

Olgu Sunumu

Multipl Skleroz Benzeri Primer Sjögren Sendromu: Olgu Sunumu

Multiple Sclerosis-Like-Primary Sjögren's Syndrome: Case Report

Serhat TOKGÖZ¹ Hatice KÖSE¹ Betigül YÜRÜTEN¹ Recep TUNÇ²

¹ Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Nöroloji A.D.

² Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Romatoloji B.D.

Özet

Sjögren sendromu; santral sinir sistemi tutulum prevalansı net bilinmemekle birlikte klinik spektrumu olarak geniş bir yelpazeye sahiptir. Optik nöropati, serebellar ataksi, internükleer oftalmopleji ve piramidal tutulum gibi relaps ve remisyonlarla seyreden bazı klinik bulgular, beyin omurilik sıvısı özellikleri ve radyolojik görünümleri Multipl skleroz (MS) taklit edebilir. Olguda, 27 yaşında kadın hastanın baş ağrısı, ağız kuruluğu ve sol tarafta uyuşma şikayeti mevcuttu. Sjögren sendromu tanısı konan hastanın klinik ve özellikle kranial MR bulguları multipl skleroz ile benzerdi. Multipl skleroz-benzeri-Sjögren sendromunda ayırıcı tanıda güçlükler nedeniyle bu vaka sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Sjögren sendromu, Serebral tutulum, MS benzeri Sjögren sendromu.

Abstract

Sjögren's syndrome; the prevalence of central neural system (CNS) involvement is not clear, but the clinical spectrum of CNS involvement is wide. Some clinical findings, including optic neuropathy, pyradimal involvement, cerebellar ataxia, internuclear ophthalmoplegia, frequently characterized by relapsing-remitting course, and cerebrospinal and radiological findings may simulate Multiple Sclerosis (MS). In our case, a 27-year old-female patient suffered from headache, left hemihypoesthesia, and dryness of the mouth. In the patient, who was diagnosed with Sjögren syndrome, the clinical symptoms, and especially the cranial MRI findings were similar to those of MS. We presented the case report because of difficulties in differential diagnosis in a patient with MS-like-primary Sjögren syndrome.

Key Words: Sjögren syndrome, cerebral involvement, MS-like-Sjögren syndrome.

Giriş

Primer Sjögren sendromu (PSS) kronik, yavaş progresyon gösteren, otoimmün ve lenfoproliferatif bir hastalıktır. Tükürük ve gözyaşı bezlerinin kronik inflamatuvar infiltrasyonu sonucu görülen kserostomi ve keratokonjunktivitis sicca tablosu sendromun ana belirtilerindedir.¹ PSS pür Sjögren sendromu tablosudur. SLE, sistemik skleroz, dermatopolimiyozit, romatoid

artrit gibi diğer konnektif doku hastalıkları ile birlikte görülen formuna ise sekonder Sjögren sendromu denir.^{2,3,4} PSS'de periferik sinir sistemi tutulumu sıklıkla görülmekteyken (%10-20) santral sinir sistemi tutulum prevalansı net olarak bilinmemektedir². Ancak; baş ağrısı, aseptik menenjit, ensefalopati, kognitif ve psikiyatrik anomaliler gibi semptomlara neden olan fokal veya diffüz beyin tutulumu ve spinal kord tutulumu

şeklinde geniş bir yelpazeye sahiptir.³ Başlangıç bulgusu optik nörit veya transvers miyelit olabilir.⁴ Bu sebeplerden dolayı PSS semptom ve bulguları MS'yi taklit edebilir.⁵

Bu olguda; klinik ve özellikle radyolojik açıdan MS'e benzemesi nedeni ile MS-benzeri-PSS vakası sunulmuştur.

