

<sup>1</sup> Ramazan BÜYÜKKAYA

<sup>2</sup> Suber DİKİCİ

<sup>3</sup> Hakan UZUN

<sup>1</sup> Ayla BÜYÜKKAYA

<sup>1</sup> Beşir ERDOĞMUŞ

<sup>1</sup> Sibel YAZGAN

<sup>1</sup> Ömer YAZGAN

<sup>1</sup> Düzce Üniversitesi Tıp  
Fakültesi Radyoloji Anabilim  
Dalı, DÜZCE

<sup>2</sup> Düzce Üniversitesi Tıp  
Fakültesi Nöroloji Anabilim  
Dalı, DÜZCE

<sup>3</sup> Düzce Üniversitesi Tıp  
Fakültesi Çocuk Sağlığı ve  
Hastalıkları Anabilim Dalı,  
DÜZCE

Submitted/Başvuru tarihi:

29. 12. 2009

Accepted/Kabul tarihi:

19. 03. 2010

Registration/Kayıt no:

09 12 87

**Corresponding Address**  
**/Yazışma Adresi:**

**Dr. Ramazan BÜYÜKKAYA**

Düzce Üniversitesi Tıp  
Fakültesi Radyoloji  
Anabilim Dalı Konuralp/DÜZCE

e-posta:

rbuyukkaya@gmail.com

© 2011 Düzce Medical Journal  
e-ISSN 1307- 671X  
www.tipdergi.duzce.edu.tr  
duzcetipdergisi@duzce.edu.tr

## **Nadir Bir Olgu: Simetrik Tutulumlu Schilder Hastalığı**

### **A Rare Case: Schilder Disease with Symmetrical Involvement**

#### **ÖZET**

Schilder Hastalığı veya myelinoklastik diffüz skleroz beyaz cevherde inflamatuvar demyelinizan plaklarla karakterize nadir görülen bir hastalıktır. Hastalık sıklıkla adrenolökodistrofi ve intrakraniyal kitle ile karışmaktadır. On üç yaşında ani başlangıçlı yürüme ve konuşmada bozukluk, görme kaybı şikayetleri ile başvuran olgumuzun kranial magnetik rezonans görüntülemesinde Schilder Hastalığı ve adrenolökodistrofi düşünülmüş olup laboratuvar bulguları ile adrenolökodistrofi dışlanmıştır. Nadir görülen ve nadiren simetrik tutulumla seyreden olgumuzu radyolojik bulguları eşliğinde sunuyoruz.

**Anahtar Kelimeler:** Schilder Hastalığı, Multiple Skleroz, Myelinoklastik Diffüz skleroz.

#### **ABSTRACT**

Schilder disease or myelinoclastic diffuse sclerosis is rare disease which is characterized by inflammatory demyelination plaques in white matter. This disease is often mistaken for adrenoleucodystrophy and intracranial tumor. A-thirteen-year old patient who applied with the complaints of sudden onset of walking and speech loss and visual loss was thought to be suffering from Schilder and adrenoleucodystrophy by magnetic resonance image appearance but adrenoleucodystrophy was excluded with laboratory findings. We present this due to its symmetrical involvement and discussed the case with radiologic findings.

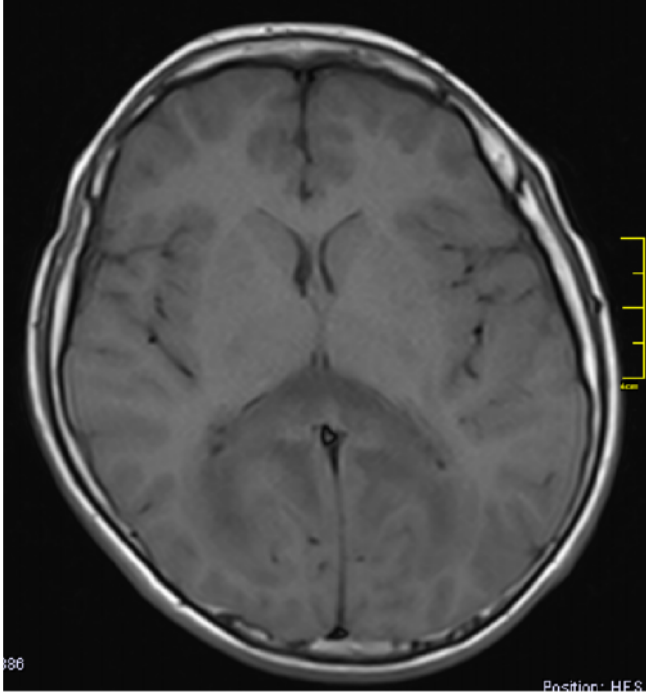
**Key words:** Schilder's disease, Multiple Sclerosis, Myelinoclastic diffuse sclerosis.

