

Seronegatif Sneddon Sendromu: Olgu Sunumu
Seronegative Sneddon Syndrome
Gülay Soykök¹, Kadir Soykök², Mehmet Fatih Uzun³

¹Numune Hastanesi, Nöroloji
Kliniği, Sivas.

²Cumhuriyet Üniversitesi/
Sivas

³Erciyes Üniversitesi/ Kayseri

Yazışma Adresi:

Yrd. Doç. Dr. Gülay Soykök

Gaziosmanpaşa Üniversitesi,
Tıp Fakültesi, Nöroloji
Anabilim Dalı, Merkez/Tokat,

Tel: 03562129500

E-mail:

drgulayuzun@gmail.com

Fax:0 356 2133179

Özet

Sneddon sendromu (SS) tekrarlayan iskemik serebrovasküler hadise ve deride yaygın livedo retikularis birlikteliği olarak tanımlanmıştır. SS, 20 ve 42 yaş aralığında kadınlarda sık görülür. Progresif kognitif bozukluk, emosyonel labilite, nöbet, spontan abortus öyküsü, böbrek tutulumu ve hipertansiyon gibi durumlar hastalığa eşlik edebilir. Antifosfolipid antikorları çok değişken sıklıkta görülebilir. SS, antifosfolipid sendromu ile ilişkili olabilir. Burada antifosfolipid, lupus ve antikardiyolipin antikorları negatif SS'lu kadın olgu sunuldu ve literatür gözden geçirildi.

Anahtar Kelimeler: Serebrovasküler Hadise,
Abstract

Sneddon's syndrome (SS) is described as the combination of ischemic cerebrovascular episodes and a widespread livedoid eruption. SS is common in women between 20 and 42 years old. It may be accompanied by other manifestations such as progressive cognitive disorder, emotional lability, seizure, a history of spontaneous abortion, renal involvement and hypertension. Antiphospholipid antibodies can also be found at a highly changeful frequency. SS, may be associated with antiphospholipid syndrom. One female case of SS with negative autoimmune antibody panels including antiphospholipid antibodies, lupus anticoagulants and anticardiolipin antibodies is presented and literature were reviewed.

