



Tumefactive Multiple Sclerosis with Multiple Intracranial Mass Lesions: Case Report

Multipl İntrakranial Kitle Lezyonları olan Tüme fakif Multipl Skleroz Olgusu

Tüme fakif Multipl Skleroz / Tumefactive Multiple Sclerosis

Yusuf İnanç¹, Zülfikar Arlıer¹, Yılmaz İnanç², Semih Giray¹, Nilüfer Kög Türker³

¹Girişimsel Vasküler Nöroloji ve Yoğun Bakım, Başkent Üniversitesi Adana Uygulama ve Araştırma Hastanesi, Adana,

²Nöroloji Uzmanı, Kahramanmaraş Özel Hayat Hastanesi, Kahramanmaraş,

³Adana Devlet Hastanesi Nöroloji Kliniği, Adana, Türkiye

Bu olgu 50. Ulusal Nöroloji Kongresine poster olarak gönderilmiştir.

Özet

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

Anahtar Kelimeler

Hemiparezi; Multipl Skleroz; Tüme fakif Multipl Skleroz

Abstract

Tumefactive multiple sclerosis is a rare demyelinating disease presenting with a focal cerebral mass. It has been reported that this disorder characterized by large, demyelinating lesions has displayed a monophasic course or subsequently it could develop into typical MS(Multiple 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; Multiple 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.

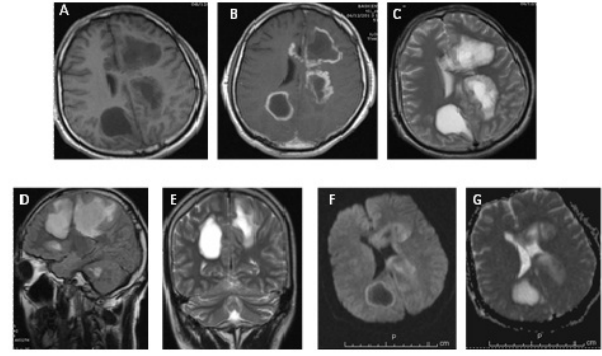
GSM: +905052966421 E-Mail: yusufinanc77@hotmail. com

Giriş

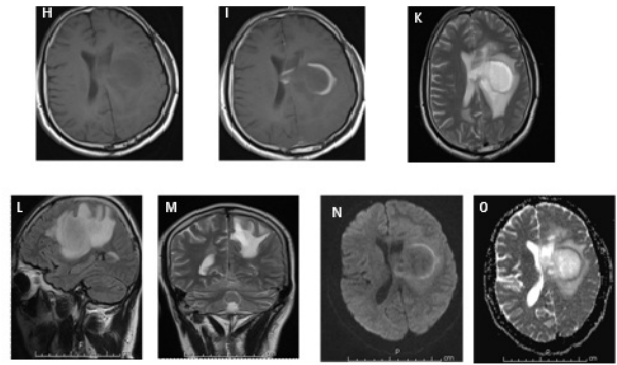
Tümeaktif multipl skleroz MS'in nadir görülen bir varyantı olup, MRG ile gösterilebilen geniş çevresel ödemi olan ve kitle etkisi olan demyelinizan plakların (>2 cm) varlığı ile karakterizedir. Geniş demyelinizan lezyonlarla karakterize olan bu tablonun monofazik seyir gösterdiği veya sonradan tipik 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 tümeaktif lezyonlara da rastlanabilir [1, 2]. Bu yazıda sağ hemiparezi ile başvuran, klinik gözlem ve radyolojik olarak tümör benzeri geniş çevresel ödemi olan tümeaktif MS plağı ile karakterize 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 bacağına 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 refleksi hiperaktif ve Babinski bilateral pozitif. Özgeçmişinde 2007 yılında her iki bacağına 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 immünomodülatör veya immünsüpresif ilaç kullanım öyküsü bildirilmedi. Laboratuvar incelemelerinde hemogram, biyokimya, HIV, brucella, salmonella, treponema pallidum, sitomegalovirüs, toksoplazma gondi ve otoimmün antikorlar incelemeleri normaldi. Beyin omurilik sıvısı oligoklonal band negatif, Görsel uyarlılmış potansiyeller(VEP), işitsel uyarlılmış potansiyeller(BAEP) normaldi. Somatosensorial uyarlılmış potansiyeller(SEP) de solda fasciculus gracilis tutulum bulguları izlendi. Beyin manyetik rezonans görüntüleme(MRG) incelemesinde sol orta serebellar pedikül düzeyinde T2 hiperintens, T1 hipointens, intravenöz kontrast madde sonrasında periventriküler komponentinde silik sınırlı, açık ring formasyonunda çevresel kontrast tutulumu gösteren lezyon ve korpus kallozum düzeyinde, periventriküler ve derin beyaz cevherde periferik halka tarzında kontrast tutulumu gösteren multipl lezyonlar izlendi. Servikal MRG'de C1, C2 düzeyinde kontrast tutmayan T1 hipointens T2 de hiperintens demyelinizan plak izlendi. Tedavide 10 gün 1gr intravenöz metilprednizolon uygulandı, immünomodülatör tedavi, interferon beta 1b başlandı ve taburcu edildi. İlaçlarını düzenli kullanan ve ikinci ayın sonunda poliklinik kontrolüne gelen hastanın nörolojik muayenesinde kollarında silik parezi mevcuttu ve desteksiz yürüyebiliyordu. Kontrol beyin MRG incelemesinde plak boyutlarında küçülme izlendi. Sağda parietookspital 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; FLAIR sağittal, E; koronal T2 ağırlıklı görüntüleme, F;Diffüzyon ağırlıklı görüntüleme, G;ADC



