Tumefactive Multiple Sclerosis with Multiple İntracranial Mass Lesions: Case Report

Multipl İntrakranial Kitle Lezyonları olan Tümefakif Multipl Skleroz Olgusu

Tümefaktif Multipl Skleroz / Tumefactive Multiple Sclerosis

Yusuf İnanç[1], Zülfikar Arlıer[1], Yılmaz İnanç[2], Semih Giray[1], Nilüfer Kög Türker[3]
[1]Girişimsel Vasküler Nöroloji ve Yoğun Bakım, Başkent Üniversitesi Adana Uygulama ve Araştırma Hastanesi, Adana,
[2]Nöroloji Uzmanı, Kahramanmaraş Özel Hayat Hastanesi, Kahramanmaraş,
[3]Adana Devlet Hastanesi Nöroloji Kliniği, Adana, Türkiye

Bu olgu 50. Ulusal Nöroloji Kongresine poster olarak gönderilmiştir.

Özet

Tümefaktif multiple skleroz fokal serebral kitle şeklinde prezente olan nadir bir demiyelinizan hastalıktır. Geniş demyelinizan lezyonlarla karekterize olan bu tablonun monofazik seyir gösterdiği veya sonradan tipik MS(Multipl skleroz)'e dönüşebildiği bildirilmiştir. Klinik ve radyolojik olarak genellikle tümör veya apseden ayrımı zordur. Ayırıcı tanıda eğer şüphe varsa invazif girişimlerden önce görsel uyarılmış potansiyeller ve BOS tetkiki yapılması, yüksek doz kortikosteroid tedavisi denenmesi önerilmektedir.

Anahtar Kelimeler

Hemiparezi; Multipl Skleroz; Tümefaktif Multipl Skleroz

Abstract

Tumefactive multiple sclerosis is a rare demyelinating disease presenting with a focal cerebral mass. It has been reported that this disorder charecterized by large, demyelinating lesions has displayed a monophasic course or subsequently it could develop into typical MS(Multipl sclerosis). Clinically and radiographically, the disease is usually difficult to differentiate from a tumor and abscess. If there is a doubt in the differential diagnosis, visual evoked potentials and CSF analysis and a trial with high dose corticosteroids should contribute to the evaluation of the patient before invasive procedures are started.

Keywords

Hemiparesis; Multipl Sclerosis; Tumefactive Multiple Sclerosis

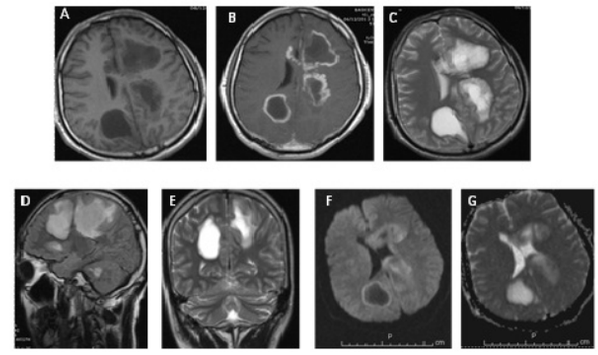
DOI: 10. 4328/JCAM. 2875 Received: 01. 10. 2014 Accepted: 17. 10. 2014 Printed: 01.02.2014 J Clin Anal Med 2014;5(suppl 1): 114-6
Corresponding Author: Yusuf İnanç, Girişimsel Vasküler Nöroloji ve Yoğun Bakım, Başkent Üniversitesi Adana Uygulama ve Araştırma Hastanesi, Adana, Türkiye.
GSM: +905052966421 E-Mail: yusufinanc77@hotmail. com

