

A Case of Cerebral Sinus Vein Thrombosis with Atypical Clinical Presentation

Atipik Klinik Prezantasyonlu Bir Serebral Sinüs Ven Trombozu Olgusu

Burçin Durmuş¹, Sefer Özkaya²

ABSTRACT

Aim: Cerebral sinus vein thrombosis (CVST) is a rare neurological disease. Although it can be seen in all age groups, it is most common in young women. Headache, focal neurological deficit, papilledema, nausea-vomiting are the main clinical symptoms. We wanted to present our case in order to emphasize that the clinical features are atypical, that there may be incidental dual pathologies during the diagnosis process, therefore each patient should be evaluated carefully, and that sinus vein thrombosis may present with different clinics.

Case: A 24-year-old female patient was admitted to the emergency department with the complaint of nausea and vomiting. Physical examination was normal. The patient, who had a history of appendectomy five days ago, was first evaluated in terms of acute abdomen, considering her complaints. Physical examination and other system examinations were normal. Her detailed neurological examination was normal due to the development of headache and diplopia in the right eye in the emergency department follow-up. In brain CT, hyperdensity was observed in the posterior of the right transverse sinus and superior sagittal sinus. Contrast-enhanced brain MR and cranial MR venography performed considering the possibility of CVST revealed an appearance consistent with a thrombus extending to the right transverse sinus posterior to the superior sagittal sinus. The patient was hospitalized and treated.

Conclusion: A significant portion of CVST has a better prognosis compared to arterial stroke due to the presence of wide anastomosis and collateral circulation. However, if it is not considered in the evaluation of the patient and the diagnosis is delayed, it can cause serious morbidity and mortality in a short time. Therefore, multidisciplinary approach is an important factor in early diagnosis of the disease when evaluating patients who apply to the emergency department.

Keywords: Headache, monocular diplopia, cerebral sinus vein thrombosis

ÖZ

Amaç: Serebral sinüs ven trombozu (SSVT) nadir görülen nörolojik bir hastalıktır. Tüm yaş gruplarında görülebilmekle birlikte en sık genç kadınlarda karşımıza çıkmaktadır. Baş ağrısı, fokal nörolojik defisit, papilödem, bulantı-kusma başlıca klinik semptomlardır. Olgumuzu klinik özelliklerinin atipik olması, tanı sürecinde insidental dual patolojilerin de olabileceği ve bu nedenle her hastanın özellikli olarak kendi içinde dikkatli değerlendirilmesi gerektiği ve sinüs ven trombozunun farklı kliniklerle karşımıza çıkabileceğinin vurgulanması amacıyla sunmak istedik.

Olgu: 24 yaşında kadın hasta bulantı kusma şikayeti ile acil servise başvurdu. Fizik muayenesi olağandı. Beş gün önce appendektomi öyküsü olan hasta, şikayetleri göz önüne alındığında öncelikle akut batın tablosu açısından değerlendirildi. Fizik muayenesi ve diğer sistem muayeneleri olağandı. Acil servis takibinde baş ağrısı ve sağ gözde diplopi şikayeti gelişmesi üzerine yapılan ayrıntılı nörolojik muayenesi normaldi. Beyin BT'de sağ transvers sinüs ve süperior sagittal sinüs posteriorunda hiperdansite izlendi. SSVT olabileceği düşünülerek yapılan kontrastlı beyin MR ve beyin MR venografide süperior sagittal sinüs posteriorunda sağ transvers sinüse uzanan trombus ile uyumlu görünüm saptandı. Hasta yatırılarak tedavisi düzenlendi.

Sonuç: SSVT'nin önemli bir bölümü geniş anastomoz ve kollateral dolaşımın varlığı nedeniyle arteriyel inme ile kıyaslandığında daha iyi seyirlidir. Ancak hastanın değerlendirilmesinde akla getirilmez ve tanıda gecikirse kısa sürede ciddi morbidite ve mortaliteye neden olabilir. Bu nedenle acil servise başvuran hastalar değerlendirilirken multidisipliner olarak yaklaşılması hastalığın tanısının erken konulmasında önemli bir faktördür.

Anahtar Kelimeler: Baş ağrısı, monoküler diplopi, serebral sinüs ven trombozu

Gönderim: 01 Haziran, 2021

Kabul: 21 Ağustos, 2021

¹ Karaman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, Karaman

² Karaman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, Karaman, Türkiye.

