

BALO'NUN KONSANTRİK SKLEROZU: BİR OLGU SUNUMU*

Semra ÖZTÜRK MUNGAN, Seher Naz YENİ, KARAARSLAN, Naci KARAAĞAÇ

Background.- Balo's Concentric Sclerosis is a rapidly progressive rare disease with a fulminant course that affects young adults. The symptoms usually consist of aphasia, cognitive and behavioral disturbances. It is thought to be in the spectrum of demyelinating diseases.

Observation.- In this article, a case diagnosed antemortem with clinical features and MRI findings. It is pointed out that signs and symptoms in Balo's concentric sclerosis may be atypical and prognosis is not often fatal. In this current case report, we emphasized that antemortem diagnosis of Balo's Concentric Sclerosis is possible and it does not always have a fulminant course as previously reported.

Mungan Öztürk S, Yeni SN, Karaarslan E, Karaağaç N. Balo's concentric sclerosis: a case report. Cerrahpaşa J Med 2002; 33: 65-68.

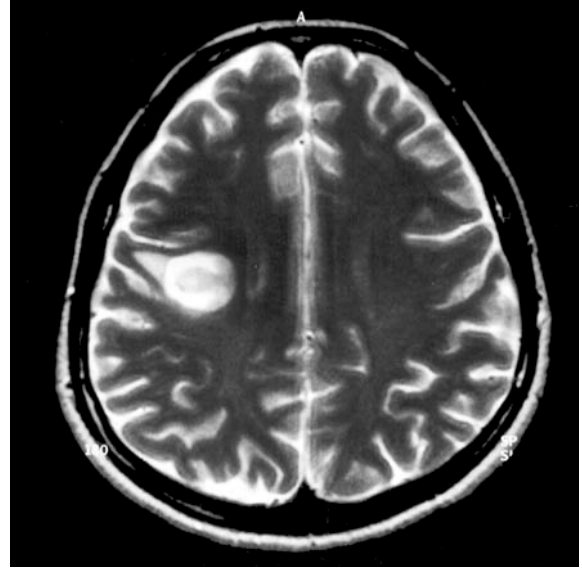
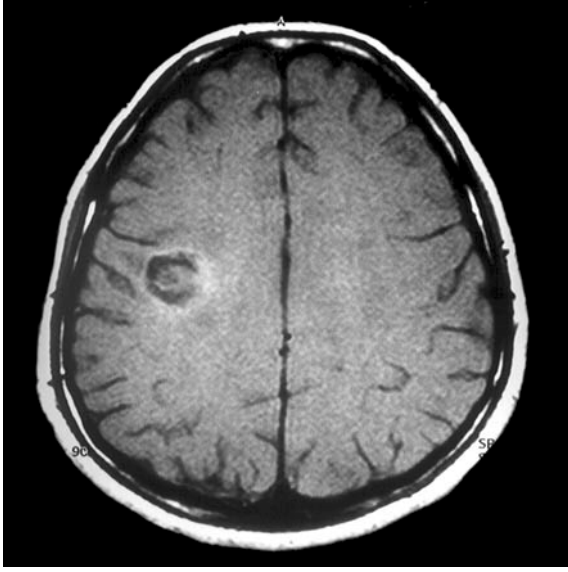
Bu yazıda, Balo'nun Konsantrik Sklerozu tanımlı bir olgu nadir görülmesi kadar, klasik bilginin aksine MR incelemeleri ile antemortem de tanınabilmesi nedeniyle sunulmuştur. Monofazik, ilerleyici ve fulminan seyirli bir hastalık olarak tanımlanmış olan Balo'nun konsantrik sklerozunun, seyrinin ilk bildirilerden farklı olarak her zaman kötü olmadığı son yıllarda çeşitli olgu sunumları ile anlaşılmıştır. Bu yazıda, Balo'nun konsantrik sklerozu tanımlı bu olgu aracılığıyla, antemortem tanı olasılığını ve prognoz özelliklerini vurgulamayı amaçladık.