Olgu Sunumu

27 yaşında kadın hastanın; 1 yıldır ve toplam 3 kez olan, 3-4 saat süren, enseden başlayıp başın her tarafına yayılan saplanıcı baş ağrısının da eklendiği zonklayıcı vasıflı baş ağrısı yakınması vardı. Zonklayıcı vasıflı ağrıya ilaveten alın bölgesinde hissedilen 6 ay içinde 6 kez olan ve birkaç dakikadan bir saate uzayan saplanıcı baş ağrısı mevcuttu. Bu baş ağrılarında aura, fotofobi, fonofobi ve bulantı eşlik etmiyordu. Analjezik ağrı kontrolünde kısmen etkili idi. Ağız ve göz kuruluğu şikayeti olan hastanın öyküde 4 ay ve 7 ay önce olmak üzere iki kez sol hemihipoestezi atağı mevcuttu. Hastanın nörolojik muayenesi normal sınırlardaydı. Kranial MR görüntülemesinde periventriküler beyaz cevherde, sentrum semiovalede, korona radiatada her iki kapsüle eksternada flairde hiperintens kontrast tutmayan plak tarzı lezyonlar tespit edildi (Fotoğraf 1). Servikal MRC'de patoloji tespit edilmedi. Görsel ve duyuşal uyarılmış potansiyel değerleri normaldi. Beyin omurilik sıvısı (BOS) biyokimyasal ve sitolojik incelemesi (lenfoma gibi malign hücre taraması) normaldi. Rutin tam kan ve biyokimya parametreleri, Ig A-G-M, C3, C4, kas enzimleri, protein elektroforez, RF değerleri normaldi. ANA ve AntiENA profili (SS-A/Ro, SS-B/La, Ro-52) pozitif, FANCA ve anti-DS DNA negatif bulundu. Kompleman seviyelerinin normal olması, anti-DS DNA negatifliği ile SLE tanısından uzaklaşırken, yine SLE, skleroderma, dermatomyozit ve benzeri konnektif doku hastalıklarında görülebilen poliartralji, Raynaud sendromu, ürtiker gibi deri vaskülitik bulgularının olduğu multipl organ tutulumu belirtileri tespit edilmedi. Schirmer testi 5 dakikada sağda 4 mm solda 3 mm idi. Tükürük bezi biyopsisi kanal çevresinde tespit edilen 50 den daha fazla lenfositik hücrenin bulunduğu Sjögren sendromu ile uyumlu idi (Fokus skoru=1). Klorokin ve metotreksat tedavisi başlandı baş ağrısı sıklığı ve şiddeti azalan hasta kontrol önerisiyle taburcu edildi.

Tartışma

Primer Sjögren Sendromu baş ağrısı gibi birçok nörolojik semptomu neden olabilir. Bu hastada saplanıcı ve zonklayıcı baş ağrısı mevcuttu. Özellikle saplanıcı baş ağrısı vaskülitik ve demiyelinizan hastalıklar için önemli bir ipucu olabilir.⁶

Genel toplumda baş ağrısı prevalansı yüksek olduğu için PSS tanısında bu semptom ile tanıya gitmekte güçlük çekilmektedir. Baş ağrısı tek başına olabilir. Bununla birlikte, inflamatuvar hücrelerin perivasküler infiltrasyonunun sık görüldüğü aseptik meningoensefalitli hastaların bir semptomu olabilir ki; bu durumda baş ağrısı nedeni meningismus tablosudur. Aseptik meningoensefalitte meninkslerde perivasküler inflamatu-

var hücre infiltrasyonu görülürken, PSS'de baskın tutulum beyinin süperfisiyal tabakalarıdır. Literatürde PSS'de migrenin de artmış sıklıkta görüldüğü bildirilmektedir. Belirtilen prevalans %15-35 tür.³ Sjögren sendromunda olduğu gibi nadiren de olsa MS'te de baş ağrısı yakınması olmaktadır. Olguda baş ağrısı yakınmasına ilave olarak piramidal semptomlar ortaya çıkması nedeniyle demiyelinizan ve vaskülitik etyoloji araştırıldı.

Olguda genç yaş ve iki hemihipoestezi atağı MS ile uyumluydu. Ancak PSS'de görülen relaps ve remitting form, optik nöropati, serebellar ataksi, internükleer oftalmopleji ve piramidal değişiklikler MS'yi taklit edebilir ve ayırıcı tanıda güçlüğüne neden olur. Aksine periferik nöropati, miyozit, seroimmünojenik bozukluklar ve kutanöz vaskülit MS de nadirdir ve bu ilave bulguların tespiti "MS benzeri PSS" ön tanısını düşündürmelidir.^{5,7} Ayrıca PSS'de BOS bulgularında ise protein seviyesi genellikle hafif artmış veya normaldir. Özellikle aseptik menenjitin olduğu nonparankimal tutulum formunda lenfomononükleer polimorfik pleositoz görülebilir. Fokal bulguları olan hastaların %50 sinde immunoglobulin G indeksi Ig G nin intratekal sentezinin bir göstergesi olarak hafifçe yükseklik gösterir.^{3,4,8} PSS'de BOS elektroforezi 1 veya 2 oligoklonal bant oluşumunu gösterirken, MS'te multipl bantlar oluşur. Bunun yanı sıra MS benzeri PSS li hastalarda uyarılmış potansiyeller anormal olabilirken⁹, olguda BOS bulguları ve uyarılmış potansiyeller normal aralıklardaydı.

Olgu özellikle nörogörüntüleme açısından MS'ten ayırmada güçlüğüne neden olmaktadır. Korpus kalozumu tutulumu MS'yi akla getirebilir. Ancak PSS'de de periventriküler subkortikal beyaz cevher tutulumu görülür.¹⁰ Öte yandan Ödem, infarkt, demiyelinizasyon, T2 imajlarda plak benzeri artmış sinyal intensitesine sahip multipl fokal alanlar tespit edilmesi MS'ten lezyonların ayırt edilmesini güçleştirmektedir.^{8,9} Bu tür PSS lezyonlarının %40'ının MS'in MR görüntüleme kriterlerini karşıladığı belirtilmiştir.¹¹ Olguda subkortikal alanlarda T2A ve flairde hiperintens kontrast tutmayan plak tarzı lezyonlar tespit edilmesi MS'yi düşündürdü. Ancak lezyonların MS'in klasik ventriküle yapışık, dik yerleşimli oval lezyonlarından ziyade daha subkortikal alana kayması vaskülit etyolojisini akla getirdi. Göz ve ağız kuruluğu tespit edilen hastaya yapılan tükürük bezi biyopsisi ve seroimmünojenik testler sonucunda "MS benzeri PSS" tanısı konuldu.

