

## Tekrarlayan VII. Kranial Sinir Felci ile Tanı Alan Nadir bir Sistemik Lupus Eritematozuslu olgu; Olgu Sunumu

Betül SÖZERİ, İpek KAPLAN BULUT, Nida DİNÇEL, Sevgi MİR

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

### ÖZET:

Kraniyal nöropati sistemik lupus eritamotozuslu (SLE) hastalarda nadir olarak görülür. Biz tekrarlayan fasiyal sinir paralizisi ataklarıyla tanı konulan SLE'li bir çocuk hastayı tanımladık. Öyküsünde altı defa periferik fasiyal sinir paralizisi mevcuttu. Hastaya prednizolon ve hidroksiklorokin tedavisi başlandı ve hastanın bulgularında üç haftada tam düzelme gözlemlendi. İzleminde tekrarlama olmadı. Biz şimdiye kadar tekrarlayan fasiyal paralizisi ile başvuran, bildiğimiz ilk pediatrik SLE hastasını bildirdik.

**Anahtar Kelimeler:** tekrarlayan fasiyal paralizisi, sistemik lupus eritamotozus, kraniyal nöropati

### İletişim Bilgileri

**İlgili Doktor** : Betül Sözeri

**Yazışma Adresi:** Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

**E-Mail** : betulsozeri@yahoo.com

### ABSTRACT :

**Recurrent cranial nerve VII palsy as a rare initial presentation of systemic lupus erythematosus**

Cranial neuropathy is a rare occurrence in patients with systemic lupus erythematosus (SLE). We described that diagnosed with recurrent symptoms of facial nerve paralysis is pediatric case with SLE. Her past medical history was six times peripheral facial paralysis. The patient was given prednisolone and hydroxychloroquine with complete resolution of her symptoms within three weeks. She had no recurrence in follow up time. We believe this is the first report of SLE presenting as recurrent facial palsy in children.

**Key Words:** recurrent facial palsy, systemic lupus erythematosus, cranial neuropathy

## GİRİŞ

Nörolojik bulgular bağ dokusu hastalıklarında özellikle sistemik lupus eritamatozusta (SLE) yaygın olarak görülmektedir. Sinir sistemi SLE'li çocuk ve yetişkinlerde sık etkilenir ve bu durum nöropsikiyatrik sistemik lupus eritamotozus (NPSLE) olarak tanımlanır (1-3). SLE tanısı almış çocukların yaklaşık %70'inde ilk bir yılda santral sinir sistemi tutulumu gözlenir (3). Santral sinir sistemi çocuk hastalarda birden fazla şekilde klinik bulgu verebilir (3,4). Bu durum özellikle çocuklarda daha fazla hasar ve kötü prognozla ilişkilidir (5). Nöropsikiyatrik lupus (NPSLE) bulguları diğer sistemik semptomlar veya herhangi bir serolojik aktivitenin yokluğunda da ortaya çıkabilir (5). American College of Romatology (ACR) tarafından 1999'da SLE ile ilişki on dokuz farklı nöropsikiyatrik hastalık tablosu tanımlanmıştır. Ayrıca yetişkinlerde nöropsikiyatrik lu-

pus sendromları için olgu tanımlamaları yapılmıştır (6,7). Lupusun santral sinir sistemi tutulumunda; bilişsel işlev bozukluğu, psikoz ve serebrovasküler hastalık en sık bulgular olarak rapor edilmiştir (3,8). Buna rağmen kraniyal sinir nöropatisi SLE'li olgularda nadirdir ve SLE'den başka hastalıklarda da ortaya çıkar. Biz bu yazıda tekrarlayan periferik fasiyal paralizisi ataklarıyla tanı alan, şimdiye kadar olan literatürdeki ilk pediatrik SLE'li olguyu bildirdik.

## OLGU

On yedi yaşında bir kız hasta tekrarlayan fasiyal paralizisi, halsizlik, eklem ağrıları, ellerde şişlik, raynaud fenomeni, kilo kaybı ve sabah tutukluğu ile hastanemize başvurdu. Öyküsünden; altı defa periferik fasiyal paralizisi atağı olduğu öğrenildi. Aile öyküsünde özellik yoktu. Fizik bakışında; el ve avuç içlerinde şişlik, kuru gözler, yüzünde kelebek

tarzında döküntü (malar rash), livedo retikularis, sol dizde efüzyon, sağ diz ve sağ ka-  
 lça eklemine ağrı saptandı. Buna ek olarak;  
 göz hareketleri, fundus muayenesi ve görme  
 alanı testi normaldi. Uveit saptanmadı. Sol  
 göz tam olarak kapanabiliyordu. Sol nazola-  
 bial kenarda silinme vardı. Manuel yöntem  
 (dermatoskop) ile değerlendirilen tırnak dibi  
 kapillerinde genişleme ve kanama saptandı.  
 Laboratuvar değerlendirmesinde; beyaz küre  
 sayısı 5200/ $\mu$ l, absolut lenfosit sayısı 2000/  
 mm<sup>3</sup>, hemoglobin 11.7 g/dl, hematocrit %35,  
 trombosit sayısı 261x10<sup>3</sup>/ $\mu$ l ve C-reactive  
 protein (CRP) normal sınırlardaydı.