Sorumlu Yazar: Burçin Durmuş, M.D. **Adres:** Karaman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, Karaman, Türkiye. **Telefon:** +90 505 584 50 59 **e-mail** bburcundas@gmail.com

Atf için/Cited as: Durmuş B, Özkaya S. Atipik Klinik Prezantasyonlu Bir Serebral Sinüs Ven Trombozu Olgusu. Anatolian J Emerg Med 2021;4(3):102-105.

Giriş

Serebral sinüs ven trombozu (SSVT), çok sık görülmeyen, akla getirilmez ve tanı konulamazsa mortal sonuçlara neden olabilen bir hastalıktır (1). Ancak ön tanı olarak akla getirilip tanı konulduğunda erken tedavide mortalite ve morbiditesi oldukça azaltılabilmektedir. Klinik semptom ve belirtileri çok değişken olduğu için tanısı oldukça zor olabilir. Her yaşta görülebilir ancak en çok genç erişkin yaşta ve kadınlarda erkeklere göre üç kat daha sık görülür (1,2). SSVT etiolojisinde; gebelik, postpartum dönem, oral kontraseptif kullanımı, protein S-C ve antitrombin-3 eksiklikleri, tromboza yatkınlık yaratacak genetik mutasyonlar, intrakraniyal enfeksiyonlar, kraniyal tümörler, kafa travmaları, lomber ponksiyon, spinal anestezi, malignite, bağ dokusu hastalıkları, Behçet hastalığı, sarkoidoz, parenteral infüzyonlar ve çeşitli ilaçlar tanımlanmaktadır (3). Klinik prezentasyonlar oldukça farklılık gösterebilir ve bazı hastalarda atipik bulgular olabilir. Genellikle intrakraniyal hipertansiyona bağlı baş ağrısı, bulantı-kusma, papil ödem, fokal defisit, epileptik nöbet ve konfüzyon tablolarından birisiyle akut olarak başlar. Ancak subakut olarak yavaş gelişimli bir klinik seyri de olabilir (4). SSVT tanısında öncelikle klinik olarak tanıyı akılda tutmak önemlidir. Klinik şüphe olması halinde acil koşullarda beyin bilgisayarlı tomografi (BBT) görüntülemesi yapılmalıdır. BBT ile SSVT'den şüphelenildiğinde tanının kesinleştirilmesi için kontrastlı kraniyal manyetik rezonans (MR) ve MR venografi çekilmelidir (5). SSVT tedavisi etiyojolojiye yönelik, semptomatik ve antikoagülan tedavidir. SSVT tablosunda bazı atipik prezentasyonlar ve ayrıca aynı hastada ortaya çıkabilecek insidental dual patoloji olması durumunda tanının konulması daha da zorlaşabilir. Özellikle akut klinik tablo ile acil servise başvuran hastalarda multidisipliner olarak hastayı değerlendirmek bu nedenle önem arz etmektedir. Bu yazıda; yakın zamanda abdominal cerrahi öyküsü olan, öncelikle bulantı-kusma şikayeti ile acil servise başvuran hastanın takiplerde baş ağrısı ve monooküler diplopi gelişmesi üzerine acil serviste akut batın tablosundan göz hastalıkları, santral sinir sistemi patolojisine kadar birçok açıdan değerlendirilen ve en son olarak SSVT tanısı konulan bir olgu sunulmaktadır.

Olgu Sunumu

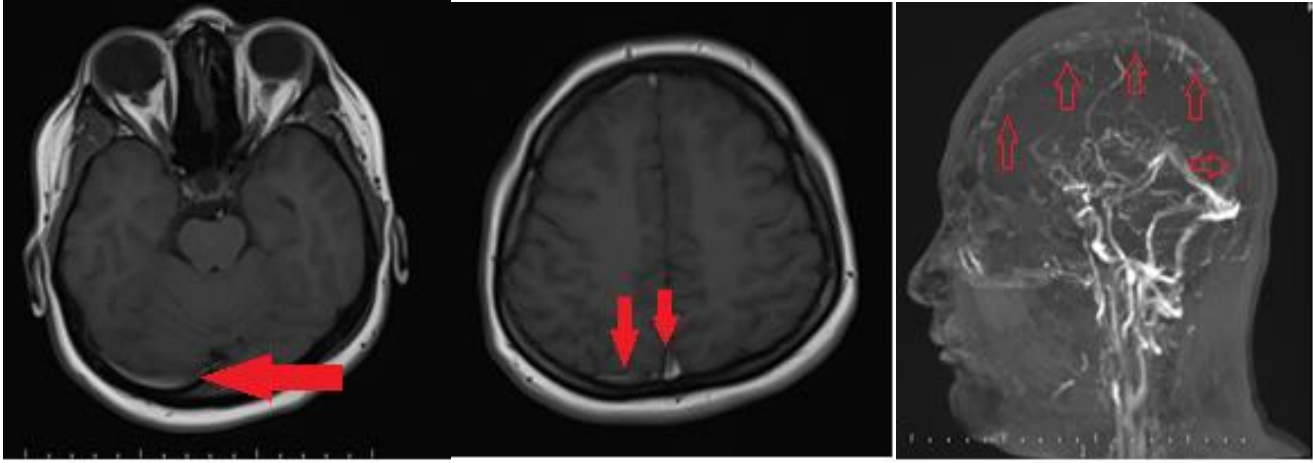
24 yaşında kadın hasta bulantı kusma şikayeti ile acil servise başvurdu. Hastanın ilk değerlendirmesinde genel durumu iyi, bilinç açık koopere oryante idi. Vital bulgularında; kan basıncı: 130/75 mmHg, nabız: 97 atım/dk, solunum sayısı: 14/dk, ateş: 36,5°C olarak ölçüldü. Beş gün önce appendektomi öyküsü olduğu öğrenilen hasta, şikayetleri göz önüne alındığında acil serviste öncelikle akut batın tablosu açısından değerlendirildi. Fizik muayenesi ve diğer sistem muayeneleri olağandı. Ayrıntılı batın muayenesi olağandı ve sonrasında yapılan batın BT tetkiki normal