Giriş

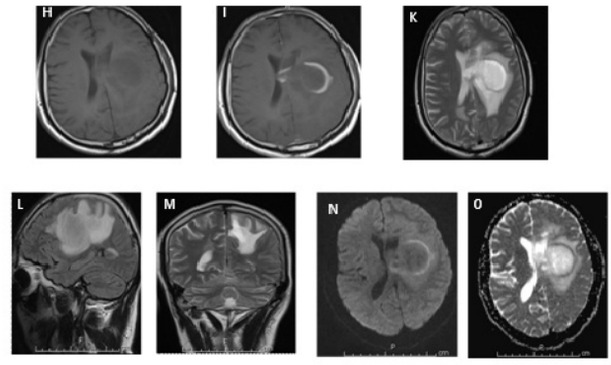
Tümefaktif multipl skleroz MS'in nadir görülen bir varyantı olup, MRG ile gösterilebilen geniş çevresel ödemi olan ve kitle etkisi olan demyelinizan plakların (>2 cm) varlığı ile karekterizedir. Geniş demyelinizan lezyonlarla karekterize olan bu tablonun monofazik seyir gösterdiği veya sonradan tipik MS'e dönüşebildiği bildirilmiştir. Özellikle geniş demyelinizan lezyonların daha sonradan tipik RRMS'e nasıl dönüştüğü pek bilinmemektedir. Bununla birlikte bazı MS'li olgularda hastalığın seyri sırasında atipik kontrast tutulumu gösteren, geniş, soliter ve çevresel ödemin daha belirgin olduğu tümefaktif lezyonlara'da rastlanabilir [1, 2]. Bu yazıda sağ hemiparezi ile başvuran, klinik gözlem ve radyolojik olarak tümör benzeri geniş çevresel ödemi olan tümefaktif MS plağı ile karekterize intravenöz steroid tedavisine dramatik yanıt veren 28 yaşındaki erkek olgudan bahsedilmektedir.

Olgu Sunumu

28 yaşında erkek hasta . Dış merkezde relapsing remitting multipl skleroz tanısı almıştı. Kliniğimize her iki kol ve bacağında kuvvetsizlik şikayetiyle başvurdu. Yapılan nörolojik muayenesinde patolojik olarak sağ nazolabial oluk silikti, sağ kol ve bacakta +2/5, sol kol ve bacakta +4/5 motor yanıt mevcuttu, sağ yüz yarısında, sağ kol ve bacakta belirgin tüm vücutta his kaybı vardı, derin duyu(pozisyon) bozuktu, derin tendon refleksleri hiperaktif ve Babinski bilateral pozitifti. Özgeçmişinde 2007 yılında her iki bacağında uyuşma, kuvvetsizlik ve idrar kaçırma, 2008 yılında çift görme ve sağ kolda uyuşma, 2010 yılında sağ yüz yarısında uyuşma, sağ kolda kuvvetsizlik, idrar inkontinansı ile karakterize atak öyküleri mevcuttu. Hastanın relapsing remitting multipl skleroz tanısı 2010 yılında konmuş, intravenöz prednol verilmiş ve immünomodülatör tedavisi başlanmış fakat hasta cilt reaksiyonları nedeniyle kullanmamış. Şikayetleri 2-3 ay içerisinde tama yakın düzelmiş. Özgeçmişinde başka herhangi bir immünomodilatör veya immünsüpresif ilaç kullanım öyküsü bildirilmedi. Laboratuvar incelemelerinde hemogram, biyokimya, HIV, brucella, salmonella, treponema pallidum, sitomegalovirüs, toksoplazma gondi ve otoimmun antikorlar incelemeleri normaldi. Beyin omurilik sıvısı oligoklonal band negatifti, Görsel uyarılmış potansiyeller(VEP), işitsel uyarılmış potansiyeller(BAEP) normaldi. Somatosensorial uyarılmış potansiyeller(SEP) de solda fasiculis grasilis tutulum bulguları izlendi. Beyin manyetik rezonans görüntüleme(MRG) incelemesinde sol orta serebellar pedinkül düzeyinde T2 hiperintens, T1 hipointens, intravenöz kontrast madde sonrasında periventiküler komponentinde silik sınırlı, açık ring formasyonunda çevresel kontrast tutulumu gösteren lezyon ve korpus kallozum düzeyinde, periventriküler ve derin beyaz cevherde periferal halka tarzında kontrast tutulumu gösteren multipl lezyonlar izlendi. Servikal MRG'de C1, C2 düzeyinde kontrast tutmayan T1 hipointes T2 de hiperintens demyelinizan plak izlendi. Tedavide 10 gün 1gr inravenöz metilprednizolon uygulandı, immünomodülatör tedavi, interferon beta 1b başlandı ve taburcu edildi. İlaçlarını düzenli kullanan ve ikinci ayın sonunda poliklinik kontrolüne gelen hastanın nörolojik muayenesinde kollarda silik parezi mevcuttu ve desteksiz yürüyebiliyordu. Kontrol beyin MRG incelemesinde plak boyutlarında küçülme izlendi. Sağda parietooksipital bölgede izlenen lezyonun boyutları ilk MRG'de 39x33 mm iken kontrol MRG'de 15x8 mm olarak, sol frontal bölgedeki lezyonun boyutları önceki MRG'de



