



Kortikobazal Sendrom ile Prezente Olan Sporadik Creutzfeldt-Jakob Hastalığı: Nadir Bir Olgu

Sporadic Creutzfeldt-Jakob Disease Presenting as Corticobasal Syndrome: A Rare Case

• Murat Gültekin, • Recep Baydemir, • Mehmet Fatih Göl, • Meral Mirza
Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Kayseri, Türkiye

Anahtar Kelimeler: Creutzfeldt-Jakob hastalığı, kortikobazal sendrom, Parkinson Artı sendromu
Keywords: Creutzfeldt-Jakob disease, corticobasal syndrome, Parkinson-Plus syndrome

Sayın Editör,

Elli altı yaşında erkek hasta, sol kolda başlayan beceriksizlik ve kuvvet kaybı nedeniyle dış merkez beyin cerrahi bölümüne başvurdu. Yapılan tetkiklerde difüzyon manyetik rezonans görüntüleme (MRG) kısıtlılık izlenmesi üzerine akut inme tanısı ile hastaya düşük molekül ağırlıklı heparin tedavisi verildiği, hastada taburcu olduktan bir ay sonra, ümitsizlik, az konuşma, hareketlerde yavaşlama, dengesizlik, içe kapanıklık ve unutkanlık başladığı öğrenildi.

Bu şikayetlerinden dolayı günlük yaşam aktivitesi olumsuz etkilenen hasta altı ay sonra nöroloji polikliniğine başvurdu. Yapılan muayenede miyoklonus, dizartri, bilateral üst ekstemitede apraksi, yabancı el fenomeni, solda daha belirgin olan bilateral rijidite ve bradikinezi saptandı. Duygulanımı depresif durumdaydı. Mini Mental Durum Muayenesi (MMSE) skoru 16/30 bulundu. Laboratuvar incelemelerinde; otoimmün belirteçler ve paraneoplastik panel normal sınırlarda saptandı. Oftalmolojik muayene normaldi. Kranial MRG'de hafif ve yaygın kortikal atrofi izlendi. Muayene özelliklerinden hastaya klinik muhtemel kortikobazal sendrom tanısıyla L-dopa 375 mg/gün başlandı.

Hastanın üç ay sonraki kontrolünde şikayetlerinde artış olduğu öğrenildi. Yapılan muayenede bilateral rijidite, bradikinezi ve apati tablosunun olduğu saptandı. MMSE skoru 10/30 bulundu. Hastanın kranial MRG'sinde FLAIR kesitlerde iki taraflı globus pallidus, putamen ve kaudat nükleusta hiperintensite olduğu izlendi. Difüzyon ağırlıklı incelemede ise bilateral kaudat nükleus, putamen ve kortekste yaygın difüzyon

kısıtlılığı ('cortical ribbon' bulgusu) saptandı (Şekil 1). Mevcut görüntüler ile hastadan Creutzfeldt-Jacob hastalığı (CJD) ön tanısı ile video elektroensefalografi (EEG) istendi. Video EEG'de CJD için klasik olan; 3-15 saniyede bir, 1 Hz'lik periyodik dalgaların trifazik dalga formunda düzenli olarak açığa çıktığı izlendi (Şekil 2). Hastanın beyin omurilik sıvısı (BOS) incelemesinde hücre ve mikroorganizma görülmedi. BOS proteini (61 mg/dL) yüksek bulundu. BOS paraneoplastik belirteçleri ve limbik ensefalit paneli negatif saptandı. Hastada BOS 14-3-3 proteini çalışıldı. Ancak, sonuç negatif bulundu.

