

Serebral Ven Trombozu Olan Olguda Dekompresif Kraniektomi

Decompressive Craniectomy in a Patient with Cerebral Vein Thrombosis: Case Report

Mehmet KÜÇÜKKOÇ,^a
Demet DEMİRKOL,^b
Hakan HANIMOĞLU,^c
Akın İŞCAN,^d
Metin KARABÖCÜOĞLU^e

^aÇocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,

^bBeyin ve Sinir Cerrahisi AD,

^cÇocuk Nöroloji BD,

Bezmiâlem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi,

^bÇocuk Yoğun Bakım BD,

Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi,

^cÇocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği,

Memorial Hastanesi,

İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 28.06.2015

Kabul Tarihi/Accepted: 19.03.2016

Yazışma Adresi/Correspondence:

Mehmet KÜÇÜKKOÇ

Bezmiâlem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi,

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, İstanbul,

TÜRKİYE/TURKEY

drmkucukkoc@hotmail.com

ÖZET Serebral venöz tromboz (SVT), beynin arteriyel tıkaçıcı hastalıklarına oranla daha nadir görülen, klinik semptom ve bulguların çeşitliliği nedeni ile tanısı zor konulan, hayatı tehdit edici ve ciddi nörolojik sekeller bırakabilen bir hastalıktır. Çocuklarda SVT, çoklu risk faktörlerine bağlı gelişen bir hastalıktır. Birçok hastalık veya genetik yatkınlık yaratan durum SVT'ye yol açabilir. En sık superior sagittal sinüs etkilenir. Semptomlar etkilenen damarın boyutuna ve yerleşim yerine göre değişkenlik gösterir. Bu çalışmada, çoklu risk faktörleri varlığında superior sagittal sinüs trombozu gelişen ve dekompresif kraniektomi ile sekelsiz iyileşen bir pediatrik olgu sunulmaktadır, hastalığın ayırıcı tanısı ve tedavi yöntemlerinin tartışılması amaçlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Dekompresif kraniektomi; sinüs trombozu, intrakraniyal; faktör V Leiden

ABSTRACT Cerebral venous thrombosis is a rare condition compared with occlusive disease of brain and it is difficult to diagnose due to the variety of clinical symptoms and signs. Cerebral venous thrombosis is life threatening disease and may disable severe neurological sequelae. Cerebral venous thrombosis in children is developing a disease associated with multiple risk factors. Many factors may play role in its etiology. The superior sagittal sinus is affected the most commonly. Symptoms vary according to the size and place of the affected vessel. Here, it is aimed to discuss the differential diagnosis and treatment of the disease by presenting a pediatric patient who has superior sagittal sinus thrombosis and recovered uneventfully with decompressive craniectomy in the presence of multiple risk factors.

Key Words: Decompressive craniectomy; sinus thrombosis, intracranial; factor V Leiden

Türkiye Klinikleri J Case Rep 2016;24(3):240-3

Çocuklarda serebral venöz tromboz (SVT), çoklu risk faktörlerine bağlı gelişen bir hastalıktır. Hastaların çoğunda tromboz, protrombotik risk faktörlerinin ve/veya altta yatan klinik durumların birlikte rol alması sonucu gelişir.¹ En sık karşılaşılan nedeni; siyanotik kalp hastalıklarıdır. Diğer nedenler arasında; hematolojik bozukluklar (protein C, protein S eksikliği ve orak hücreli anemi), doğuştan metabolik hastalıklar ve otoimmün hastalıklar bulunur.² İlaçlardan ise L-asparaginaz ve diğer kanser ilaçları ile oral kontraseptif (OKS) kullanımı SVT nedenleri arasındadır.³ En sık superior sagittal sinüs, transvers sinüsler, sigmoid sinüs, kavernöz sinüs ve sinüs rektus etkilenir.⁴ Semptomlar; etkilenen damarın lokalizasyonuna, damarın büyüklüğüne ve hastanın yaşına göre değişken-