Ancak eritrosit sedimantasyon hızı  
 artmış (65 mm/saat) olarak saptandı. Serum  
 üre, kreatinin, total protein, albumin, alkale  
 fosfataz, aspartat aminotransferaz, alanine  
 aminotransferaz,  $\gamma$ -glutamil transferaz, lak-  
 tat dehidrogenaz, kreatinin fosfokinaz, ele-  
 ktrolitler, amilaz ve lipaz normaldi. Rutin id-  
 rar analizinde özellik yoktu. Yirmi dört saatlik  
 birikmiş idrarda protein 1,2 mg/m<sup>2</sup>/saat olup  
 normal sınırlardaydı. Yapılan diğer tetkikler-  
 inde; anti nükleer antikor (ANA) 1:1280 ti-  
 trede speckled pattern pozitifti. Ayrıca anti-  
 extractable nuclear antigen (ENA) antikorları  
 SSA/anti-Ro için pozitif olarak saptandı. Ek  
 olarak, çift sarmallı DNA antikor (anti-dsD-  
 NA), anti-Sm, romatoid factor, anti-nötrofilik  
 sitoplazmik antikor (ANCA) ve bütün anti-  
 fosfolipid antikorlar negatifti. Serum kom-  
 pleman (C3 ve C4) ve C1q inhibitör düzeyleri  
 normaldi. Tiroid fonksiyon testlerinde pa-  
 toloji saptanmadı. Yapılan serolojik testlerde;  
 hepatit B ve C virüs, insan immun yetmezlik  
 virusu (HIV), sitomegalovirus, kabakulak ve  
 kızamıkçık testlerinde özellik yoktu. Rady-  
 olojik incelemede; beyin manyetik rezonans  
 görüntüleme (MRG) normal iken diz MRG'de  
 sağ dizde şişlik tespit edildi. İzleminde; po-  
 liartralji (bilateral ayak bileği, dirsekler ve  
 sağ dizde), ışığa duyarlılık (fotosensitiv-  
 ite) ve hafif şiddette yüzde kelebek tarzında  
 döküntü (malar rash) gözlemlendi. Tekrarlayan  
 fasiyal paralizi ile başvuran olguya SLE tanısı  
 kondu. Bu hastada SLE tanısı ACR kriterleri  
 esas alınarak konuldu (9). Hastada 2 mg/kg/  
 gün (60 mg/gün) prednizolon ve hiroksiklor-  
 okin (200 mg) oral tedavi ile üç haftada tam  
 düzelme sağlandı. İzleminde iki yıldır hiç  
 tekrarlamaya gözlenmedi.

## TARTIŞMA

Sistemik lupus eritamotozus (SLE) çeşitli  
 patojenik mekanizmalara sahip, etyolojisi bil-  
 inmeyen kronik multisistemik otoimmün bir  
 hastalıktır (8-12). Baş ağrısı (%39-%61),  
 nöbet (%8-%18), serebrovasküler hastalık  
 (%2-%8), psikoz (%3-%5), kranial nöropati  
 (%1.5-%2.1) ve hareket bozuklukları (%1)  
 NPSLE sendromları arasında yer alırlar  
 (13). NPSLE'nin çocuk ve adolesanlardaki  
 klinik bulguları ve prevalansı ile ilgili az  
 sayıda kapsamlı çalışma yapılmıştır. Çocuk-  
 luk yaş grubundaki SLE'nin nörolojik ve  
 nöropsikiyatrik tutulumunun prevalansı yük-  
 sektir (43-48%) (14,15). Çocukluk çağında  
 başlayan NPSLE'yi anlamak için erişkin  
 verilerine güvenmek, yetişkinler ve çocuklar  
 arasındaki potansiyel immunolojik ve beyin  
 yapısal farklılıklarını göz ardı edebilir (16).  
 Nörolojik tutulum, çocuklarda yetişkinlere  
 göre daha ağır ve daha yüksek oranda kalıcı  
 organ hasarına neden oluyor gibi görünmek-  
 tedir (17-19). İzole kranial sinir tutulumu ise  
 oldukça nadirdir (8). Sekizinci kranial sinir  
 ve larengeal sinir SLE'li hastalarda daha sık  
 etkilenir (8). Literatürde kranial sinir tutulu-  
 mu ile tanı alan sadece iki hasta bildirilmiştir.  
 Bunların birincisi 11 yaşında erkek hasta  
 sekizinci sinir tutulumuna bağlı bilateral ver-  
 tical nistagmus ile tanısı konulmuş; steroid ve  
 azathioprine ile tedavi edilmiş (20).

