



İzole Serebellar Bulgular ile Başlangıç Gösteren Creutzfeldt-Jakob Hastalığı

Sporadic Creutzfeldt-Jakob Disease with Isolated Cerebellar Findings at Onset

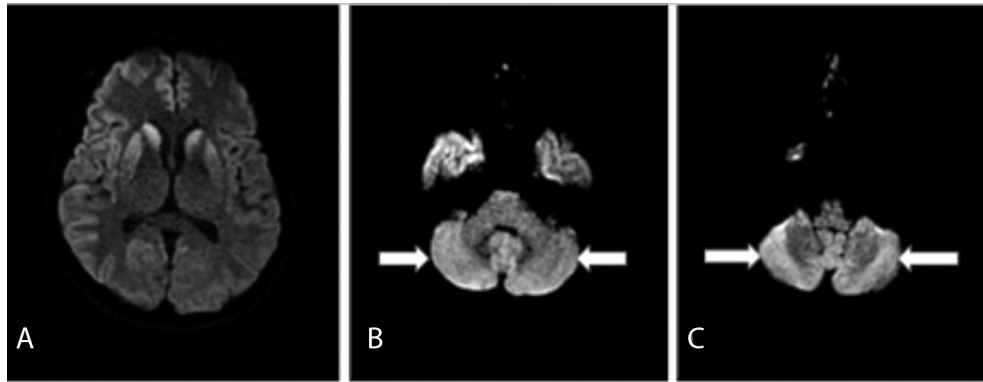
© Nurettin Yavuz, © Yüksel Erdal, © Ufuk Emre, © Arife Çimen Atalar, © Osman Özgür Yalın
İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

Anahtar Kelimeler: Creutzfeldt-Jacob hastalığı, serebellar bulgular, demans
Keywords: Creutzfeldt-Jacob disease, cerebellar findings, dementia

Sayın Editör,

Elli üç yaşında erkek hasta, 15 gündür olan dengesizlik şikayeti ile hastanemize başvurdu. Şikayetlerinin günler içerisinde arttığı ve yürütmesinde ileri düzeyde bozulmaya neden olduğu öğrenildi. Özgeçmişinde hipertansiyon dışında özellik yoktu. Nörolojik muayenesinde, pursuit ve sakkadik göz hareketleri bozuktu, serebellar dizartri mevcuttu. Motor muayenede kas gücü normaldi. Serebellar testleri solda belirgin olmak üzere iki yanlı beceriksizdi. Yürüme geniş adımlı idi, trunkal ataksi mevcuttu. Tandem yürüyüşü beceriksiz, romberg testi pozitifti. Yapılan kraniyal manyetik rezonans görüntüleme (MRG), difüzyon ve FLAIR sekanslarda bilateral putamen ve kaudat nükleus başında,

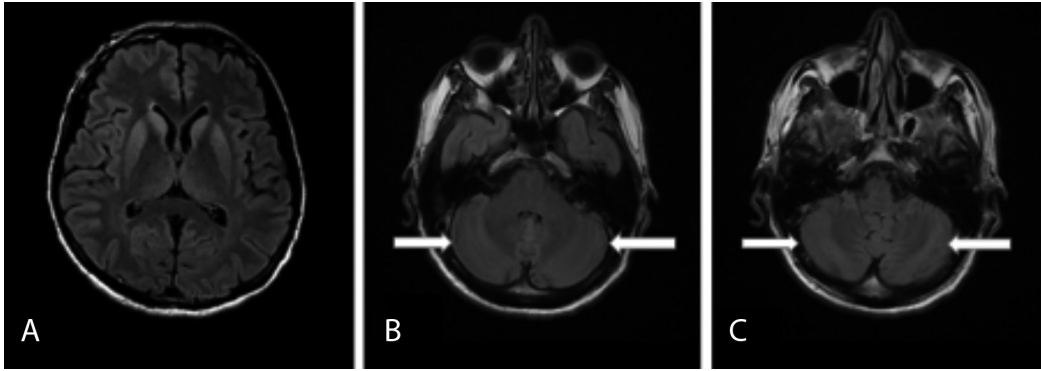
sağ parieto-okspital bölgede belirgin olmak üzere bilateral serebral kortikal alanlarda ve bilateral serebellumda giral sinyal artışı izlendi (Şekil 1, 2). Beyin omurilik sıvısı (BOS) incelemesinde biyokimya ve hücre sayımı normaldi. Hastanın takibi sırasında iki hafta içinde serebellar bulgularında belirgin kötüleşme izlendi. Konuşması ileri derecede dizatrik, trunkal ataksisi belirgin hale geldi. Miyoklonus izlenmedi. Şikayetlerinin başlangıcından üç hafta sonra hastada akinetik mutizm gelişti. Nazogastrik sonda ile beslenen hasta yatağa bağımlı hale geldi. Elektroensefalografi (EEG) tetkikinde yaygın yavaş zemin aktivitesi izlendi. Üç hafta sonraki takip EEG'lerinde periyodik keskin-yavaş dalga paroksizmleri ortaya çıktı (Şekil 3). BOS 14-3-3 pozitif saptanan