#### **GİRİŞ**

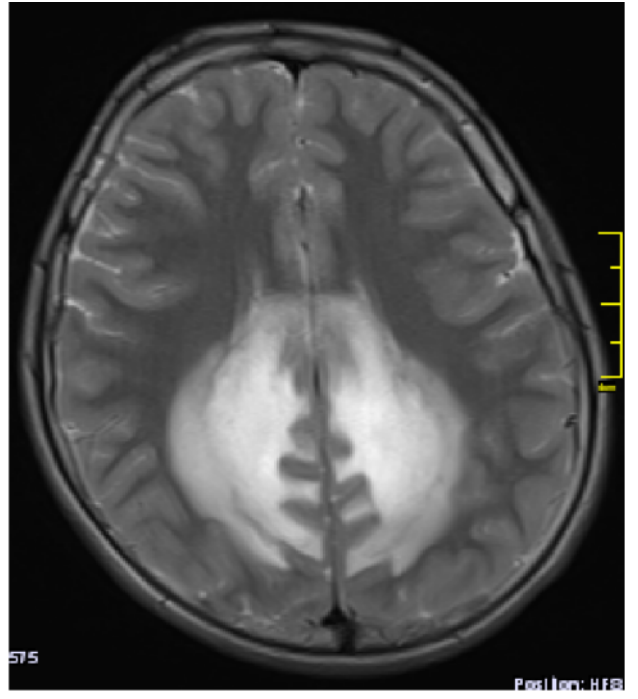
Myelinoklastik diffüz skleroz (Schilder Hastalığı) nonspesifik klinik, patolojik ve nöroradyolojik bulgularla karakterize nadir bir demyelinizan hastalıktır (1). Klinik bulgu ve semptomlar erken evrede atipik olabilir ve görüntüleme lezyonlar kolaylıkla beyin tümörü ile karışabilir (2). Afazi, bilinç bozukluğu, irritabilite, konfüzyon, davranış bozukluğu, psikoz gibi oldukça zengin nörolojik bulgular görülebilir (3). Ani başlangıçlı yürüme ve konuşmada bozukluk şikayeti ile başvuran ve klinik olarak ilerleyici bir Multipl Skleroz varyantı olan Schilder Hastalığı tanısı konulan olgumuzun görüntüleme bulgularını literatür eşliğinde sunmayı amaçladık.

#### **OLGU**

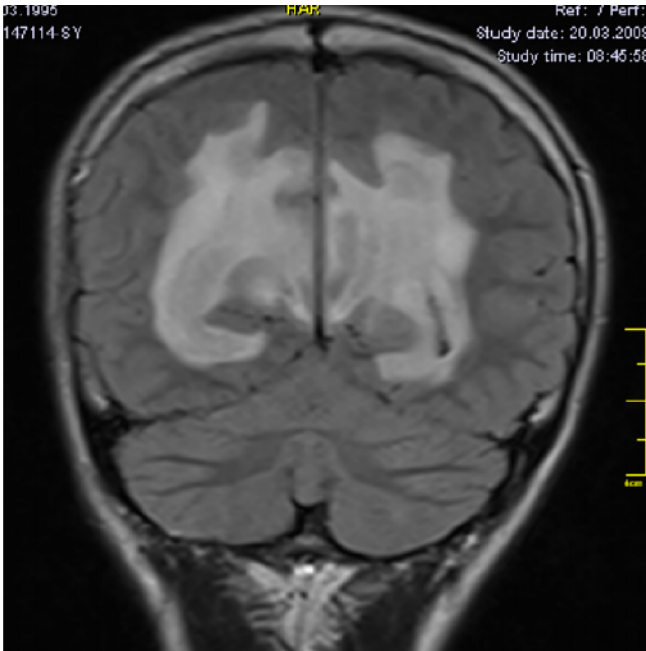
13 yaşında erkek hastanın ani başlangıçlı yürüme ve konuşmada bozukluk, görme kaybı şikayetleri mevcuttu. Hastanın anamnezinde son haftalarda belirginleşen dikkat kaybı ve mental fonksiyonlarda gerileme dikkati çekmekteydi. Çekilen kraniyal manyetik rezonans görüntülemesinde oksipitoparyetal bölgede simetrik, korpus kallozum spleniumu ve korpusunu tutan T1 hipointens (Resim 1), T2 ve FLAIR hiperintens (Resim 2, Resim 3) kontrast sonrası görüntülerde ( Resim 4) periferik açık halka tipi hafif kontrast tutan lezyon izlendi. Ön tanımız kitle lezyon ekarte edilememekle birlikte adrenolökodistrofi idi. Lezyona yönelik yapılan MR spektroskopi tetkikinde NAA belirgin kayıp, kolin/kreatinin oranında artış, lipid ve laktat pikleri mevcuttu. MR spektroskopi ve MRG bulguları birlikte değerlendirildiğinde tanıda schilder hastalığı düşünülmüştür. Olgumuz steroid tedavisine klinik olarak dramatik yanıt vermiş klinik radyolojik ve laboratuvar bulguları birlikte değerlendirildiğinde Schilder Hastalığı tanısı konulmuştur.