OLGU

15 yaşında kadın hasta. Şubat 99'da sol kol ve bacakta uyuşma, güçsüzlük, sağ gözde kayma, çift görme yakınmaları gelişmiştir. İlk olarak sol kol ve bacakta uyuşukluk olan hastada, ilerleyen günlerde şikayetlerde artış gözlenmiştir. O dönemdeki nörolojik muayenesinde, sol hemiparezi, sol hemihipoestezi, sağ abduzens parezisi ve solda santral tipte fasiyal paralizisi tespit edilmiş-

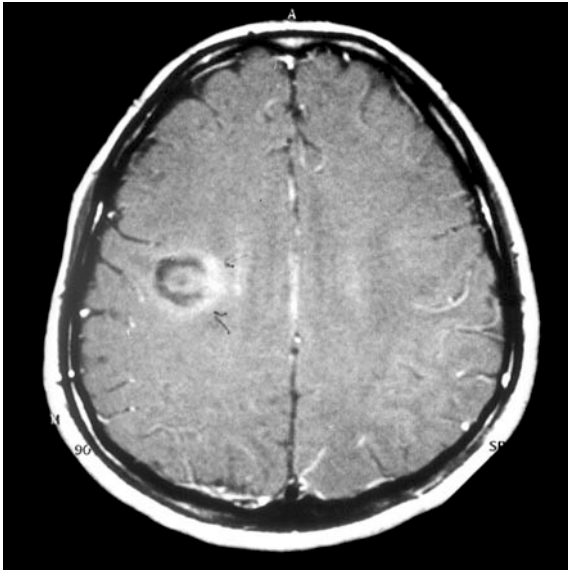
tir. Hemogram, sedimantasyon, kan biyokimyası, serolojik testleri normal, beyin omurilik sıvısında (BOS) oligoklonal bant negatif bulunmuştur. Uyandırılmış potansiyel incelemelerinden, somatosensoryel uyandırılmış potansiyellerde (SEP) solda, görsel uyandırılmış potansiyellerde (VEP) bilateral latans gecikmesi tespit edilmiştir. İşitsel uyandırılmış potansiyeller (BAEP) normal bulunmuştur. HIV, *Treponema pallidum*, *Borrelia burgdorferi*, Epstein-Barr virusu, *Citomegalovirus*, *Toksoplazma gondii* ve otoimmün antikorlar (anti-nükleer antikorlar (ANA), anti-DNA, anti-mitokondriyal antikorlar, anti-Ro, anti-Sm, A Scl 70, APR 3, AMPO) negatif veya normal bulunmuştur. Kranyal MR incelemesinde T1 ve T2 ağırlıklı kesitlerde sağda muhtemel presantral girus kaudal kesimde yaklaşık 2x2 boyutunda, iç içe geçmiş iki halka görünümünden oluşan lezyon izlenmiştir (Şekil 1 ve 2). Bu lezyon, çevresel, özellikle mediyalde daha belirgin hafif kontrast tutulumu göstermektedir. (Şekil 3) Ayrıca, sağda mezensefalon düzeyinde, 1x2 cm boyutunda magnefizasyon transfer uygulamanın yapıldığı, T1 ağırlıklı sekansta spontan hiperintens, proton dansiteli T2 ağırlıklı sekansta hiperintens özelliğini koruyan, postkontrast, özellikle magnefizasyon transfer uygulamalı ak-

* **Anahtar Kelimeler:** Balo'nun konsantrik sklerozu; **Key Words:** Balo's concentric sclerosis; **Alındığı Tarih:** 20 Aralık 2000; Dr. Semra Öztürk Mungan, Doç. Dr. Seher Naz Yeni, Prof. Dr. Naci Karaağaç: İÜ Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı; Uz. Dr. Ercan Karaarslan: İntermed Tıp Merkezi; **Yazışma Adresi (Address):** Dr. S. Öztürk Mungan, İÜ Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Nöroloji Ana Bilim Dalı, 34303, İstanbul.



Şekil 1, 2. Hastanın kranyal MR görüntüleri. Sağda presantral girus kaudal kesimdeki lezyonun T1 (Şekil 1) ve T2 (Şekil 2)'deki, tipik konsantrik halka görünümü

siyel planda belirgin hafif kontrast tutulum gösteren odak izlenmiştir (Şekil 4). Yedi gün boyunca 1000 mg/gün dozunda intravenöz metilprednizolon ile tedavi edilen hastada 15 gün içinde yakınmalar gerilemiştir. On ay boyunca hasta yakınmasız olarak izlenmiştir.