Keywords: Cerebrovascular Event, Livedo Reticularis, Sneddon Syndrome

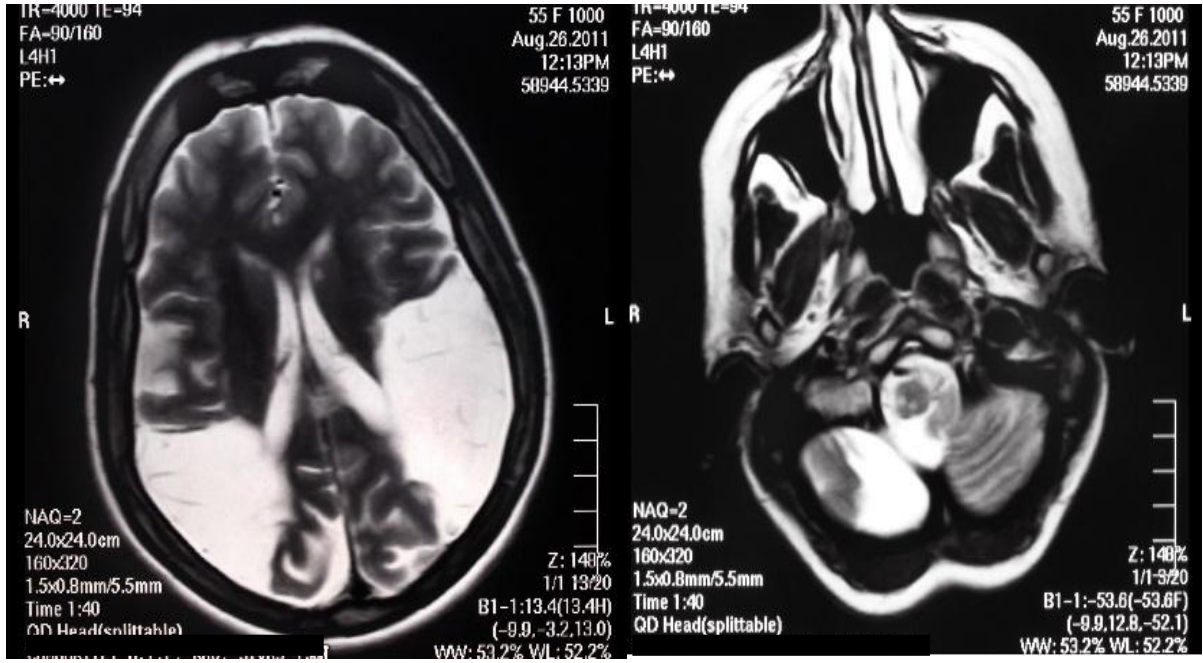
Giriş

İlk kez Sneddon tarafından 1965 yılında genelde nörolojik defisit bırakan serebrovasküler ataklar ile beraber görülen, livedo retikularis ve tekrarlayan abortuslu 6 olgu tanımlanmıştır (1). Hastalık seyrek olarak görülür, kadınlarda daha sıktır. Semptomlar hastaların yaklaşık %75'inde genellikle ilkine benzer şekilde tekrarlayıcıdır (2). Hastalarda genelde antifosfolipit antikoları pozitifdir (3,4). Bu olguda tekralayan serebrovasküler hastalık-abortus öyküsü olan, otoantikoları negatif saptanan ve livedo retikularisli kadın hasta sunulmuştur.

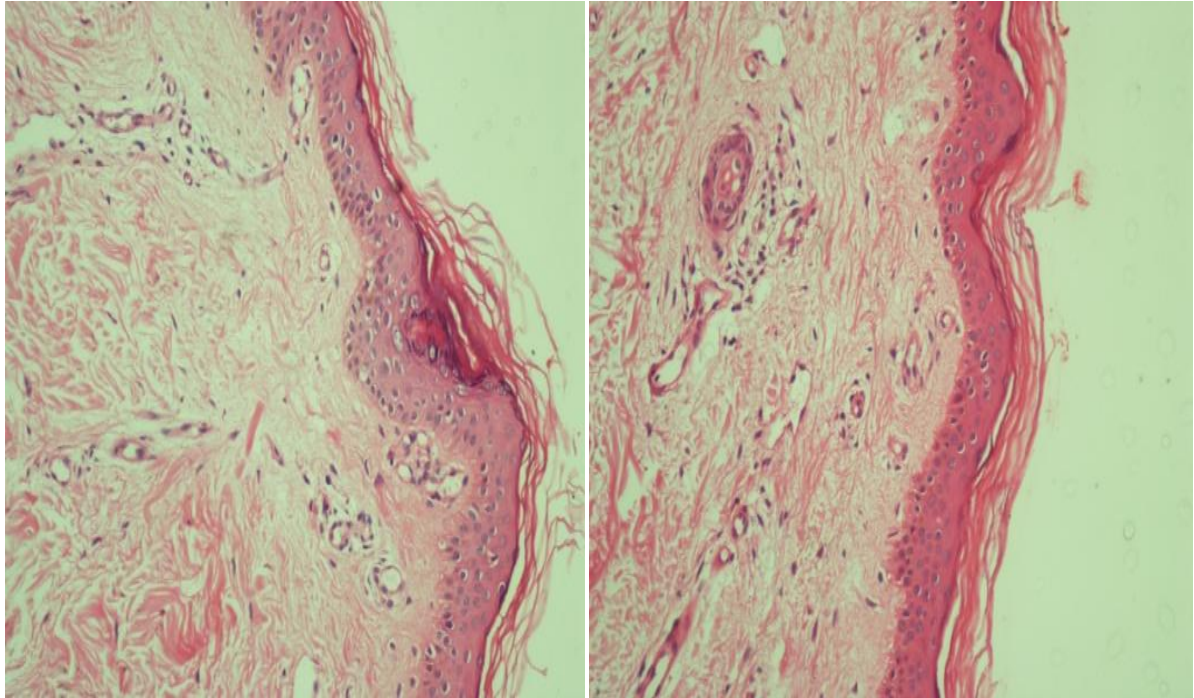
Olgu Sunumu

Kırksekiz yaşında bayan hasta nöbet geçirme şikâyeti ile kliniğimize başvurdu. Hastanın özgeçmişinde 11 abortus öyküsü, bir infant kaybı, semptomatik epilepsi ve postpartum dönemde başlayan tekrarlayan iskemik inme atakları vardı. Hastanın fizik muayenesinde her iki alt ekstremitede mavi-mor renkli, ağ görünümlü ve basmakla solmayan maküler cilt lezyonları tespit edildi. Hastanın nörolojik