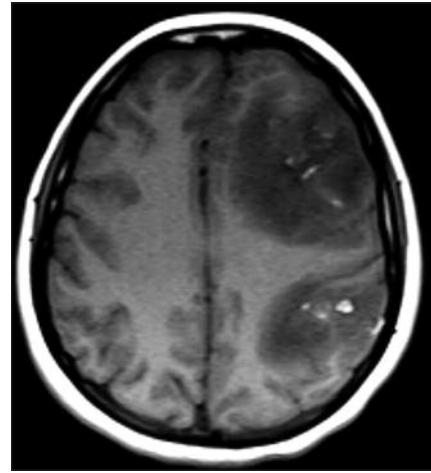
doi: 10.5336/caserep.2015-44423

Copyright © 2016 by Türkiye Klinikleri

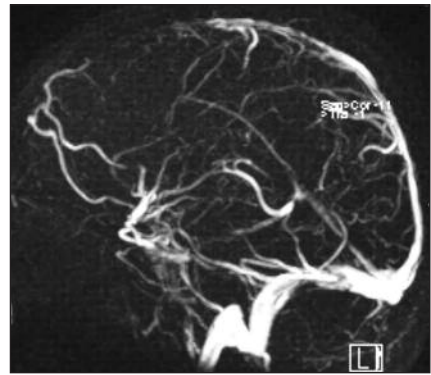
lik gösterir. Klinik başvuru bulguları nöbetler, papil ödemi, baş ağrısı, şuur kaybı, letarji veya fokal nörolojik defisitler gibi geniş semptom spektrumundan oluşur.⁵ Bu çalışmada, çoklu risk faktörleri varlığında süperior sagittal sinüs trombozu gelişen ve dekompresif kraniyektomi ile sekselsiz iyileşen bir pediatrik olgu sunularak, hastalığın ayırıcı tanısı ve tedavi yöntemlerinin tartışılması amaçlanmıştır.

OLGU SUNUMU

On yedi yaşındaki kız olgunun, başvurudan 3 gün öncesinde başlayan baş ağrısı, kusma ve sağ elde uyuşma şikâyetleri olmuş. Bir gün sonra sağ fasiyal paralizi ve sol bacakta hemiparezisi gelişen, tonik klonik tipte nöbetleri olan olgu, çocuk yoğun bakım ünitemize kabul edildi. Olgu aralarında akraba evliliği olmayan anne ve babanın çocuğuydu. Öz geçmişinde son 4 aydır polikistik over sendromu nedeni ile OKS (Diane® 35 draje: siproteron asetat 2 mg, etinil estradiol 0,035 mg) kullanmakta olduğu öğrenildi. Soy geçmişinde özellik yoktu. Geliş fizik muayenesinde bilinci açık, etrafla ilgili ancak uykuya eğilimli, KTA 74/dk, kan basıncı 115/75 mmHg ve solunum sayısı 16/dk idi. Sağda santral tipte fasiyal paralizi, sağ elde paralizisi vardı; derin tendon refleksler sağda hiperaktif, Babinski sağda ekstansör, solda fleksör yanıtıydı. Olgunun gönderilmiş olan tam kan sayımında ve biyokimyasal tetkiklerinde özellik saptanmadı. Çekilen beyin manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'sinde sol frontal, posterior pariyetal ve sağ frontal parasagittal alanda venöz infarkt alanları ve eşlik eden kanamaya bağlı beyin ödemi tespit edildi. (Resim 1). Tromboz olabileceği düşünülen olgunun çekilen beyin MR venografisinde süperior sagittal sinüste tromboz tespit edildi (Resim 2). Beyin ödeme yönelik hipertonic salin ve anti-epileptik olarak difenilhidantoin tedavisi başlandı. Tromboza yönelik yönlendirilen tetkiklerinde homosistein düzeyi yüksekliği, serum vitamin B12 ve folik asit düzeyleri düşüklüğü saptanan olguya B12 vitamin ve folik asit replasman tedavisi başlandı. Genetik testlerinde heterozigot Faktör 5 Leiden (FVL) polimorfizmi ve metilen tetra hidrofolat redüktaz (MTHFR) genindeki heterozigot A1298C



RESİM 1: Beyin manyetik rezonans görüntüleme. T1 ağırlıklı aksiyal kesitte sol frontal, posterior pariyetal ve sağ frontal parasagittal alanda venöz infarkt alanları.



RESİM 2: Manyetik rezonans venografi. Süperior sagittal sinüste akım yok, tromboz lehine.

polimorfizmi saptandı. Yatışının 3. günü yapılmakta olan antiödem tedavisine rağmen uykuya eğilimi artan ve sözlü uyarılara yanıtsız hâle gelen olgunun çekilen beyin bilgisayarlı tomografi (BT)'sinde beyin ödeminde artış tespit edildi. Olguya beyin cerrahisi ekibi tarafından dekompresif kraniyektomi yapıldı. Yatışının 17. günü klinik bulguları düzelen ve kontrol beyin BT'de kanama alanlarında artış olmayan olguya heparin tedavisi başlandı. Çekilen beyin MR venografisinde sinüste akım izlenen olgunun heparin tedavisi kesilerek düşük molekül ağırlıklı heparin tedavisine geçildi. Klinik bulguları düzelen olgu yatışının 27. gününde taburcu edildi. İzlemede sorun olmayan ve 6 ay sonra kraniyoplasti ameliyatı olan olgunun nörolojik defisiti yoktu.