İkincisi ise 11 yaşında bilateral optik  
 nöriti olan kız hastadır (21). Biz tekrarlayan  
 fasiyal paralizi ile ortaya çıkan nadir bir  
 sistemik lupus eritamotozusu olgu bildirdik.  
 NPSLE'nin multifaktöriyel olması olasıdır.  
 Otoantikor üretimi, mikroanjiopati, intratekal  
 proinflatuvar sitokinlerin üretimi ve erken  
 aterosklerozu içerebilir (22) Histopatolojik in-  
 celemelerde, kompleman aktivasyonuna bağlı  
 bir mikrovaskulopati SLE 'deki en yaygın  
 mikroskobik beyin bulguları gibi görünüyor  
 (13). Ayrıca, kan beyin bariyerinin bütünlüğü  
 SLE ile ilişkili nöropatolojide önemlidir (23).  
 Zaccagni ve arkadaşları; vasküler endote-  
 lial hücreler, proinflatuvar sitokinler veya  
 otoantikorlarla kan beyin bariyerinde bozul-  
 ma olduğunu gösterdiler (24). Çocuklarda  
 NPSLE klinik bulguları ile antifosfolipid  
 antikorlar (aPL) arasında bir bağlantı olduğu

gözlenmiştir (25). Bu çalışmada antifosfolipid antikor varlığı çocuk SLE hastalarında %70, erişkinlerde ise yaklaşık 25% -30% olarak saptanmış, bu antikorların serebrovasküler hastalık dışında NPSLE ile ilişkisi zayıf olarak bildirilmiştir. Bizim hastamızda, beyin MRG'inde lezyon ve aPL pozitifliği saptamadık. Sistemik lupus eritamotozus ile ilişkili nöropsikiyatrik sendromlar için sensitif ve spesifik bir test yoktur. Hastaların bireysel değerlendirilmesi; klinik, nörolojik ve romatolojik bakı, immünolojik ve serolojik testler, beyin görüntülenmesi ile psikiyatrik ve nöropsikiyatrik incelemeye dayanır. Sistemik lupus eritamotozusu hastalarda santral sinir sistemi tutulumunun enfeksiyonlar, metabolik komplikasyonlar ve ilaca bağlı toksisiteden ayırıcı tanısı mutlaka yapılmalıdır (6). Olgumuzda ilaç ve toksik madde alım öyküsü yoktu. Klinik ve labaratuvar değerlendirmeye viral ve bakteriyel nedenler dışlandı. Nöropsikiyatrik SLE'li hastaların tedavisi semptomatiktir ve immünespresif ilaçlarla yapılır.

Yaygın olarak kullanılan tedavilerin etkinliğinin kanıtları oldukça sınırlıdır (13) Kontrollü çalışmalar olmayan SLE ilişkili kranial sinir tutulumu tedavisi ampirik olarak yapılır. Birçok NPSLE sendromu için immünomodulator tedaviye ek olarak semptomatik tedavi gerekebilir. Bizim hastamızda oral steroid tedavisi ile üç haftada tam düzelme sağlandı. Serolojik testler negatif olmasına rağmen antikoagülan kullanımının bu hastada uygun olduğunu düşündük. Nöropsikiyatrik bulgular sistemik lupus eritamotozusu çocuklar ve yetişkinlerde yaygın olup mortalite ve morbiditenin önemli bir nedenidir. Kan beyin bariyerinin bütünlüğü SLE ile ilişkili bazı beyin patolojilerinden korunmada önemli gibi görünmektedir. Biz tekrarlayan ataklarla başvuran izole kranial sinir tutulumu olan SLE'li bir olguyu literatürde ilk defa olarak sunduk.

## KAYNAKLAR

1. Brey RL, Holliday SL, Saklad AR, et al. Neuropsychiatric syndromes in lupus: prevalence using standardized definitions. *Neurology* 2002; 58:1214-20.

2. McLaurin EY, Holliday SL, Williams P, et al. Predictors of cognitive dysfunction in patients with systemic lupus erythematosus. *Neurology* 2005; 64:297-303.

3. Benseler SM, Silverman ED. Neuropsychiatric involvement in pediatric systemic lupus erythematosus. *Lupus* (2007) 16, 564-571.

4. Steinlin MI, Blaser SI, Gilday DL et al. Neurologic manifestations of pediatric systemic lupus erythematosus. *Pediatr Neurol* 1995; 13: 191-197.

5. Harel L, Sandborg C, Lee T, et al. Neuropsychiatric manifestations in pediatric systemic lupus erythematosus and association with antiphospholipid antibodies. *J Rheumatol* 2006;33:1873-7

6. Bruns A, Meyer O. Neuropsychiatric manifestations of systemic lupus erythematosus. *Joint Bone Spine*. 2006;73: 639-45.