Şekil 3. Sağ presantral girus kauldeki lezyonun post kontrast, iç içe geçmiş halkalar şeklindeki görünümü

TARTIŞMA

Akut lökoensefalopatiler, akut ya da subakut yerleşimli, ön planda ak maddeyi tutarak uzun traktus ve /veya optik sinir bulguları ile seyreden, yüksek kortikal fonksiyonların daha az oranda etkilendiği tablolar olarak düşünülmektedir.¹ Böyle bir klinik tabloda, etyolojide sıklıkla demiyelinizan hastalıklar düşü-



Şekil 4. Mezensefalondaki lezyonun post kontrast görünümü

nülse de, akut lökoensefalopatileri pek çok hastalık taklit edebildiği için, ayırıcı tanısında geniş bir hastalık grubu yer alır; iskemik vasküler hadiseler, metabolik sebepler, enfeksiyöz, toksik etmenler ve onkolojik tablolar gibi. Algoritmik olarak yaklaşıldığında akut lökoensefalopati tablosu ile karşılaşıldığında, idiyopatik demiyelinizan hastalık için belirtilerin tipik olup olmadığı sorgulanır ve atipik olması koşulunda tanıya yönelik ileri tetkiklere geçilebilir. Eğer belirtiler demiyelinizan hastalık için tipik ise, bu durumda da klinik gidiş, atılacak adımlarda önemli olacaktır. Hızlı bir ilerlemenin söz konusu olduğu hallerde tanıyı kesinleştirmeye yönelik olarak beyin biyopsisi önerilmektedir.¹

Sol kol ve bacakta uyuşma, güçsüzlük, çift görme, sağ gözde kayma yakınmaları ile kliniğimize müracaat eden 16 yaşındaki kadın hastanın klinik tablosu, başlangıç yaşı, belirtilerin yerleşme hızı, ak madde tutulumu ve multifokal belirtilerin varlığı nedeniyle tipik bir demiyelinizan hastalık olarak değerlendirilmiştir.

Demiyelinizan hastalıklar, tekrarlayıcı ve ilerleyici Multipl Skleroz başta olmak üzere, fulminan seyirli (Marburg hastalığı, ADEM), sınırlı dağılımı olanlar (Devic, Balo hastalığı), izole bulgularla seyredenler (optik nörit, transvers miyelit), progresif seyirli (kronik miyelopati, serebellar sendrom) olarak alt gruplara ayrılabilirler. Bu bahsedilen geniş hastalık grubunda yer alan tüm hastalıkların birbirleri ile geçişleri de olabilmektedir.¹

Balo'nun konsantrik sklerozu, nadir bir varyant olup çocuk ve genç yaşta insanları etkilemektedir. Sıklıkla baş ağrısı, afazi, kognitif ve davranışsal bozukluklar ve nöbetlerle kendini göstermektedir.² Hastalık histopatolojik olarak konsantrik, lamelli tarzda demiyelinizan,

bunlarla alterne eden miyelinin korunduğu muhtemel demiyelinizan alanlarla karakterizedir.¹ Demiyelinizasyonun perivenüler olarak başladığı ve ardı sıra tekrarlayan demiyelinizan süreçlerinin olduğu ve konsantrik miyelin bantlarının, demiyelinizan plak sınırlarını temsil ettiği iddia edilmiştir.³ Buna karşın, yeni bir çalışmada konsantrik plakların eş zamanlı olduğu iddia edilmiştir.⁴ Tanı histopatolojik bulgularla konulmasına karşın son yıllarda MRI bulguları ile tanısı konmuş olgular literatürde yer almaktadır.⁵⁻⁷

Balo'nun konsantrik sklerozunun tipik MRI değişiklikleri, konsantrik halkalar veya T2 ağırlıklı imajlarda ve gadolinumlu T1 ağırlıklı imajlarda helezon şeklindeki lezyonları içermektedir.⁸⁻¹² Sıklıkla hemisferik ve kitle etkisi olan tek lezyon izlenmesine karşın serebellum, beyin sapı, spinal kord ve optik kiazmada lezyonlar bildirilmiş ve bu lezyonlara ait klinik bulgular tarif edilmiştir.^{3,10,13,14} Bizim hastamızın kranyal MR'ında, tanımlanana benzer olarak sağ sentrum semiovalede tipik konsantrik lezyon ve beyin sapında birkaç küçük hiperintens (T2) imaj gözlenmiştir. Klinik olarak da beyin sapının tutulumuna dair bulgular dikkati çekmiştir.