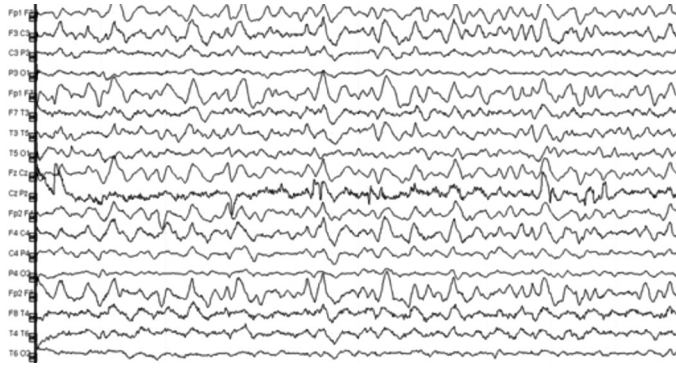
Şekil 1. Difüzyon ağırlıklı görüntüleme bilateral bazal ganglia ve sağ hemisferde belirgin bilateral serebral kortikal (A) ve serebellar kortikal (B ve C) alanlarda sinyal artışı

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Nurettin Yavuz, İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İstanbul, Türkiye
Tel.: +90 542 279 56 03 E-posta: nurettinyavuz85@hotmail.com ORCID ID: orcid.org/0000-0002-8670-2438
Geliş Tarihi/Received: 27.12.2017 **Kabul Tarihi/Accepted:** 16.02.2018

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



Şekil 2. FLAIR sekansta bilateral bazal ganglia ve sağ hemisferde belirgin bilateral serebral kortikal (A) ve serebellar kortikal (B ve C) alanlarda sinyal artışı



Şekil 3. Elektroensefalografide izlenen keskin yavaş dalga paroksizmleri

hastaya klinik, görüntüleme, EEG, BOS bulguları göz önünde bulundurularak sporadik Creutzfeldt-Jakob hastalığı (sCJH) tanısı konuldu. Yatışının birinci ayında aspirasyon pnömonisi gelişen hasta yoğun bakıma nakledildi. Yoğun bakım takibinin yaklaşık 15. gününde hasta öldü.

CJH hızlı progresif seyir gösteren, prionların sebep olduğu nörodejeneratif bir hastalıktır. Sporadik CJH (sCJH) en sık görülen alt tipi olup, mortal seyirlidir (1). sCJH'nin klasik klinik bulguları tipik olarak hızlı ilerleyen demans, serebellar bulgular, miyokloni ile daha geç dönemde akinetik mutizm şeklindedir, ancak hastalık başlangıcında çok çeşitli klinik özellikler görülebilir (2). Serebellar bulgular sCJH'de yaygın görülür ve erken dönemde ortaya çıkar. sCJH bazı olgularda izole serebellar klinik bulgular ile başlayabilir, bu durum Brownell-Oppenheimer varyant olarak da adlandırılmaktadır (3). Bizim olgumuzda da başlangıçta sadece serebellar bulgular mevcutken, ilerleyen süreçte demans ve akinetik mutizm tabloya eklendi, ancak klinik takibinde miyoklonus izlenmedi.

Literatürde görsel bulgular, konuşma bozuklukları, serebellar bulgular, monoparezi gibi izole klinik bulgular ile başlayan çeşitli olgular bildirilmiştir. Yapılan bir çalışmada olguların %80'inde başlangıçta fokal bulgular saptanmıştır (2). Appleby ve ark.'nın (4) yaptıkları bir çalışmada serebellar bulgular %53 oranında izlenirken, %22'sinde en sık başlangıç bulgusu olarak bildirilmiştir. Cooper ve ark.'nın (2) yaptığı otopsi serisinde izole serebellar bulgular ile klinik başlangıç %5 oranında izlenmiştir.

İzole fokal ve atipik başlangıçlı olgularda tanısız özelliklere sahip EEG ve MRG değişiklikleri yoksa tanı gecikebilir veya atlanabilir (2). MRG bulguları hem diğer hastalıkları dışlamakta hem de hastalığın erken döneminden itibaren sCJH için tipik olduğu düşünülen özellikleri göstererek özellikle fokal veya atipik başlangıçlı şüpheye kalınan hastaların değerlendirilmesinde önem taşır (5). İzole klinik bulgular ile başvuran olgumuzda ilk başta klinik bulguları CJH düşündürmedi, ancak acil serviste çekilen difüzyon MRG'de sCJH düşündürülen görüntüleme bulguları olması üzerine hasta bu açıdan değerlendirmeye alındı.

Akut-subakut serebellar bulgular ile başvuran hastalarda ayırıcı tanıda CJH düşünülebilir. Özellikle görüntüleme yöntemleri, tanı kargaşasına neden olabilecek şüpheli olgularda erken dönem tanı konulması açısından büyük öneme sahiptir.

Etik

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

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Medikal Uygulama: N.Y., **Konsept:** N.Y., Y.E., **Dizayn:** N.Y., Y.E., **Veri Toplama veya İşleme:** N.Y., **Analiz veya Yorumlama:** U.E., A.Ç.A., O.Ö.Y., **Literatür Arama:** N.Y., Y.E., **Yazan:** N.Y.

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. Erdal Y, Cimen Atalar AC, Emre U. Sporadic Creutzfeldt-Jacob Disease Presenting With Symptoms of Corticobasal Degeneration: A Case Report. *J Neurol Neurosci* 2016;7:1-4.
2. Cooper SA, Murray KL, Heath CA, Will RG, Knight RSG. Sporadic Creutzfeldt Jakob disease with cerebellar ataxia at onset in the UK. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2006;77:1273-1275.
3. Brownell B, Oppenheimer DR. An ataxic form of subacute presenile polycycephalopathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1965;28:350-361.
4. Appleby BS, Appleby KK, Rabins PV. Does the presentation of Creutzfeldt-Jakob Disease vary by age or presumed etiology? A meta-analysis of the past 10 years. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 2007;19:428-435.
5. Geschwind MD, Potter CA, Sattavat M, et al. Correlating DWI MRI with pathologic and other features of Jakob-Creutzfeldt disease. *Alzheimer Dis Assoc Disord* 2009;23:82-87.