



Sjogren's Syndrome Presenting with Central Nervous System Involvement

Santral Sinir Sistemi Tutulumu ile Prezente Olan Sjögren Sendromu

Sjögren Sendromu ve Santral Sinir Sistemi / Sjögren's Syndrome and Central Nervous System

Murat Terzi¹, Yakup Türkel¹, Tuba Yazıcı¹, Tülay Terzi²

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı,

²Samsun Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Hastalıkları Hastanesi, Samsun, Türkiye

Özet

Sjögren sendromu yavaş seyirli otoimmün bir hastalıktır. Sjögren sendromunda nörolojik tutulum yaklaşık %20–25'inde görülür. Nörolojik tutulumların %87'si periferik sinir sistemi, yaklaşık %13'ü santral sinir sistemi tutulumu şeklindedir. Santral sinir sistemi etkilenmesi Multipl skleroz (MS) benzeri klinik ve radyolojik bulgular gösterebilir. Bu bildiride baş dönmesi yakınmasıyla başvuran, beyin görüntülemesinde MS benzeri lezyonlar olan ve yapılan araştırmalarda Sjögren sendromu tanısı alan 43 yaşındaki bir olgu tartışılmaktadır. Sjögren sendromunda MS benzeri klinik ve radyolojik bulgular nadir de olsa görülebilmektedir. Bu olgularda erken dönemde tanı konularak sjögrene yönelik tedavinin başlanması hastalığın prognozu açısından büyük önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler

Sjögren Sendromu; Multipl Skleroz; Santral Sinir Sistemi

Abstract

Sjögren's syndrome is a slowly progressive autoimmune disease. Neurological involvement occurs in approximately 20-25% cases in Sjögren's syndrome. 87% of the neurological involvement is peripheral nervous system, almost 13% in the form of central nervous system involvement. Affected central nervous system may show similar clinical and radiological findings as in multiple sclerosis (MS). In this paper, a 43-year-old patient is discussed who was referred with the complaint of dizziness, there was MS-like lesions in brain imaging studies and was diagnosed with Sjögren's syndrome. MS-like clinical and radiologic tables can be seen, albeit rarely in Sjögren's syndrome. In these cases, early diagnosis and early treatment for the sjögren has a great importance for the prognosis of the disease.

Keywords

Sjögren's Syndrome; Multiple Sclerosis; Central Nervous System

DOI: 10.4328/JCAM.363

Received: 02.09.2010

Accepted: 17.09.2010

Printed: 01.01.2012

J Clin Anal Med 2012;3(1):94-6

Corresponding Author: Murat Terzi, Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, Samsun, Türkiye.

T.: +905323156884 F.: +903624577657 E-Mail: mterzi@omu.edu.tr, mterzi76@gmail.com

Giriş

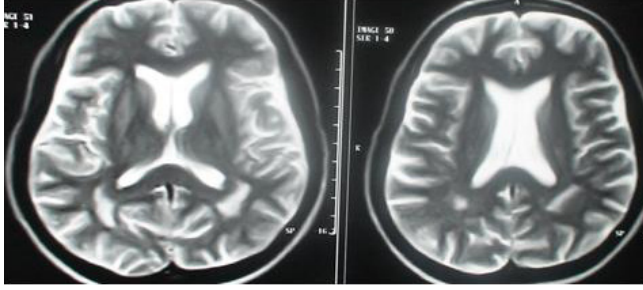
Sjögren sendromu, ekzokrin bezlerin lenfositik infiltrasyonu ile karakterize, yavaş seyirli, kronik, sistemik, otoimmün bir hastalıktır [1]. Başlıca sikkâ semptomları olarak bilinen ağız kuruluğu ve göz kuruluğu semptomları izlenir [2].

Sjögren sendromunda nörolojik tutulum yaklaşık %20–25 olguda görülür [3]. Nörolojik olarak periferik ve santral sinir sistemi tutulumu olabilir. Nörolojik tutulumların %87'si periferik sinir sistemi, yaklaşık %13'ü santral sinir sistemi tutulumu şeklindedir [3, 4]. Santral sinir sistemi etkilenmesi Multipl skleroz (MS) benzeri klinik ve radyolojik bulgular gösterebilir [5].

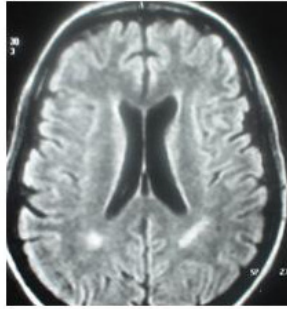
Bu bildiride baş dönmesi yakınmasıyla başvuran, beyin manyetik rezonans görüntüleme (MRG) MS benzeri lezyonlar olan ve yapılan araştırmalarda Sjögren sendromu tanısı alan bir olgu tartışılmaktadır.