TARTIŞMA

Çocukluk döneminde görülen intrakraniyal tromboz vakaları; etiyoloji, görülme sıklığı ve klinik başvuru açısından farklılıklar gösterir. Çocuklarda intrakraniyal tromboz görülme sıklığı 2,5-2,7/100.000 olarak bildirilmiştir.⁶

Beynin arteriyel tıkaçıcı hastalıklarına oranla daha nadir görülen SVT, sıklıkla genç erişkinleri ve çocukları etkileyen bir durumdur. En sık etkilenen sinüs superior sagittal olmakla beraber, hastaların üçte birinde birden fazla sinüste etkilenme olur. Klinik, trombüsün yerine ve oluşma hızına bağlı ortaya çıkar. Semptom spektrumu geniştir. En yaygın semptom baş ağrısıdır (%74-90). Diğer bulgular; nöbet, fokal nörolojik defisit (hemiparezi/hemihipoestezi), papil ödem, izole intrakraniyal hipertansiyon (baş ağrısı, papil ödem, görme kaybı, bulantı, baş dönmesi, sersemlik hâli-dizizness), afazi, hemianopsidir.^{4,7}

Özellikle acile başvuran hastalarda tanısal ilk inceleme, beyin BT'dir, ama tanı koydurucu değeri yüksek değildir. Sıklıkla diğer nedenleri dışlamak için kullanılır. Beyin BT, hastaların sadece %10-20'sinde patolojiktir.⁸ Günümüzde SVT tanı ve izleminde önerilen görüntüleme yöntemi beyin MRG ve MR venografidir. Olgumuzda olduğu gibi birlikte kullanımı durumunda SVT tanısını koyma olasılığı artar ve nadiren konvansiyonel anjiyografiye ihtiyaç duyulur.⁹

Toplumda en sık görülen herediter trombofili nedeni FVL mutasyonudur. Heterozigot hastaların hayat boyunca %10 oranında tromboz geçirme riski vardır. Yapılan çalışmada tek başına FVL mutasyonu venöz tromboz gelişme riskini 4,9 kat artırırken, oral kontraseptif kullanımında bu riskin 35 kat arttığı bildirilmiştir.¹⁰ Bizim olgumuzda da risk faktörü olarak hem herediter trombofili hem de OKS kullanımı mevcuttu. Olgumuzun trombofiliye yönelik yapılan testlerinde heterozigot FVL polimorfizmi ve MTHFR geninde heterozigot A1298C polimorfizmi saptandı. Ek olarak serum vitamin B12 ve folik asit düzeyleri düşüklüğü mevcuttu.

Antikoagülan ve destek tedavisi SVT'de tedavinin temelini oluşturmaktadır. Heparin ile yapı-

lan medikal tedavi en önemli basamaktır. Tedaviye oral antikoagülanlar ile 3-6 ay devam edilir. Anti-koagülan tedavi, mortaliteyi ve yatağa bağımlılığı azaltmaktadır. Ancak bizim olgumuzda olduğu gibi tromboza ikincil konjesyona bağlı hemorajilerde birincil patolojinin tedavisi ön planda tutulmakta ve antikoagülan tedavi verilmesi önerilmemektedir.¹¹ Destek tedavisi olarak; antikonvülsan ve beyin ödemi azaltıcı tedavi uygulanır. Tüm bunlara rağmen hastanın durumu hızla kötüleşip, herniasyon bulguları geliyorsa dekompresif cerrahi gerekebilir.¹² Dekompresif kraniektomi ilave hacim ile infarkt-ödem-infarkt kısır döngüsünün kırılması sağlamaktadır. Ancak bu işlemin geri dönüşsüz sürece girmeden önce yapılması son derece önemlidir. Böylece infarkt alanının sınırlandırılması mümkün olacaktır.¹³ Destek tedavilere rağmen klinik durumu bozulan ve kafa içi basıncı artan olgumuza erken dönemde dekompresif kraniektomi yapılarak kafa içi basıncı azaltıldı ve herniasyon gelişimi önlenmiş oldu.