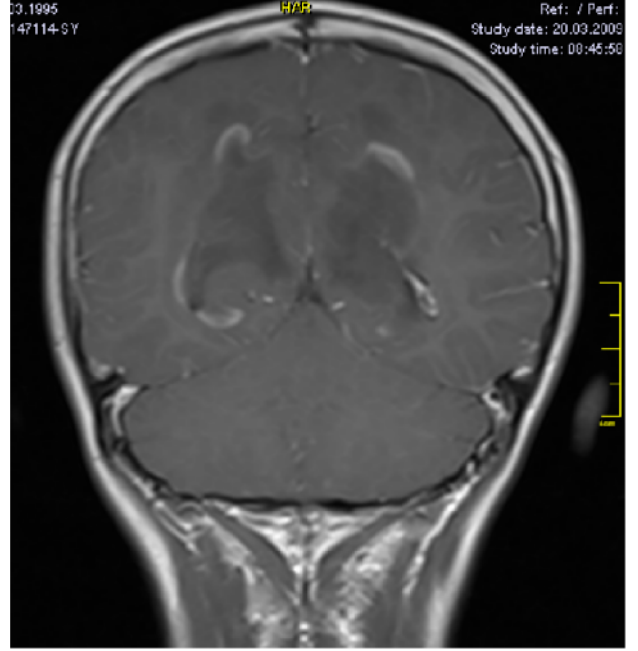
**RESİM 1:** Oksipitoparyetal bölgede T1 a ırlıklı sekansta korpus kallozum spleniumu ve korpusunu tutan simetrik, hipointens lezyonlar



**RESİM 2:** T2 AG sekansta lezyonun hiperintens oldu u izlenmekte



**RESİM 3:** FLA R sekansta lezyonun hiperintens oldu u izlenmekte



**RESİM 4:** V kontrast sonrası görüntülerde lezyon çevresinde periferik açık halka tipi kontrastlanma izlenmekte

## TARTIŞMA

1912'de Schilder, 14 yaşındaki bir kız çocukta "myelinoklastik diffüz sklerozis" tanımladı. Bu olgu progresif mental yıkım ve kafa içi basınç artışı bulguları gösteren ve 19 hafta içinde kaybedilen bir olguydu. Bu hastalık multipl sklerozun bir varyantı olup, tipik olarak korpus kallosum etrafında geniş, asimetrik myelin yıkım odakları şeklindedir. Bazı olgularda ise her iki hemisfer olgumuzda olduğu gibi simetrik olarak tutulabilir (5). Nadir görülen bu hastalık çocukları erişkinlerden daha sık etkilemektedir (1). Hastalığın başlangıcı genellikle subakuttur, fakat hiperakutta olabilir. Afazi, bilinç bozukluğu, iritabilite, konfüzyon, davranış bozukluğu, psikoz gibi oldukça zengin nörolojik bulgular görülebilir. Sağırılık ve kortikal körlük sıktır. Vertigo, nistagmus, fasyal güçsüzlük, dizartri, disfaji ve bakış paralizileri gibi serebellar ve beyin sapı bulguları olaya eşlik edebilir. Optik atrofi ve optik nörit görülebilir (3).