Olgu Sunumu

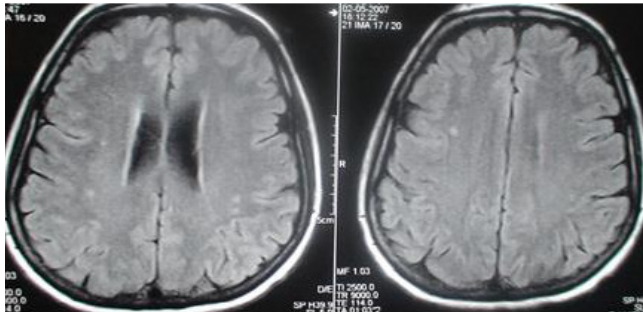
Kırküç yaşında, sağ el tercihli kadın hasta, baş dönmesi yakınmasıyla başvurdu. Yakınması 2,5 ay önce uykudayken aniden mide bulantısı ile başlamış. Etraf dönüyor gibi hissediyordu. Beraberinde çift görme, bulanık görme yakınması da vardı. Baş dönmesine yürürken dengesizlik de eşlik ediyordu. Son bir ay boyunca yakınmaları artmış. Hastanın son 5 yıldır tüm vücutta eklem yerlerinde ağrısı vardı. Son 3–4 yıldır ağız kuruluğu ve sağ gözde daha belirgin olmak üzere her iki gözde kuruluk, yanma, kızarıklık yakınması olan hastanın nörolojik bakışı normaldi.



Resim 1. T2 aksial incelemede lateral ventrikül posterior hornundaki lezyonların görünümü



Resim 2. Flair aksial incelemede lateral ventrikül posterior hornundaki lezyonların görünümü



Resim 3. Flair aksial incelemede bilateral sentrum semiovaledeki lezyonların görünümü

Kontrastlı beyin MRG 'de; bilateral lateral ventrikül oksipital horn komşuluğunda daha belirgin olmak üzere, korona radiata ve sentrum semiovale düzeyinde T1 ağırlıklı serilerde izointens T2 ağırlıklı serilerde ve FLAIR sekansda hiperintens sinyallerle karakterize kontrastlanmayan lezyonlar vardı (Resim 1, 2, 3).

Hastanın karaciğer ve renal fonksiyon testleri, RF, hepatit paneli, anti-HIV, hemogram, akciğer grafisi ve elektrokardiyografi normaldi. Protein C, protein S, antitrombin 3, homosistein, vitamin B12, lupus antikoagülanı, antikardiolipin antikor, sedimentasyon normaldi. Faktör V leiden mutasyon negatifti. Transtorasik ve transözefagial ekokardiyografi normaldi. Bilateral karotis ve vertebral arter doppler incelemesinde patoloji yoktu. Brusella ve salmonella enfeksiyonuna yönelik incelemeler negatifti. Görsel uyandırılmış potansiyel (VEP) tetkiki normaldi. ANA pozitif (titre:1/100, homojen), anti La (SS-B) pozitif, anti Ro (SS-A) negatifti. BOS oligoklonal band (OKB) negatifti. Schirmer testi pozitif bulundu. Minör tükrük bezi biyopsisinde nonspesifik bulgular izlendi. Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon bölümüne generalize artralji olan hastaya mevcut klinik ve laboratuvar bulgularıyla primer sjögren tanısı konuldu. Tedavi olarak hidrosiklorokin 400 mg/gün başlandı. Tedavi başlandıktan 3 ay sonraki değerlendirmede şikayetlerde kısmi, 6 ay sonraki değerlendirmede ise tama yakın düzelme görüldü.

Tartışma

Sjögren sendromu yavaş seyirli otoimmün bir hastalıktır [1]. Primer veya sistemik lupus eritematozus, romatoid artrit ve skleroderma gibi hastalıkların seyirinde sekonder olarak görülebilir [1, 2, 6]. Başlıca semptomları sikkâ kompleksi olarak bilinen, Kseroftalmi (Keratokonjunktivitis sikkâ, göz kuruluğu) ve Kserostomi (ağız kuruluğu) dir [1, 2]. Kuru göz tanısında Schirmer testi ve Rose-Bengal boya testi kullanılır [1, 2]. Hastamızda sikkâ kompleksi semptomları mevcuttu.

Ekstraglanduler tutulum olarak, artrit/artralji gibi kas iskelet sistemi tutulumu, reynaud fenomeni, akciğer tutulumu, lenfadenopati, böbrek, karaciğer, gastrointestinal, endokrin sistem, deri tutulumu, vaskülit, hematolojik tutulum, otoimmün tiroitid ve sinir sistemi tutulumu izlenebilir [1, 2, 7]. Hastamızda yaygın artralji vardı.