7. The American College of Rheumatology nomenclature and case definitions for neuropsychiatric lupus syndromes. *Arth Rheum* 1999; 42: 599-608.

8. Saleh Z, Menassa J, Abbas O, Atweh S and Arayssi T. Cranial nerve VI palsy as a rare initial presentation of systemic lupus erythematosus: case report and review of the literature. *Lupus* 2009; 0: 1-5.

9. Hochberg MC. Updating the American College of Rheumatology Revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. *Arth Rheum* 1997; 40: 1725.

10. Hussein MB, J. Mooij, H. Roujouleh. Cerebral lupus in patients whilst on treatment for lupus nephritis with cyclosporine M. *Journal of Clinical Neuroscience* 2003; 10: 104-106.

11. Boumpas DT, Austin III HA, Fessler BJ, Balow JE, Klippel JH, Lockshin MD. Systemic lupus erythematosus: emerging concepts. Part 1: renal, neuropsychiatric, cardiovascular, pulmonary, and haematologic disease. *Ann Intern Med* 1995; 122: 940-950.

12. Langford CA, Klippel JH, Balow JE, James SP, Sneller MC. Use of cytotoxic agents and cyclosporine in the treatment of autoimmune disease. *Ann Intern Med* 1998; 128: 1021–1028.
13. Muscal E, Brey RL. Neurologic manifestations of systemic lupus erythematosus in children and adults. *Neurol Clin.* 2010 Feb;28(1):61-73.
14. Steinlin MI, Blaser SI, Gilday DL, Eddy AA, Logan WJ, Laxer RM, Silverman ED. Neurologic manifestations of pediatric systemic lupus erythematosus. *Pediatr Neurol* 1995;13:191–7.
15. Yancey CL, Doughty RA, Athreya BH. Central nervous system involvement in childhood systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1981;24:1389–95
16. Carreno L, Lopez-Longo FJ, Monteagudo I, et al. Immunological and clinical differences between juvenile and adult onset of systemic lupus erythematosus. *Lupus* 1999; 8(4):287–92.
17. Brunner HI, Silverman ED, To T, et al. Risk factors for damage in childhood-onset systemic lupus erythematosus: cumulative disease activity and medication use predict disease damage. *Arthritis Rheum* 2002;46(2):436–44. .
18. Brunner HI, Gladman DD, Ibanez D, et al. Difference in disease features between childhood-onset and adult-onset systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 2008;58(2):556–62.
19. Tucker LB, Uribe AG, Fernandez M, et al. Adolescent onset of lupus results in more aggressive disease and worse outcomes: results of a nested matched case-control study within LUMINA, a multiethnic US cohort (LUMINA LVII). *Lupus* 2008;17(4):314–22.19–21)
20. Liao CH, Yang YH, Chiang BL. Systemic lupus erythematosus with presentation as vertigo and vertical nystagmus: report of one case. *Acta Paediatr Taiwan.* 2003 May-Jun;44(3):158-60.
21. Ahmadiéh H, Roodpeyma S, Azarmina M, Soheilian M, Sajjadi SH. Bilateral simultaneous optic neuritis in childhood systemic lupus erythematosus. A case report. *J Neuroophthalmol.* 1994 Jun;14(2):84-6.
22. Hanly JG. Neuropsychiatric lupus. *Curr Rheumatol Rep* 2001;3:205–12.
23. Abbott NJ, Mendonca LL, Dolman DE. The blood-brain barrier in systemic lupus erythematosus. *Lupus* 2003;12:908–15.
24. Zaccagni H, Fried J, Cornell J, et al. Soluble adhesion molecule levels, neuropsychiatric lupus and lupus-related damage. *Front Biosci* 2004;9:1654–9.
25. Harel L, Sandborg C, Lee T, et al. Neuropsychiatric manifestations in pediatric systemic lupus erythematosus and association with antiphospholipid antibodies. *J Rheumatol* 2006;33:1873–7.

### Düzelme:

Zeynep Kamil Tıp Bülteni Cilt 43, Sayı 1, yıl 2012’de yayınlanan ‘**Posterior Üretral Valv Tedavisini Vezikostomisiz Yapmak Hastaya ya da Üriner Sisteme Katkı Sağlıyor mu**’ (Ceyhan ŞAHİN, Ayşenur CERRAH CELAYİR, Gökmen KURT) başlıklı klinik araştırma Kapak ve İçindekiler sayfasında Klinik Çalışma olarak belirtilmiş olmasına rağmen, ilgili sayının 32. sayfasında ‘Olgu Sunumu’ üst başlığı ile basılmıştır.

Sözkonusu Makale bir Klinik Araştırmadır.

Editör