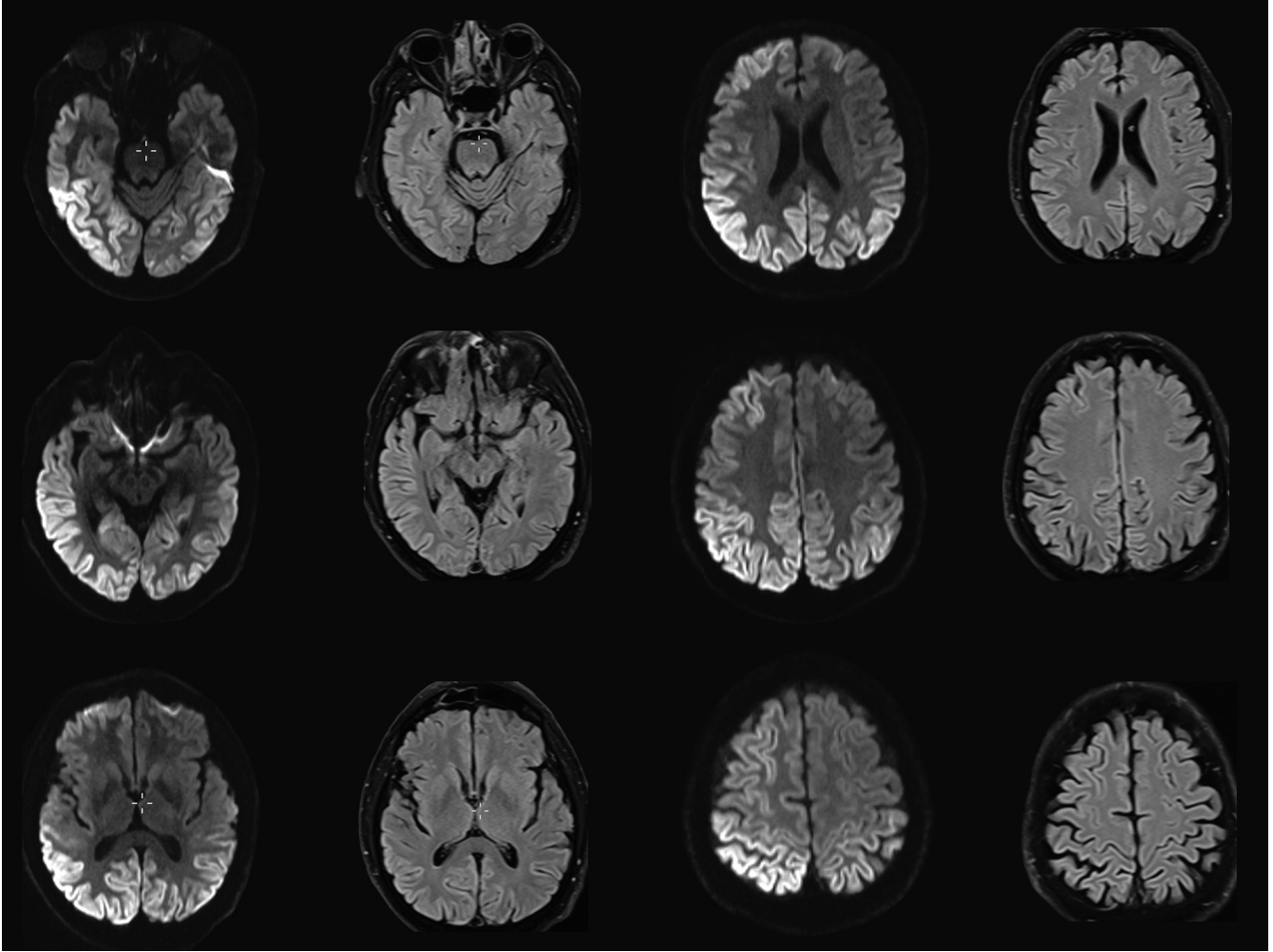
"MRG-CJD Consortium" Kriterleri (2009) sporadik CJD tanısında yol göstericidir (1). Pozitif MRG bulguları difüzyon veya FLAIR ağırlıklı MRG'de kaudat nükleus ve putamende veya en az iki kortikal alanda (temporal-parietal-okspital) yüksek sinyal anormallliği olarak tanımlanmıştır. Pozitif EEG bulgusu ise periyodik keskin dalga kompleksleri olarak tanımlanır. Difüzyon ağırlıklı sekanslar CJD düşünülen hastalarda özgüllük ve duyarlılığı yüksek olması nedeniyle mutlaka kranial görüntülemeye dahil edilmelidir (2).

EEG'de akut dönemde zemin ritminde yavaşlama gibi non-spesifik bulgular izlenebilir; ancak hastalık ilerledikçe, hastalık için tipik olan 0,5-2 saniyede bir ortaya çıkan bifazik veya trifazik periyodik keskin dalga deşarjları izlenir. Klinik olarak şüphe duyuluyorsa EEG çekimleri tekrarlanmalıdır.

