlar normal popülasyonda %1-2 oranında bulunabilir. Sneddon sendromunda %30'a varan oranlarda antifosfolipid antikorlar tesbit edilmiş olmasına rağmen yapılan bir çalışmada 7 hastadan yalnızca birinde pozitif bulunması ve tüm hastalarda trombosit ve endotelial aktivite artışının saptanması, başka faktörlerin de rolü olabileceği fikrini vermektedir (1). Olgumuzda antitrombin III'ün normal değerlerden yüksek olması, trombozla karakterize Sneddon sendromunun klasik görünümüyle çelişkili olmasına karşın, antitrombin III'ün ka-

litatif olarak disfonksiyonel olması durumunda da trombozların meydana gelebileceği bilinmektedir (8). Olgumuzda beyin tutulumuna bağlı ilk bulgu olarak epileptik nöbetler olduğu tesbit edilmiştir. Bilgisayarlı beyin tomografisinde multipl infarkt alanlarının görülmesi ve livedo retikularis tarzındaki deri lezyonlarının varlığıyla birlikte Sneddon sendromu tanısı konmuştur. Sunduğumuz olgu göz önüne alındığında Sneddon sendromunun etyopatogenezinde antitrombin III'ün kalitatif olarak disfonksiyonunun da rolü olabileceği ve bu konuda ileri çalışmalara ihtiyaç olduğu kanaatine varılmıştır.

Kaynaklar:

- 1- Aznar J, Villa P, Yaya R, et al. Sneddon's syndrome and antiphospholipid antibodies. *Thromb Res*-1993; 69: 525-530.
- 2- Bland JR. Sneddon's syndrome: CT, arteriography and MRI. *J Comp Ass Tomogr*-1989; 13: 119-122.
- 3- Bradley W, Daroff R, Fenichel G, Marsden D. Neurological complications of systemic diseases. In: *Neurology in clinical practice*, Aminoff MJ (ed.), 2nd ed. New York, Butterworth-Heinemann, 1996: 920-921.
- 4- Deshamps P, Leroy D, Mandara JC et al. Livedo reticularis and nodules due to cholesterol embolism. *Br J Dermatol*-1977; 93: 97.
- 5- Kumral K, Selçuki D, Yayıcıoğlu S. Sneddon sendromu. *Nörol Bil D* -1990; 7: 1-2.
- 6- Marsh WCH, Muckelmann R. Generalized racemose livedo with cerebrovascular lesions: an occlusive arteriopathy due to proliferation and migration of medial smooth muscle. *Br J Dermatol*-1985; 112: 703-708.
- 7- Moral A, Vidal JM, Moreau I et al. Sneddon's syndrome with antiphospholipid antibodies and arteriopathy. *Stroke*-1991; 22: 1327-1328.
- 8- Müftüoğlu E. Tromboz. *Klinik Hematoloji'de*. 3. baskı, Diyarbakır, Şahin Yayıncılık, 1994: 597-605.
- 9- Stochhammer G, Folber SR, Aichner FT. Sneddon's syndrome antiphospholipid antibodies: classification of controversy by skin biopsy. *Stroke*-1992; 23: 1182.
- 10- Weisenborn K, Lubach D, Schwabe C, Becker H. Sneddon's syndrome. Clinical course and outcome. *J Neurol*-1989; 236: 34-37.