muayenesinde motor disfazi, sağ üst ve alt ekstremitede parezi, tonus artışı, sol nazolabial oluk silikliği, sol üst ekstremitede parezi, derin tendon reflekslerinde global artış, plantar yanıtın sağda ekstensör solda ise geç fleksör olduğu bulundu. Fibrinojen ve homosistein normal sınırlardaydı. Kan kolesterol yüksekliği mevcuttu. Protein C, protein S, antitrombin 3 seviyesi normal değerdeydi. ANA profili negatifti. Kardiyovasküler hastalık mutasyon taramasında anlamlı bulgu yoktu. Vital bulguları normal sınırlardaydı. Antifosfolipid, antikardiolipin ve lupus antikoagülan antikoları negatifti. Görüntüleme her iki hemisfer ve beyin sapında yaygın infarkt alanları ve kortikal atrofi vardı (Resim 1). Lezyonlu bölgeden alınan deri örneğinin histopatolojik incelemesinde (Resim 2), bulguların livedo retikularisle uyumlu olduğu bildirildi. Hastaya istenen kardiyoloji konsültasyonu sırasında EKO yapıldı, hastada mitral stenoz da tespit edildi. Sneddon sendromu düşünülen hastaya antiagregan tedavi başlandı. Takiplerinde klinik kötüleşme gözlenmedi, hasta nörodefisitine yönelik rehabilitasyon alması amacıyla fizik tedavi ve rehabilitasyon kliniğine yönlendirildi.



Resim 1: Kranyal MRG T2A hiperintens odaklar ve diffüz serebral –serebeller atrofi.



Resim 2: Alınan biyopsi örneği histopatolojik incelemesinde eozinofilik fibroid yapılarla vasküler yapıların tıkanıklığı (livedo retikularis).

Tartışma

Sneddon sendromu genelde 20-40 yaş arası bayanlarda tekrarlayan iskemik inme, baş ağrısı, progresif demans gibi nörolojik bulgular ve eşlik eden hipertansiyon, kalp kapak anormallikleri ve böbrek patolojileri bulgularıyla giden nadir bir hastalıktır. Sneddon sendromu genel populyasyonda 3-4 /1000000 sıklığında görülen kronik bir hastalıktır (5). Livedo retikularis karakteristik bir bulgudur. Sneddon sendromunda livedo retikularis genelde jeneralizedir. Lezyonlar özellikle gövde ve extremiteler proksimalindedir. Lezyonlar mavi-mor renkli ağ görünümündedir (6). Livedo retikularis lezyonları serebrovasküler hadiselerden önce ortaya çıkar. Bu olguda da sneddon sendromunda yaygın olarak görülen dağılım ve şekilde livedo retikularis lezyonları vardı. Olgumuz lezyonlarını genç-erişkin döneminde farkettiğini belirtti. SS'da tanı genellikle santral sinir sistemi bulguları geliştiği zaman konulur. Dolayısıyla tanı için gecikme olur (1-7).

Hastalarda iskemik strok ve geçici iskemik ataklar görülür. Genellikle orta serebral arter ve arka serebral arter tutulumu olur (8-10). Primer olarak santral sinir sistemi arter ve arteriollerinde trombotik veya embolik bir süreç söz konusudur. Olguda tekralayan inme atakları mevcuttu ve kalıcı nörodefisit vardı. Sneddon sendromunda tam olarak hastalığı kontrol altına alıcı tedavi yoktur. Antifosfolipid antikorları (aPL) pozitif olan SS'lu hastaların tedavisinde warfarin sıklıkla kullanılır (11,12) fakat bir çalışmada SS'lu hastaların antiagregan tedaviden daha çok faydalandığı gösterilmiştir (13). Ayrıca SS'lu hastalarda anjiyotensin konverting enzim inhibitörleri (ACEI) ve prostaglandin E₁ PGE₁ analogları tedavide

kullanılabilir (14). Sigara içiminin ve oral kontraseptif kullanımının önlenmesi ciddi nörolojik semptomların oluşumunu önler (2). Hastalardaki kardiyak risk faktörleri de tedavi edilmelidir.