Resim 1. A;T1 ağırlıklı, B; intravenöz kontrast madde sonrası T1 ağırlıklı görüntüleme C;T2 ağırlıklı görüntüleme, D; FLAİR sağittal, E; koronal T2 ağırlıklı görüntüleme, F;Diffüzyon ağırlıklı görüntüleme, G;ADC



Resim 2. kontrol MRG : H;T1 ağırlıklı, I; intravenöz kontras madde sonrası T1 ağırlıklı görüntüleme K;T2 ağırlıklı görüntüleme, L; FLAİR sağittal , M; koronal T2 ağırlıklı görüntüleme, N; Diffüzyon ağırlıklı görüntüleme, O;ADC

60x52 mm iken kontrol MRG'de 21x10 mm, solda frontoparietal bölgedeki lezyonun boyutları 50x32 mm iken kontrol MRG'de 36x20 mm, sol orta serebellar pedinkülde izlenen lezyonun boyutları 17x12 mm iken kontrol MRG'de 11x6 mm olarak ölçüldü.

Tartışma

Multipl skleroz çoğunlukla genç yetişkinlerde başlayan santral sinir sisteminin birçok bölgesinde inflamasyon, demyelinizasyon ve gliozis alanları ile karakterize kronik bir hastalıktır. Hastalığın başlıca semptomları motor, duyusal, görsel, serebellar ve otonomik bozukluklardır [3, 4].

Bazen kitle ile karışabilecek kadar büyük demiyelizan lezyonlar şeklinde heterojen klinik tablolarla karşımıza çıkabilmektedir[5, 6]. 2 cm'den büyük, kitle etkisi olan, ödemli ya da halkasal kontrast tutan multipl skleroz lezyonların varlığında tümefaktif multıpl skleroz olarak adlandırılır. Literatürde bildirilen tümefaktif demiyelizan olgular nadirdir. Daha yaygın olarak genç bayanlarda bildirilmiştir. Olguların yarıdan fazlasında klinik bulgu ilk kez ortaya çıkıyorken, daha azında relapsing-remitting ya da progresif MS mevcuttur. Takipte %70 olguda kesin MS gelişirken daha azında izole demyelinizan sendrom olarak kalır. Semptomlar MS için atipiktir;daha çok fokal kitle lezyonuna bağlı semptomlar (fokal nörolojik defisit, epilepsi, afazi) ortaya çıkar. Patolojik olarak bu lezyonlar MS plaklarından ayrılamaz [7].