Resim 2. kontrol MRG : H;T1 ağırlıklı, I; intravenöz kontrast madde sonrası T1 ağırlıklı görüntüleme K;T2 ağırlıklı görüntüleme, L; FLAIR 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 pedikülde 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 gliosis alanları ile karakterize kronik bir hastalıktır. Hastalığın başlıca semptomları motor, duyuşsal, görsel, serebellar ve otomatik 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 lezyonlarının varlığında tümeaktif multipl skleroz olarak adlandırılır. Literatürde bildirilen tümeaktif demiyelizan olgular nadirdir. Daha yaygın olarak genç bayanlarda bildirilmiştir. Olguların yarısından 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 ayrılmaz [7].

Akut dönemde tümeaktif 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 tümör 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 difüzyon lehine hipointens sinyaller izlenir [8, 9, 10, 11, 12, 13]. Olgumuzda MRG incelemede Korpus kollozum düzeyinde, periventriküler ve derin beyaz cevherde T2 ve FLAIR sekanslarda hiperintens, T1 ağırlıklı sekanslarında hipointens, intravenöz kontrast madde sonrasında lezyonun periventriküler komponentinde silik sınırlı, açık ring formasyonunda çevresel kontrast tutulumu izlenmiş ve difüzyon ağırlıklı ve ADC görüntülemelerde ise difüzyon 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 tümeffaktif MS plağı olabileceği ön planda düşünülmüştür. Görsel uyartılmış potansiyelleri (VEP), işitsel uyartılmış potansiyeller (BAEP), Somatosensorial uyartılmış potansiyeller (SEP) etmek faydalı olmaktadır. Olgumuzda SEP' de solda fasciculus gracilis tutulum bulguları izlendi.

Literatürde multipl tümeffaktif MS lezyonu bildirilen olgular nadirdir. Ekizoğlu ve ark. On dört yaşında kız çocuğunda iki yanlı oksipital bölgelerde, paryetal, temporal bölgelere ve oksipital kortekse uzanan tümeffaktif lezyonlar tanımlamışlardır. Kalanie H ve ark. 18 yaşında erkek hastada sağ sentrum semiovalde ve sol oksipital bölgede tümeffaktif lezyonlar tanımlamışlardır [14, 15]. Olgumuzda eş zamanlı olarak dört adet sağda parietookspital bölgede, sol frontal bölgede, sol frontoparietal bölgede, sol orta serebellar pedinkülde tümeffaktif lezyonlar saptanmıştır. Tedavide yüksek doz kortikosteroid önerilmektedir. Yüksek doz intravenöz metilprednizolon veya diğer immünsupresif ilaçlarla düzleme 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 hemikraniyektomi 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 tümeffaktif multipl skleroz olgusu paylaşılmak 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 önlenilebileceği 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;49:157-5.
5. O'Connor P. Key issues in the diagnosis and treatment of multiple 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, Ng SH. Tumefactive demyelinating lesions by combined perfusion-weighted 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. Hemispherectomy 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 radiology*2012, 2012:363705.
15. Ekizoğlu E, topaloğlu P. T, Yapıcı Z, Eraksoy M. Çocukluk çağında inflamatuvar 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, Arlier Z, İnanç Y, Giray S, Türker NK. Tumefactive Multiple Sclerosis with Multiple Intracranial Mass Lesions: Case Report. *J Clin Anal Med* 2014;5(suppl 1): 114-6.