saptandı. Kan tetkikleri olağandı. Acil servis takibinde tetkikleri yapılırken hastanın baş ağrısı ve sağ gözde diplopi şikayeti gelişmesi üzerine beyin BT yapıldı ve monooküler diplopi olması nedeniyle göz hastalıkları hekimince de göz muayenesi yapıldı. Göz muayenesinde göz dibi bakısında bilateral hafif papilödem, görme keskinliği sağda 0.5, solda 0.7 saptandı. Nörolojik muayenesi, sağ gözde diplopi tariflemesi dışında normaldi. Beyin BT'de sağ transvers sinüs ve süperior sagittal sinüs posteriorunda hiperdansite izlendi (Şekil-1).



Şekil-1: Beyin BT'de superiorsagittal sinüs posteriorundan sağ transvers sinüse uzanan trombüs ile uyumlu hiperdansite (delta belirtisi)

Hastaya sinüs ven trombozuna yönelik yapılan kontrastlı beyin MRG ve beyin MR venografide süperior sagittal sinüs posteriorunda sağ transvers sinüse uzanan trombüs ile uyumlu görünüm saptandı (Şekil-2 a,b,c). Özgeçmiş sorgulandığında oral kontraseptif dahil herhangi bir ilaç kullanım öyküsü ve bilinen başka hastalık tanısı, yakın zamanda geçirilmiş otit, mastoidit gibi enfeksiyon, kafa travması ve spinal anestezi öyküsü yoktu. Soygeçmişinde özellik yoktu. Hasta sinüs ven trombozu tanısıyla nöroloji kliniğine yatırıldı. Antikoagüle edildi ve kafa içi basınç artışı semptomları olması sebebiyle diazomid tedavisi başlandı. SSVT etiyojisine yönelik yapılan kan tetkiklerinde ve genetik analizde homosistein düzeyi: 33 mikromol/L ve MTHFR A198C homozigot mutasyonu saptandı. Diğer etiyojistik tetkikler (vaskülit markerları, protein C-S, antitrombin-3, antifosfolipid ve antikardiyolipin antikor, biyokimya, hemogram, CRP, demir parametreleri, tiroid fonksiyon testleri) normaldi. İzlemde şikayetleri gerileyen hastaya yapılan kontrol beyin MR venografide rekanalizasyon olduğu tespit edilmesi üzerine hasta tedavisi düzenlenerek taburcu edildi. Hastadan tıbbi verilerin yayımlanacağına ilişkin yazılı onam belgesi alındı.



Şekil-2: a ve b) T1 sekansta superior sagittal sinüs posteriorundan sağ tranvers sinüse uzanan trombüsün hiperintens görünümü, **c)** Kontrastlı beyin mr venografide superior sagittal sinüsteki dolun defekti

Tartışma

Serebral sinüs ven trombozu (SSVT) akut ya da subakut ortaya çıkabilen ve farklı klinik tablolarla prezente olabilen nörolojik bir hastalıktır (1). Tanısı erken konulduğunda ciddi oranda morbidite ve mortalite azalır. İnsidansı yılda 0,2-1,2/100.000 olgudur (2). İskemik inmelerin büyük çoğunluğu arteriyel kökenlidir, venöz kökenli inmeler ise tüm inmelerin sadece %1'ini oluşturur (2). Kadınlarda erkeklere oranla üç kat ve her yaşta görülmekle birlikte genç erişkinlerde daha fazla görülür (3).

