

Olgu Sunumu | Case Report

TESTİS TÜMÖRÜNE BAĞLI ORTAYA ÇIKAN PARANEOPLASTİK SEREBELLAR SENDROM: OLGU

PARANEOPLASTIC CEREBELLAR SYNDROME DUE TO TESTICULAR TUMOR: A CASE REPORT

 Şeyma Erdoğan^{1*},  Sena Destan Bünül¹,  Aybala Neslihan Alagöz¹

¹Kocaeli Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Kocaeli, Türkiye.



Öz

Paraneoplastik nörolojik sendromlar (PNS), metastazlar, metabolik ve beslenme eksiklikleri, enfeksiyonlar, koagülopati veya kanser tedavisinin yan etkileri dışındaki mekanizmaların neden olduğu heterojen bir hastalık grubudur. Bu sendromlar serebral korteksten nöromusküler kavşak ve kasa kadar sinir sisteminin herhangi bir bölümünü etkileyebilir. Paraneoplastik nörolojik sendrom şüphesi olan hastalar altta yatan malignite ve paraneoplastik antikörler açısından araştırılmalıdır. Bu vaka bildirisinde, denge ve istemsiz kilo kaybı sebebiyle araştırılan ve testis tümörüne bağlı paraneoplastik serebellar sendrom tanısı konulan hasta sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Paraneoplastik serebellar sendrom, serebellar sendrom, testis tümörü

ABSTRACT

Paraneoplastic neurological syndromes (PNS) are a heterogeneous group of diseases caused by mechanisms other than metastases, metabolic and nutritional deficiencies, infections, coagulopathy, or side effects of cancer therapy. These syndromes can affect any part of the nervous system, from the cerebral cortex to the neuromuscular junction and muscle. Patients with suspected paraneoplastic neurologic syndrome should be investigated for underlying malignancy and paraneoplastic antibodies. In this case report, a patient who was investigated for balance and involuntary weight loss and diagnosed with paraneoplastic cerebellar syndrome due to testicular tumor is presented.

Keywords: Paraneoplastic cerebellar syndrome, cerebellar syndrome, testicular tumor

*İletişim kurulacak yazar/Corresponding author: Şeyma Erdoğan; Kocaeli Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Kocaeli, Türkiye.

Telefon/Phone: +90 (544) 910 30 80 e-posta/e-mail: symylmzgc@gmail.com

Başvuru/Submitted: 25.12.2021

Kabul/Accepted: 16.05.2022

Online Yayın/Published Online: 27.06.2022

Giriş

Paraneoplastik nörolojik sendrom, altta yatan eşlikçi tümörün doğrudan ve lokal etkileriyle oluşmayan, metastaz ve kanser tedavisinin yan etkileri ile açıklanamayan, önemli bir kısmının otoimmün kökenli mekanizmalarla oluştuğu kabul edilen bir nörolojik tablodur.¹ İmmünojenik cevabın tümör tarafından eksprese edilen sinir sistemi ile ortak olan antijenlere karşı geliştiği düşünülmektedir.² Paraneoplastik sendrom ortaya çıkan hastalarda %80 oranında aylar veya yıllar içinde bir malignite gelişebilir. Ensefalomyelit, limbik ensefalit, serebellar dejenerasyon, opsoklonus-miyoklonus, periferik nöropatiler, Lambert-Eaton Miyastenik Sendromu sık görülen paraneoplastik sendromlardır.

Olgu Sunumu

41 yaşında erkek hasta, yaklaşık bir aydır devam eden baş dönmesi, bulantı, kusma, kilo kaybı, yürüme güçlüğü ve dengesizlik şikâyeti ile polikliniğimize başvurdu. Nörolojik muayenesinde 4 ekstremitede kas gücü proksimal/distal 5/5, derin tendon refleksleri bilateral alt ekstremitelerde canlı, dismetri (+), disdiadokinezi (+), Rhombert (+), tandem yürüyüş yapamıyordu. Özgeçmişinde özellik olmayan hastanın son bir ayda istemsiz olarak yaklaşık 15 kg kaybı mevcuttu. Hastanın kraniyal ve servikal manyetik rezonans görüntüleme (MRG) görüntülemesinde anlamlı patoloji görülmedi (Şekil 1). Rutin biyokimya, hemogram, otoantikör panelinde anormal bulgu saptanmadı. Çalışılan tümör belirteçlerinden AFP: 4580 ng/mL (normal aralık 0-7 ng/mL) belirgin yüksek saptandı. Tarama amacıyla toraks ve batin BT incelemesi yapıldı. Anlamlı patolojik bulgu saptanmadı. Ürolojik tümörler açısından hastaya skrotal renkli doppler US çekildi. Sol skrotumu dolduran 54x52 mm boyutlu kitle lezyon saptandı. Paraneoplastik Serebellar Sendrom düşünülen hasta skrotal kitlenin cerrahi tedavi gerekliliği açısından ürolojiye danışıldı. Üroloji tarafından radikal orşiektomi yapıldı. Patoloji sonucu mikst germ hücreli tümör olarak raporlandı. Metastaz taraması amacıyla PET/CT planlandı. Operasyon sonrası hastanın şikayetlerinde belirgin iyileşme gözlemlendi.