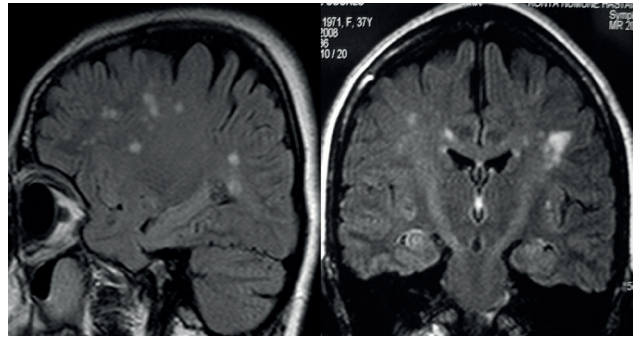
Sonuç olarak PSS; relaps ve remisyonlarla seyretmesi ve optik nöropati, internükleer oftalmopleji, serebellar ataksi ve piramidal bulguların olmasıyla, bunun yanında kranial MR görüntülemesinde MS benzeri plak görünümü, uyarılmış potansiyel anormallikleri ve beyin omurilik sıvısı özellikleri (yükselmiş IgG indeksi, oligoklonal bant gibi) ile MS'yi taklit edebilir. Bu tür şüpheli olgularda tükürük bezlerinin biyopsisinde dahil olduğu, seroimmünojenik testler yapılmalıdır.

Kaynaklar

- 1- Vitali C, Bombardieri S, Jonsson R, Moutsopoulos HM, Alexander EL, Carsons SE, et al. Classification criteria for Sjögren's syndrome: a revised version of the European criteria proposed by the American-European Consensus Group. *Ann Rheum Dis* 2002; 61(6):554-8.
- 2- Jonsson R, Moen K, Vestrheim D, Szodoray P. Current issues in Sjögren's syndrome. *Oral Dis* 2002;8(3):130-40.
- 3- Govoni M, Padovan M, Rizzo N, Trotta F. CNS involvement in primary Sjögren's syndrome: prevalence, clinical aspects, diagnostic assessment and therapeutic approach. *CNS Drugs* 2001;15(8):597-607.
- 4- Ackstein C, Saidha S, Levy M. A differential diagnosis of central nervous system demyelination: beyond multiple sclerosis. *J Neurol* 2012;259(5):801-16.
- 5- Kurne A, Isikay IC, Karlioguz K, Kalyoncu U, Aydin OF, Calguneri M, et al. A clinically isolated syndrome: challenging entity: multiple sclerosis or collagen tissue disorders: clues for differentiation. *J Neurol* 2008;255(11):1625-35.
- 6- Rampello L, Malaguarnera M, Rampello L, Nicoletti G, Battaglia G. Headache in patients with autoimmune disorders. *Clin Neurol Neurosurg* 2012;114(6):751-3.
- 7- Wise CM, Agudelo CA. Optic neuropathy as an initial manifestation of Sjögren's syndrome. *J Rheumatol* 1988;15:799-802.
- 8- Alexander EL, Malinow K, Lejewski JE, Jerdan MS, Provost TT, Alexander GE et al. Primary Sjögren's syndrome with central

nervous system disease mimicking multiple sclerosis. *Ann Intern Med* 1986;104(3):323-30.

- 9- Alexander EL, Beall SS, Gordon B, Selnes OA, Yannakakis GD, Patronas N, et al. Magnetic resonance imaging of cerebral lesions in patients with the Sjögren syndrome. *Ann Intern Med* 1988;108(6):815-23.
- 10- Coates T, Slavotinek JP, Rischmueller M, Schultz D, Anderson C, Dellamelva M, et al. Cerebral white matter lesions in primary Sjögren's syndrome: a controlled study. *J Rheumatol* 1999;26(6):1301-5.
- 11- Delalande S, de Seze J, Fauchais AL, Hachulla E, Stojkovic T, Ferriby D, et al. Neurologic manifestations in primary Sjögren syndrome: a study of 82 patients. *Medicine (Baltimore)* 2004;83(5):280-91.



Fotoğraf 1. Sagittal ve aksiyal kesitlerde (flair) hiperintens plak tarzı lezyonlar

Yazışma Adresi / Correspondence:

Serhat Tokgöz

Yazışma adresi: N.E. Meram Tıp Fakültesi Nöroloji A.D.

Akyokuş/Konya 42001.

Tel: 0542 2925898

e-posta: osmanserhattokgoz@gmail.com