En sık görülen semptom %40 oranla baş ağrısıdır. Ayrıca epileptik nöbet (%27), fokal nörolojik defisit (%5), papilödem (%30-80), izole intrakraniyal hipertansiyon, bulantı-kusma, afazi, ihmal, görme alanı defekti de görülebilen diğer semptomlardır (4). Trombozun olduğu sinüs lokalizasyonu kliniğin oluşmasında belirleyici faktördür. En sık superior sagittal sinüs (SSS) trombozu görülür (5). SSS trombozunda intrakraniyal basınç artışına bağlı baş ağrısı ve papilödem ön plandadır. Bizim olgumuzda da baş ağrısı, papil ödem ve kafa içi basınç artışına bağlı bulantı-kusma mevcuttu. Transvers sinüs trombozunda kraniyal sinir tutulumları, mastoid bölgede ve kulakta ağrı, kulak enfeksiyonu bulguları görülebilir. Kavernöz sinüs trombozunda okülomotor paralizi ve orbital ağrı görülebilir. Kortikal ven tutulumuna bağlı trombozda ise homonim hemianopsi, kontralateral güçsüzlük, epileptik nöbet ve afazi görülebilir (5,6,7).

SSVT etiyojisinde; gebelik, postpartum dönem, oral kontraseptif kullanımı, koagülopatiler, kalıtsal trombofilik hastalıklar, intrakraniyal enfeksiyonlar, kraniyal tümörler, kafa travmaları, lomber ponksiyon, spinal anestezi, malignite, bağ dokusu hastalıkları, Behçet hastalığı, nörocerrahi ve çeşitli ilaçlar tanımlanmaktadır (3). Spinal anestezi nadir risk faktörlerinden biridir. Lomber ponksiyon sonrasında olguların %0.2-3.5'sinde SSVT geliştiği bildirilmiştir (8). Olgumuzun yakın zamanda appendektomi öyküsü olmakla birlikte genel anestezi altında operasyonun yapıldığı, lomber ponksiyon öyküsü olmadığı öğrenildi.

Literatürde nörocerrahi sonrası gelişen SSVT olguları bildirilmiş olmakla birlikte, yaptığımız literatür taramaları sırasında batın cerrahisine bağlı olduğu belirlenen olguya rastlanmamıştır ve bu nedenle etiyolojik faktörler arasında sayılmamıştır. Olgumuzda, homozigot MTHFR gen mutasyonu ve artmış homosistein düzeyinin SSVT etiyojisine neden olduğu düşünülmüştür.

Bilgisayarlı beyin BT acil servislerde de ulaşım kolaylığı açısından en yaygın kullanılan ve yapılması gereken ilk görüntüleme yöntemidir. Beyin BT'de rastlanılabilecek en önemli bulgu tromboze kortikal venin veya dural sinüsün hiperdens görünümüdür. Superior sagittal sinüsün posterior kısmının trombozu, kontrastsız beyin BT'de sinüsün hiperdens görülmesine yol açar ve bu bulguya "delta belirtisi" denir. Olguların %20'sinde ise beyin BT normal saptanabilmektedir (5). Bizim olgumuzun BBT'sinde de delta belirtisi ile uyumlu görünüm mevcuttu. Günümüzde en temel tanı yöntemi ise beyin MR ve MR venografidir. Sinüsün tromboze olup olmadığı T1, T2 ve FLAIR incelemelerde sinüs trasesi içinde trombüsün dönemine göre değişebilen izointens ya da hiperintens sinyal değişikliğinin izlenmesi ile anlaşılabilir. MR venografi de trombozun olduğu sinüs lokalizasyonunda dolun defekti saptanır (9).

SSVT tedavisi etiyojiye yönelik, semptomatik ve antikoagülan tedavidir (10). Olgumuzda tedavi olarak düşük molekül ağırlıklı heparin ve sonrasında varfarin tedavisi uygulanmış olup kafa içi basınç artışına yönelik de diazomid tedavisi verilmiştir.