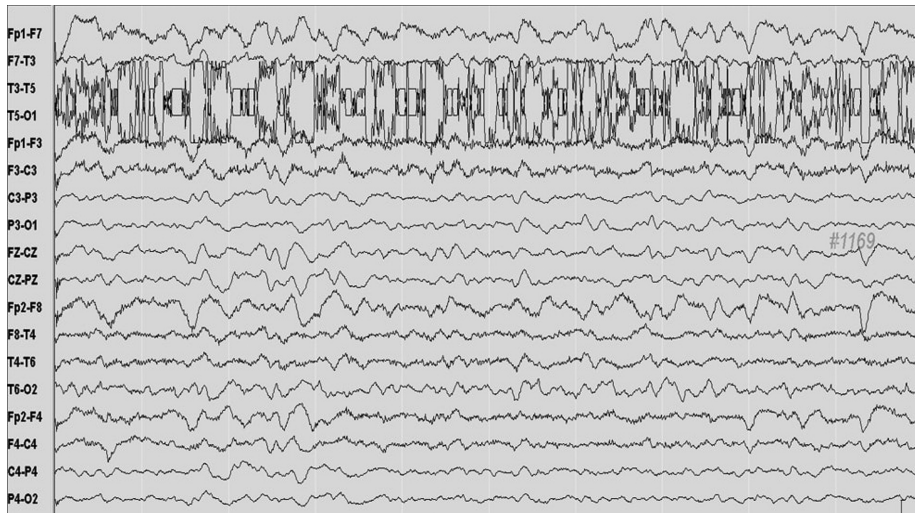
CJD kesin tanısı nöropatoloji ile konmaktadır. Ancak muhtemel CJD ve olası CJD tanısı için hızlı ilerleyen demans tablosu ile birlikte klinik muayene bulguları (miyoklonik jerkler, piramidal veya ekstrapiramidal bulgular, akinezi veya mutizm tablosu) ve

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Murat Gültekin, Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Kayseri, Türkiye
Tel.: +90 505 812 82 92 E-posta: gultekin@erciyes.edu.tr ORCID ID: orcid.org/0000-0002-0609-4269
Geliş Tarihi/Received: 19.09.2017 **Kabul Tarihi/Accepted:** 05.12.2017

©Telif Hakkı 2018 Türk Nöroloji Derneği
Türk Nöroloji Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.



Şekil 1. Difüzyon ağırlıklı kesitlerde bilateral kortekste yaygın difüzyon kısıtlılığı (cortical ribbon) izlenmektedir. Görüntüler Creutzfeldt-Jacob hastalığı için tipiktir.



Şekil 2. Elektroensefalografide 3-15 saniyede bir, 1 Hz'lik periyodik dalgaların trifazik dalga formunda düzenli olarak açığa çıktığı izlenmektedir. Elektroensefalografi bulgusu yavaş virüs enfeksiyonu ile uyumludur.

yardımcı inceleme teknikleri (EEG'de periyodik trifazik dalgalar, BOS incelemede 14-3-3 protein pozitifliği ve kraniyal MRG'de 'cortical ribbon' bulgusu, talamus ve bazal gangliyonlarda sinyal artışları) gerekmektedir (3).

Etik

Hasta Onayı: Çalışmamıza dahil edilen tüm hastalardan bilgilendirilmiş onam formu alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Konsept: M.G., R.B., M.F.G., M.M., Dizayn: M.G., R.B., M.F.G., M.M., Veri Toplama veya İşleme: M.G., M.F.G., Analiz veya Yorumlama: M.G., R.B., M.F.G., M.M., Literatür Arama: M.G., M.F.G., Yazan: M.G., M.F.G.

Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

Finansal Destek: Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.

Kaynaklar

1. Zerr I, Kallenberg K, Summers D, Romero C, Taratuto A, Heinemann U, Breithaupt M, Varges D, Meissner B, Ladogana A. Updated clinical diagnostic criteria for sporadic Creutzfeldt-Jakob disease. *Brain* 2009;132:2659-2668.
2. Shiga Y, Miyazawa K, Sato S, Fukushima R, Shibuya S, Sato Y, Konno H, Doh-Ura K, Mugikura S, Tamura H. Diffusion-weighted MRI abnormalities as an early diagnostic marker for Creutzfeldt-Jakob disease. *Neurology* 2004;63:443-449.
3. Manix M, Kalakoti P, Henry M, Thakur J, Menger R, Guthikonda B, Nanda A. Creutzfeldt-Jakob disease: updated diagnostic criteria, treatment algorithm, and the utility of brain biopsy. *Neurosurgical focus* 2015;39:E2.