Akut dönemde tümefaktif lezyonlar MRG 'de T2 ağırlıklı kesit-

lerde, çoğunlukla yuvarlak hiperintens alanlar şeklinde görülür ve çevrelerindeki normal dokuda reaktif olarak gelişen yoğun ödem alanı nedeniyle kitle etkisi oluştururlar. Ayrıca intravenöz kontrast madde sonrası alınan T1 ağırlıklı kesitlerde ise beyaz cevher bölgelerinde silik sınırlı, yarım ay şekilli kontrast tutulumu gözlenmesi bu lezyonlar için spesifiktir. Ancak benzer görünümün serebral abse, nekrotik veya kistik beyin tümörlerinde de izlenebildiği saptanmıştır. Difüzyon ağırlıklı (DA) MRG tekniği kullanılarak yapılan çalışmalarda abse ile nekrotik veya kistik tümor ayırımı yapılabilmektedir. Yoğun pürülan içerikten dolayı abseler DA kesitlerde belirgin hiperintensite sinyali gösterirken zıt olarak kistik veya nekrotik tümörler berrak seröz sıvı içeriğinden dolayı(intratümöral hemoraji veya enfekte olmuş nekrotik tümör hariç) hipointens sinyal ile vizualize olurlar. Ayrıca serebral abselerde, ADC görüntülemelerde kısıtlanmış diffüzyon lehine hipointens sinyaller izlenir [8, 9, 10, 11, 12, 13]. Olgumuzda MRG incelemede Korpus kallozum düzeyinde, periventriküler ve derin beyaz cevherde T2 ve FLAIR sekanslarda hiperintens, T1 ağırlıklı sekanslarında hipointens, intravenöz kontrast madde sonrasında lezyonun periventiküler komponentinde silik sınırlı, açık ring formasyonunda çevresel kontrast tutulumu izlenmiş ve difüzyon ağırlıklı ve ADC görüntülemelerde ise difffüzyon artışı lehine hiperintens sinyaller saptanmıştır. Difüzyon ağırlıklı MRG ve ADC görüntüleme bulguları ile tümör ve abse oluşumları ekarte edilmiş ve hikayesinde klinik olarak ataklar ve iyileşmenin olması tümefaktif MS plağı olabileceği ön planda düşünülmüştür. Görsel uyarılmış potansiyelleri(VEP), işitsel uyarılmış potansiyeller (BAEP), Somatosensorial uyarılmış potansiyeller(SEP) etmek faydalı olmaktadır. Olgumuzda SEP' de solda fasiculis grasilis tutulum bulguları izlendi.

Literatürde multıpl tümefaktif MS lezyonu bildirilen olgular nadirdir. Ekizoğlu ve ark. On dört yaşında kız çocuğunda iki yanlı oksipital bölgelerde, paryetal, temporal bölgelere ve oksipital kortekse uzanan tümefaktif lezyonlar tanımlamışlardır. Kalanie H ve ark. 18 yaşında erkek hastada sağ sentrum semiovalede ve sol oksipital bölgede tümefaktif lezyonlar tanımlamışlardır[14, 15]. Olgumuzda eş zamanlı olarak dört adet sağda parietooksipital bölgede, sol frontal bölgede, sol frontoparietal bölgede, sol orta serebellar pedinkülde tümefaktif lezyonlar saptanmıştır. Tedavide yüksek doz kortikosteroid önerilmektedir. Yüksek doz intravenöz metilprednizolon veya diğer immünsupresif ilaçlarla düzelme görülebilir. Olgumuz steroid tedavisine klinik ve radyolojik olarak olumlu yanıt vermiştir. Tedavide ataklar esnasında intravenöz kortikosteroid, koruyucu tedavide immünomodülatör etkinliği olan interferon beta 1b'ye devam edilmesi planlandı. Nadir vakalarda artmış serebral ödeme bağlı intrakranial basınç artışlarında dekompresif hemikraniektomi etkili olabilmektedir [14]. Bu lezyonlar en çok gliomlar ile karıştığından sıklıkla biopsi uygulanır. Tedavi sırasında hastanın klinik gözlemi oldukça önemlidir. Tüm bu testler ve steroid tedavisi sonrası klinik iyileşme radyoterapi , kemoterapi ve beyin biyopsisi gibi invazif yöntemlerin kullanılmasını gereksiz kılmaktadır[15, 16].

Bu olguda literatürde nadir olarak bildirilen intrakranial multipl lezyonlara sahip, steroid ve immünomodülatör tedaviye hem radyolojik hemde klinik olarak kısa sürede dramatik yanıt veren tümefaktif multipl skleroz olgusu paylasılmak istenmiş, ayrıca bu hastaların beyin MRG görüntülerinin abse, gliom ve diğer yer kaplayıcı intrakranial lezyonlarla karışabileceği, ayırıcı tanıların ekarte edilmesiyle hastaların yanlış medikal ve cerrahi işlemlerin önlenebileceği vurgulanmak istenmiştir.