Balo'nun konsantrik sklerozu bazen hızlı, progresif seyirli ve fatal gidişli bir hastalıktır.¹ Bolay ve arkadaşları, literatürdeki ilk spontan remisyonla uğrayan hastayı takdim etmiştir.⁶ Bizim hastamız ise on ay yakınmasız olarak izlenmiştir.

Balo'nun konsantrik sklerozunun, daha önce tanımlandığı gibi ilerleyici ve fatal gidişli olmayıp, son yayınlarda prognozu daha iyi bir hastalık olduğu dikkati çekmiştir.

Bu yazıda, az görülen bir hastalık olan Balo'nun konsantrik sklerozu ele a-

linmiş, tanının antemortem konulabileceği ve hastalığın selim seyri vurgulanmıştır.

ÖZET

Balo'nun konsantrik sklerozu, nadir, genç erişkinleri etkileyen ve fulminan seyirli bir hastalıktır. Demiyelinizan hastalıklar spektrumunda yer alır. Sıklıkla afazi, kognitif ve davranışsal değişiklikler ile kendini gösterir. Bu yazıda, atipik klinik özellikleri ve MRI bulguları ile antemortem tanısı konan bir olgu sunulmuştur. Biz bu yazıda, Balo'nun Konsantrik Sklerozunun antemortem tanısının konulabileceğini ve önceden bildirildiği gibi her zaman fulminan seyirli olmadığını vurgulamayı amaçladık.

KAYNAKLAR

- Weinshenker BG, Lucchinetti CF. Acute leukoencephalopathies: differential diagnosis and investigation. *Neurologist* 1998; 4: 148-166.
- Weinshenker BG, Miller D. Multiple sclerosis: one disease or many? In: Siva A, Kesselring J, Thompson AJ, Eds. *Frontiers in Multiple Sclerosis*. Vol 2. London: Martin Dunitz ltd; 1999; 37-46.
- Moore GR, Neumann PE, Suzuki K, Lijtmaer HN, Traugott U. Balo's concentric sclerosis: new observations on lesion development. *Ann Neurol* 1985; 17: 604-611.
- Sekijima Y, Tokuda T, Hashimoto T, Koh CS, Shoji S, Yanagisawa N. Serial magnetic resonance imaging (MRI) study of a patient with Balo's concentric sclerosis treated with immunoadsorption plasmapheresis. *Mult Scler* 1997; 2: 291-294.
- Spiegel M, Kruger H, Hoffmann E. MRI study of Balo's concentric sclerosis before and after immunosuppressive therapy. *J Neurol* 1989; 236: 487-488.
- Bolay H, Karabudak R, Tacal T, Onal B, Selekler K, Sarıbaş O. Balo's concentric sclerosis. Report of two patients with magnetic resonance imaging follow-up. *J Neuroimaging* 1996; 6: 98-103.
- Ng SH, Ko SF, Cheung YC, Wong HF, Wan YL. MRI features of Balo's concentric sclerosis. *Br J Radiol* 1999; 72: 400-403.
- Kim MO, Lee SA, Choi CG, Huh JR, Lee MC. Balo's concentric sclerosis: a clinical case study of brain MRI, biopsy, and proton magnetic resonance spectroscopic findings. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1997; 62: 655-658.
- Gharagozloo AM, Poe LB, Collins GH. Antemortem diagnosis of Balo concentric sclerosis : correlative MR imaging and pathologic features. *Radiology* 1994; 191: 817-819.
- Chen CJ, Chu NS, Lu CS, Sung CY. Serial magnetic resonance imaging in patients with Balo's concentric sclerosis: natural history of lesion development. *Ann Neurol* 1999; 46: 651-656.
- Korte JH, Bom EP, Vos LD, Breuer TJ, Wondergem JH. Balo concentric sclerosis: MR diagnosis. *AJNR Am J Neuroradiol* 1994; 15: 1284-1285.
- Hanemann CO, Kleinschmidt A, Reifenberger G. Balo's concentric sclerosis followed by MRI and positron emission tomography. *Neuroradiology* 1993; 35: 578-580.
- Gray F, Leger JM, Duyckaerts C. Balo's concentric sclerosis lesions restricted to the pons. *Neurol (Paris)* 1985; 141: 43-45.
- Castaigne P, Escourolle R, Chain F, et al. Sclerose concentrique de Balo. *Rev Neurol (Paris)* 1984; 140: 479-487.