SS'lu hastalarda immün süpresif tedavi etkisiz bulunmuştur (15) fakat yapılan bir çalışmada sekiz ay boyunca aylık intravenöz siklofosfamid tedavisi verilen bir hastada nörolojik ve kognitif semptomlar açısından iyilik hali gözlenmiştir (16). Antiagregan tedavinin inme ataklarını önlemede başarısı sınırlıdır (17). Olguya 300 mg asetilsalisilik tedavisi başlandı. Klinik takiplerinde kısmi iyilik hali vardı. Bazı yazarlar bu sendromu antifosfolipid sendromlarının alt grubu olabileceğini savunmuştur. Bizim olgumuzda da antifosfolipid antikorları negatif bulunmuştur. Sonuç olarak sneddon sendromu yaygın livedo retikularis, inme atakları ve abortusla karakterizedir. Genç serebrovasküler hastalık tanısı alan bireylerin bu açıdan değerlendirilmesi önemlidir. Otoantikörlerin negatif olması hastalığı dışlamaz. Otoantikörleri negatif, tekrarlayıcı inme, abortus öyküsü ve livedo retikularis birlikte olduğu nedeniyle olgu sunulmaya değer bulunmuştur.

Kaynaklar

1. Sneddon IB: Cerebrovasküler lesions and livedo reticularis . Br J Dermatol. 1965;77:180-5.
2. Zeiger B, Sepp N, Stockhammer G, Dosch E, Hilîy E, Ofner D, Aichner F, Fritsch PO. Sneddon's syndrome. Arch Dermatol. 1993;129:437-47.
3. Lockshin MD. Antiphospholipid antibody syndrome. In: Mc Cune WJ, ed. Rheumatic disease clinics of North America. 1994;20:45-59.
4. Kalashnikova LA, Nasonov EL,

- Kushekbayeva AE, Gracheva LA. Anticardiolipin antibodies in Sneddon's syndrome. *Neurology*. 1990;40:464-7.
5. Zelger B, Sepp N, Stockhammer G, Dosch E, Hilty E, Ofner D, Aicher F, Fritsch PO. Sneddon's syndrome. *Arch Dermatol*. 1993;129:437-47.
 6. Stockhammer G, Felber SR, Zelger B, Sepp N, Birbamer GG, Fritsch PO, Aichner FT. Sneddon 's Syndrome : Diagnosis by Skin Biopsy and MRI in 17 Patients. *Stroke*. 1993;24:685-690.
 7. Yiğit A, Erdem H, Aydın N, Mutluer N. Sneddon sendromu. *Yeni Tıp Dergisi*. 1994;11(3):61-4.
 8. Francés C, Piette JC. The mystery of Sneddon syndrome: relationship with antiphospholipid syndrome and systemic lupus erythematosus. *J Autoimmun*. 2000;15:139-143.
 9. Boesch SM, Plörer AL, Auer AJ et al. The natural course of Sneddon's syndrome: clinical and magnetic resonance imaging findings in a prospective six year observation study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2003;74:542-4.
 10. Hilton DA, Footitt D. Neuropathological findings in Sneddon's syndrome. *Neurology*. 2003;60:1181-2.
 11. Aladdin Y, Hamadeh M, Butcher K. The Sneddon syndrome. *Arch Neurol*. 2008;65(6):834-5.
 12. Caldas CA, de Carvalho JF. Primary antiphospholipid syndrome with and without Sneddon's syndrome. *Rheumatol Int*. 2011;31(2):197-200.
 13. Francés C, Papo T, Wechsler B, Laporte JL, Biousse V, Piette JC. Sneddon syndrome with or without antiphospholipid antibodies. A comparative study in 46 patients. *Medicine* (Baltimore). 1999;78(4):209-19.
 14. Flöel A, Imai T, Lohmann H, Bethke F, Sunderkötter C, Droste DW. Therapy of Sneddon syndrome. *Eur Neurol*. 2002;48:126-32.
 15. Akbal A, Kurtaran A, Selçuk B, Ersöz M, Akyüz M. A rarely seen syndrome in rehabilitation of hemiplegia: antiphospholipid antibody-negative Sneddon's syndrome. *Rheumatol Int*. 2010;30:1489-91.
 16. Hannon PM, Kuo SH, Strutt AM, York MK, Kass JS. Improvement of neurological symptoms and memory and emotional status in a case of Seno- negative sneddon syndrome with cyclophosphamide. *Clin Neurol Neurosurg*. 2010;112:544-7.
 17. Rebollo M, Val JF, Garijo F, Quintana F, Berciano J. Livedo reticularis and cerebrovascular lesions (Sneddon's syndrome). *Brain*. 1983;106:265-8.