Çıkar Çakışması ve Finansman Beyanı

Bu çalışmada çıkar çakışması ve finansman destek alındığı beyan edilmemiştir.

Kaynaklar

1. Compston A, Confavreux C, Lassmann H, et al. (Eds). McAlpine's Multiple Sclerosis. Philadelphia: Elsevier; 4th edition; 2006:601-59.
2. Selkirk SM, Shi J. Relapsing-remitting tumefactive multiple sclerosis. Mult Scler 2005;11:731-4.
3. Ropper AH, Brown RH. Adams and Victor's Principles of Neurology, New York, McGraw-Hill; 8th ed. 2005:36:771-2.
4. Feinstein A. The Neuropsychiatry of Multiple Sclerosis. Can J Psychiatry 2004;49:157-3.
5. O'Connor P. Key issues in the diagnosis and treatment of multipl sclerosis. Neurology 2002; 59: 51-3.
6. Confavreux C, Vukusic S. Natural history of multiple sclerosis: a unifying concept. Brain. 2006 Mar;129(Pt 3):606-6.
7. Lucchinetti CF, Gavrilova RH, Metz I, et al. Clinical and radiographic spectrum of pathologically confirmed tumefactive multiple sclerosis. Brain (2008), 131, 1759-75
8. Curtis A. Given II, B. Scott Stevens, Charles Lee. The MRI Appearance of Tumefactive Demyelinating Lesions. January 2004;AJR:182:1-2.
9. Tsi EY, Leung WH, Chan JH, Cheung YK, Nq SH. Tümefactive demyelinating lesions by combined perfusion-weighed and diffusion weighted imaging. Comput Med Imaging Graph 2002;26(5):343-6
10. Köksal V, Ekici MA, Menkü A, Bulut T, Öktem İS. Serebral tümörle karışan iki multiple skleroz olgusu. Erciyes Tıp Dergisi (Erciyes Medical Journal). 2008; 30:111-6.
11. Nilsson P. Hemicraniectomy in tumefactive demyelinating disease. European Neurological
Journal; 2010;1-9.
12. Dagher A. P and Smirniotopoulos J "Tumefactive demyelinating lesions, "Neuroradiology, 1996; vol. 38, no. 6, p. 560–5.
13. D. W. Giang, K. R. Poduri, T. A. Eskin et al. , "Multiple sclerosis masquerading as a mass lesion, "Neuroradiology, 1992;vol. 34, no. 2, p. 150–4.
14. Kalanie H, Harandi AA, Bakhshandehpour R, Heidari D: Multiple Large Tumefactive MS Plaques in a Young Man: A Diagnostic Enigma and Therapeutic Challenge. Case reports in radiology2012, 2012:363705.
15. Ekizoğlu E, topaloğlu P. T, Yapıcı Z, Eraksoy M. Çocukluk çağında inflamatuar demiyelinizan hastalıklar: Olgu sunumu ve literatürün gözden geçirilmesi. Nöropsikiyatri Arşivi 2014; 51:74-8
16. Reddy A. K, Saradhi V, Panigrahi M, et al. "Decompressive craniectomy for stroke: indications and results, " Neurology India, 2002; 50, p. S66–6
17. Keegan BM, Noseworthy JH. Multiple sclerosis. Annu Rev Med 2002;53:285-302.
18. Miller AE, Lublin FD, Coyle PK. Multiple Sclerosis in Clinical Practice, London, Martin Dunitz Press, 2003:5.

How to cite this article:
İnanç Y, Arlıer Z, İnanç Y, Giray S, Türker NK. Tumefactive Multiple Sclerosis with Multiple İntracranial Mass Lesions: Case Report. J Clin Anal Med 2014;5(suppl 1): 114-6.