Sjögren sendromunda tükrük bezi tutulumu için minör tükrük bezi biyopsisi uygulanır. Tanı için tükrük bezi biyopsisinde normal asinilere komşu perivasküler veya periduktal 50 veya daha fazla sayıda lenfosit kümelenmesi görülmesi anlamlıdır [1, 2]. Buna fokus skoru denilir ve tanı için 4 mm² deki fokus skoru ≥ 1 olmalıdır [2]. Minör tükrük bezinde fokal sialadenit saptanır [1]. Tükrük bezi tutulumunu göstermek amacıyla uyarılmamış tükrük salgısı testi ($\leq 1,5$ ml/15 dakika), parotis sialografisi ve parotis sintigrafisi yapılabilir [1, 2]. ANA, RF, anti Ro/SS-A, anti La/SS-B, α fodrin antikorları saptanabilecek otoantikorlardır [1, 2]. Bizim olgumuzda minör tükrük bezi biyopsisi nonspesifik olarak değerlendirildi. Schirmer testi pozitif. ANA ve anti La/SS-B otoantikorları pozitif. Amerika-Avrupa uzlaşma grubu sjögren sendromu sınıflama kriterlerine göre, olgumuz sjögren sendromu tanı kriterlerini doldurmaktaydı [2].

Nörolojik olarak, kranial sinirler, periferik sinirler ve santral sinir sistemi tutulabilir [7, 8, 9]. Hastaların %20–25'i nörolojik bulgular gösterir [4]. Optik nöropati, akut ve kronik miyelopati, nöropati, MS benzeri tablo, ensefalopati, nöbet, trigeminal, fasyal ve kohlear sinir tutulumu karşılaşılabilecek durumlardır [4, 8, 9]. Ayırıcı tanıda göz ve ağız kuruluğuna neden olan viral enfeksiyonlar, ilaçlar, toksik ve metabolik durumlar, kronik konjonktivitis, sarkoidoz, diyabet gibi durumlar gözden geçiril-

melidir [7]. Hastamızın da klinik ve beyin MRG bulguları MS ile ayırıcı tanı yapılması gerekliliğini düşündürmektedir. Bununla birlikte hastada sjögren sendromu ve MS'in birlikte olabileceği de düşünülebilir. Hastamızda öncesine ait klinikte MS'yi düşündüren atak öyküsünün olmaması, nörolojik muayenesinin normal olması, VEP'nin normal ve BOS OKB'nin negatif olması MS tanısından uzaklaştırmıştır. ANA, AntiLa ve schirmer testi pozitifliği, sikka kompleksinin varlığı, hidroksiklorokin tedavisinde görülen klinik düzelme hastanın klinik ve radyolojik bulgularının sjögren sendromuna bağlı olduğunu düşündürmektedir.

Sjögren sendromunda MS benzeri klinik ve radyolojik tablolar nadir de olsa görülebilmektedir. Bu olgularda erken dönemde tanı konularak sjögrene yönelik tedavinin başlanması hastalığın prognozu açısından büyük önem taşımaktadır.

Kaynaklar

1. Moutsopoulos HM. Sjögren's Syndrome. In: Kasper DL, Fauci AS, Longo DL, Braunwald E, Hauser SL, Jameson JL, eds. Harrison's principles of internal medicine. 16th ed. New York, NY: McGraw-Hill Medical Publishing Division; 2005. 1990-1993.
2. Vitali C, Bombardieri S, Jonsson R, Moutsopoulos HM, Alexander EL, Carsons SE, et al. European Study Group on Classification Criteria for Sjogren's Syndrome. Classification criteria for Sjogren's syndrome: a revised version of the European criteria proposed by the American-European Consensus Group. *Ann Rheum Dis*. 2002; 61(6): 554-558.
3. Sophie D, Jérôme S, Anne-Laure F, Eric H, Tanya S, Didier F, et al. Neurologic Manifestations in Primary Sjogren Syndrome: A Study of 82 Patients. *Medicine*; 2004; 83: 280-291.
4. Andonopoulos AP, Lagos G, Drosos AA, Moutsopoulos HM. Neurologic involvement in primary Sjögren's syndrome: a preliminary report. *J Autoimmun*. 1989; 2: 485-488.
5. Katrin M, Henry F, Stanley R. Central Nervous system Disease in Primary Sjögren's Syndrome: The Role of Magnetic Resonance Imaging. *Semin Arthritis Rheum*. 2004; 34: 623-630.
6. Mellgren SI, Göransson LG, Omdal R. Primary Sjögren's syndrome associated neuropathy. *Can J Neurol Sci*. 2007; 34: 280-287.
7. Segal B, Carpenter A, Walk D. Involvement of nervous system pathways in primary Sjögren's syndrome. *Rheum Dis Clin North Am*. 2008; 34: 885-906.
8. Grant IA, Hunder GG, Homburger HA, Dyck PJ. Peripheral neuropathy associated with sicca complex. *Neurology* 1997; 48: 855-862.
9. Gemignani F, Marbini A, Pavesi G, Di Vittorio S, Manganelli P, Cenacchi G, et al. Peripheral neuropathy associated with primary Sjogren's syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994; 57: 983-986.