Sonuç

SSVT'nın önemli bir bölümü geniş anastomoz ve kollateral dolaşımın varlığı nedeniyle arteriyel inme ile kıyaslandığında daha iyi seyirlidir (11). Ancak hastanın değerlendirilmesinde akla getirilmez ve tanıda gecikirse kısa sürede ciddi morbidite ve mortaliteye neden olabilir. Semptomlarının ve klinik bulgularının oldukça geniş bir yelpazesi ve atipik kliniklerle prezentasyonlarının da olması sebebiyle tanı

konulmasında gecikmeler yaşanabilen nörolojik bir hastalıktır. Bunun yanı sıra olgumuzda olduğu gibi acil servise başvuran hastalarda insidental olarak benzer semptomlarla kendini gösterebilen dual iki patolojik tablonun bulunması tanı karmaşasına ve gecikmesine daha çok neden olabilir. Bu nedenle acil servise başvuran hastalar değerlendirilirken multidisipliner olarak yaklaşılması hastalığın tanısının erken konulmasında önemli bir faktördür. Olgumuzda da acil servis başvurusu sırasında ilk semptomun bulantı-kusma olması ve yakın zamanda batin operasyonu öyküsü olması öncelikli olarak tıbbi değerlendirmenin bu yönde ilerlemesine neden olmuştur. Ancak acil servis hekimlerinin yakın gözlemleri neticesinde hastanın yeni bulguların geliştiği tespit edilmiş ve tekrar yapılan değerlendirmeler sonrasında hastanın tanısı çok gecikmeden konulabilmiştir. Olgumuzun monooküler diplopi gibi bir atipik bir klinik prezentasyonunun olmasından yola çıkarak acil servis ve nöroloji hekimlerinde farkındalık oluşturması açısından olgumuz sunulmaya değer görülmüştür.

Çıkar Çatışması: Bu çalışma ile ilgili olarak yazarların ve/veya aile bireylerinin çıkar çatışması potansiyeli olabilecek bilimsel ve tıbbi komite üyeliği veya üyeleri ile ilişkisi, danışmanlık, bilirkişilik, herhangi bir firmada çalışma durumu, hissedarlık ve benzer durumları yoktur.

Finansal Destek: Bu çalışma sırasında, yapılan araştırma konusu ile ilgili doğrudan bağlantısı bulunan herhangi bir ilaç firmasından, tıbbi alet, gereç ve malzeme sağlayan ve/veya üreten bir firma veya herhangi bir ticari firmadan, çalışmanın değerlendirme sürecinde, çalışma ile ilgili verilecek kararı olumsuz etkileyebilecek maddi ve/veya manevi herhangi bir destek alınmamıştır.

Yazarlık Katkısı: BD; cerrahi ve medikal uygulama, konsept, dizayn, analiz veya yorumlama, literatür arama, makalenin yazımında; SÖ; konsept, veri toplama, analiz ve yorumlama, literatür taramasında görev almıştır.

Hasta Onamı: Bu olgu sunumunun ve eşlik eden görüntülerin yayınlanması için hastadan yazılı bilgilendirilmiş olur alınmıştır. Yazılı iznin bir kopyası bu dergide incelenmek üzere mevcuttur.

References

1. Stam J. Thrombosis of the cerebral veins and sinuses. *N Engl J Med* 2005;352:1791-1798.
2. Boussier MG, Ferro JM. Cerebral venous thrombosis: an update. *Lancet Neurol* 2007;6:162-170.
3. Starrfelt R, Shallice T. What's in a name? The characterization of pure alexia. *Cogn Neuropsychol* 2014;31(5-6):367-77.
4. Kimber J. Cerebral venous sinus thrombosis. *QJM* 2002;95(3):137-42.
5. Kimber J. Cerebral venous sinus thrombosis. *QJM* 2002;95(3):137-42.
6. Boukobza M, Crassard I, Boussier MG. When the "dense triangle" in dural sinus thrombosis is round. *Neurology* 2007;69:808.

6. Sakaida H, Kobayashi M, Ito A, et al. Cavernous sinus thrombosis: linking a swollen red eye and headache. *Lancet* 2014;384:928.
7. Smith DM, Vossough A, Vorona GA, et al. Pediatric cavernous sinus thrombosis: A case series and review of the literature. *Neurology* 2015;85:763-769.
8. Milhaud D, Heroum C, Charif M, et al. Dural puncture and corticotherapy as risks factors for cerebral venous sinus thrombosis. *Eur J Neurol* 2000;7:123-4.
9. Masuhr F, Mehraein S, Einhaupl K. Cerebral venous and sinus thrombosis. *J Neurol* 2004;251:11-23
10. Einhaupl K, Stam J, Boussier MG, et al. EFNS guideline on the treatment of cerebral venous and sinus thrombosis in adult patients. *Eur J Neurol* 2010;17(10):1229-35
11. Dentali F, Gianni M, Crowther MA, et al. Natural history of cerebral vein thrombosis: A systematic review. *Blood* 2006;108(4):1129-34.