Yaş, koma, mental bozukluğun eşlik etmesi, başlangıçta intrakraniyal kanama olması ve nöbetlerin eşlik etmesi SVT'de prognozu etkileyen faktörler olarak belirtilmiştir.⁸ Hastaların uzun dönem prognozlarının araştırıldığı çalışmada, hastaların %85'inde nörolojik sekel kalmamıştır. Hastaların %14'ünde serebral olmayan trombotik olay, %12'sinde tekrarlayan konvülsiyonlar, %11'inde ise ikinci kez SVT bildirilmiştir.¹⁴ Olgumuzda herhangi bir nörolojik sekel kalmamıştır.

Sonuç olarak, çocukluk çağı serebrovasküler trombozlarda birden fazla etiyolojik faktör rol oynayabileceği için ayrıntılı tetkik yapılması zorunludur. Özellikle OKS kullanacak kişiler öncelikle tromboza eğilim açısından dikkatli bir şekilde değerlendirilmeli ve aile öyküsü sorgulanmalıdır. Pıhtılaşmaya yatkınlık durumundan bağımsız OKS kullananlarda da serebral sinüs trombozu görülebileceği unutulmamalı ve hastalar bu konuda bilgilendirilmelidir. Dekompresif kraniektomi, SVT gelişmiş ve birincil tedavilere dirençli kafa içi basınç artışı olan hastalarda doğru endikasyonla ve zamanında yapıldığında hayat kurtarıcı etkin bir tedavi yöntemidir.

KAYNAKLAR

1. Armstead WM, Cines DB, Higazi AA. Plasminogen activators contribute to impairment of hypercapnic and hypotensive cerebrovasodilation after cerebral hypoxia/ischemia in the newborn pig. *Stroke* 2005;36(10):2265-9.
2. Kirkham FJ. Stroke in childhood. *Arch Dis Child* 1999;81(1):85-9.
3. Segel GB, Francis CA. Anticoagulant proteins in childhood venous and arterial thrombosis: a review. *Blood Cells Mol Dis* 2000;26(5):540-60.
4. Renowden S. Cerebral venous sinus thrombosis. *Eur Radiol* 2004;14(2):215-26.
5. Zahuranec DB, Brown DL, Lisabeth LD, Morgenstern LB. Is it time for a large, collaborative study of pediatric stroke? *Stroke* 2005;36(9):1825-9.
6. Gökçe M, Tatlı B, Aydın N, Çalışkan M, Özmen M, Hüner G, et al. [Acute sinovenous thrombosis with multiple etiologic factors]. *Türk Pediatri Arşivi* 2005;40:46-9.
7. Allroggen H, Abbott RJ. Cerebral venous sinus thrombosis. *Postgrad Med J* 2000;76(891):12-5.
8. Damak M, Crassard I, Wolff V, Bousser MG. Isolated lateral sinus thrombosis: a series of 62 patients. *Stroke* 2009;40(2):476-81.
9. Masuhr F, Mehraein S, Einhüpl K. Cerebral venous and sinus thrombosis. *J Neurol* 2004;251(1):11-23.
10. Rosendorff A, Dorfman DM. Activated protein C resistance and Factor V Leiden: a review. *Arch Pathol Lab Med* 2007;131(6):866-71.
11. Monagle P, Chalmers E, Chan A, DeVeber G, Kirkham F, Massicotte P, et al; American College of Chest Physicians. Antithrombotic therapy in neonates and children: American College of Chest Physicians Evidence-Based Clinical Practice Guidelines. 8th ed. *Chest* 2008;133(6 Suppl):887S-968S.
12. Ferro JM, Canhão P, Stam J, Bousser MG, Barinagarrementeria F; ISCVT Investigators. Prognosis of cerebral vein and dural sinus thrombosis: results of the International Study on Cerebral Vein and Dural Sinus Thrombosis (ISCVT). *Stroke* 2004;35(3):664-70.
13. Rengachary SS. Surgery for acute brain infarction with mass effect. In: Wilkins RH, Rengachary SS, eds. *Neurosurgery*. 1st ed. New York: McGraw-Hill; 1985;2:1267-71.
14. Preter M, Tzourio C, Ameri A, Bousser MG. Long-term prognosis in cerebral venous thrombosis. Follow-up of 77 patients. *Stroke* 1996;27(2):243-6.