1986 yılında Poser ve arkadaşları Schilder hastalığı için aşağıdaki noninvaziv diagnostik kriterleri tanımlamışlardır (2). Buna göre:

1. Klinik semptom ve bulgular erken dönem multiple skleroz (MS) için atipik olup bilateral optik sinirde genişleme, intrakraniyal hipertansiyon bulguları, afazi ve psikiyatrik mafestasyonlar
2. Normal veya MS için atipik serebrospinal sıvı
3. Bir veya iki simetrik bilateral plak ve sentrum semiovale düzeyinde genişleme
4. Ateş, viral ya da mikoplazmal enfeksiyon yada aşı öyküsü bulunmaması
5. Çok uzun zincirli yağ asitlerinin serum konsantrasyonunun normal olması

Poser'in klinik kriterlerine rağmen geniş deymelinize alanların beyin tümöründen ayrımı zor olabilir. İnvaziv prosedürler hala tanıda gold standarttır (2). Schilder'in myelinoklastik diffüz sklerozisinin tomografi ve magnetik rezonans görüntüleme de geniş bilateral tipik olarak sentrum semiovale düzeyine uzanım gösteren beyaz cevher lezyonları izlenir. Lezyonlar genellikle kitle etkisi gösterir ve kontrastlanır ve kontrastlanma olgumuzda olduğu gibi lezyonun bir kenarında olabilir (1).

BOS analizinde; BOS normal olabileceği gibi lenfosit ve monosit içerebilir. Protein düzeyi hafiften orta dereceye kadar değişen düzeyde artabilir. Olguların % 50- 60'ında BOS'da IgG düzeyi yükselebilir (3). Ayırıcı tanıda; intrakraniyal kitle ve abseler, viral ensefalit ve menejitler, subakut sklerozan panensefalit (SSPE) , panensefalit, bruselloz, Churg-Strauss hastalığı, glioblastoma multiforme, MS, wegenger granulomatosis, adrenolökodistrofi, primer santral sinir sistemi vaskülit ve sarkoidoz düşünülmelidir (3).

En önemli ayırıcı tanısı adrenolökodistrofidir. Adrenolökodistrofi bilateral, simetrik, konfluent, pariyetal beyaz cevherde demyelinizan plaklar ile seyreder. Adrenolökodistrofi tanısı için plasma kolesterol esterlerinden uzun zincirli yağ asitlerinin varlığı gereklidir (5).

Lezyonları bazen akut demyelinizan ensefalomyelit (ADEMA) lezyonları ile karıştırılabilir. ADEM lezyonları daha az konfluent, daha az kitle etkisi ve kontrastlanması bulunan lezyonlardır (1).

Tedavi MS' de olduğu gibidir. Beta-interferon ve immunsupresif tedavi yanı sıra semptomatik ve destekleyici tedavi gerekebilir (3). Genellikle kortikosteroidlere iyi yanıt verir prognoz değişkendir. Komplet remisyon sıktır. Fatal seyredebilir (1).

Hastalığın seyri sırasında serebral herniasyon, pnömoni, sepsis, pulmoner emboli, immobilizasyona bağlı dekübit ülserleri gibi komplikasyonlar görülebilir. Kortikosteroidlere bağlı da komplikasyonlar görülebilir (6).

Schilder'in myelinoklastik diffüz sklerozisi genellikle asimetrik demyelinizan plaklarla karakteristik bir hastalık olsa da nadiren olgumuzda olduğu gibi simetrik de olabilen demyelinizan kitle etkisi ve ödemi bulunan plaklarla da seyredebileceğinden ayırıcı tanıda bu özellikleri unutulmamalıdır.

## KAYNAKLAR

1. Bonsack A.T, Robertson R, Lacson A, Casadonte J, Buonomo C: Pediatric Case of the Day.RadioGraphics.16: 1509- 1511, 1996.
2. Bacigaluppi S, Polonara G, Zavanone M, Campanella R, Branca V, Gaini S.M, Tredici G, Costa A: Schilder's disease: non-invasive diagnosis? Neurol Sci.30:421-430, 2009.
3. Kurul S, Cakmakçi H, Dirik E, Kovanlıkaya A: Schilder's disease: case study with serial neuroimaging. J Child Neurol. 18:58-61, 2003.
4. Adams and Victor `s Principles of Neurology. 8.Türkçe basım: 782, 2006.
5. Çabalar M, Aslan H, Yağız O, Yıldırım S, Tekeşin A: Schilder Hastalığı: İki Olgu Sunumu. İstanbul Tıp Dergisi. 2: 26-29, 2004.
6. Fernández-Jaén A, Martínez-Bermejo A, Gutiérrez-Molina M, López-Martín V, Tendero A, Arcas J, Roche C, Pascual Castroviejo I: Schilder's diffuse myelinoclastic sclerosis. Rev Neurol. 1-15;33(1):16-21, 2001.