Tartışma

PNS, özellikle küçük hücreli akciğer kanseri, timoma, over, meme, diğer jinekolojik maligniteler, testis, monoklonal gamopati ve hematolojik malignitelerin seyirinde sıklıkla gözlemlendiği bilinmekle beraber, tüm kanser olgularında PNS görülme sıklığı ile ilgili olarak, farklı çalışmalarda, 1/1000 ile 1/10000 arasında değişen değerler bildirilmiştir.³

Paraneoplastik sendromlar, nadir görüldüğünden epidemiyolojik çalışmalar sınırlıdır. Dokuz yıllık (2009-2017) bir çalışma döneminde kesin paraneoplastik sendrom tanısı olan 89 hastadan 28'inde (%31,5) limbik ensefalit, 25'inde (%28,1) paraneoplastik serebellar

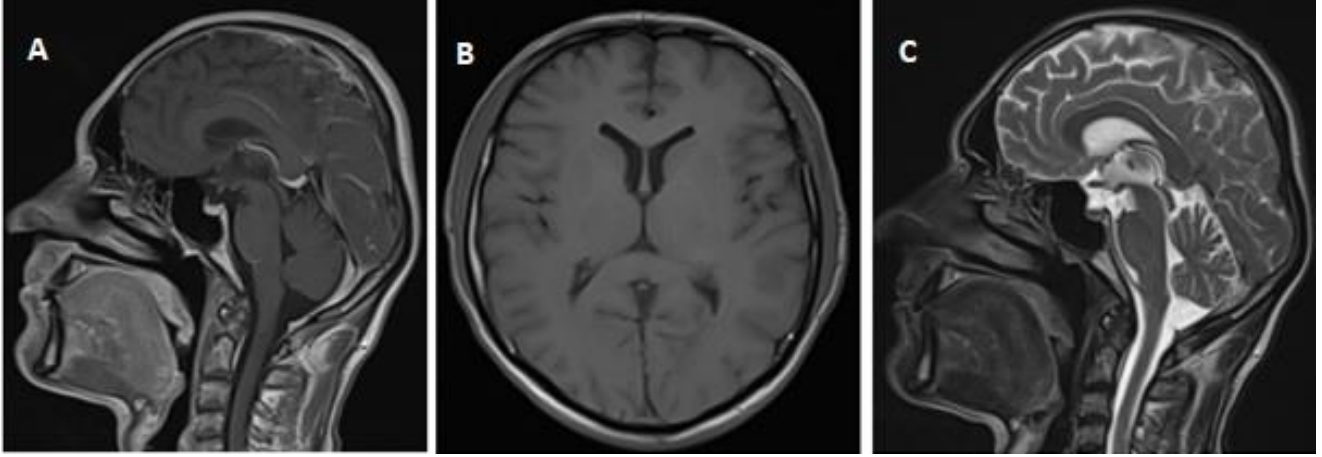
sendrom ve 18'inde (%20,2) ensefalomyelit görülmüştür.⁴

Paraneoplastik serebellar sendromda ateş, baş ağrısı, mide bulantısı ve kusmayı içeren prodromal faz görülebilir. Başlangıçtaki semptomlar tipik olarak ekstremiteleri simetrik etkiler ve gövde ataksisi, dizartri, nistagmus gözlemlenebilir. Ancak hastaların yaklaşık %40'ında ataksi başlangıçta asimmetrik olabilir.⁵ Genel olarak semptomlar, günlük yaşam aktivitelerinde ciddi bozulma ile birlikte panserebellar fonksiyon bozukluğuna ilerler ve çoğu hasta tekerlekli sandalyeye bağlı kalır.⁶ Bizim olgumuz da literatürle uyumlu olacak şekilde ön planda bulantı, kusma, belirgin yürüyüş ataksisi nedeniyle tekerlekli sandalye eşliğinde kliniğimize başvurmuştu. Paraneoplastik serebellar sendromda başlangıçta kraniyal mr bulguları normal saptanabilir ancak kısa süre içerisinde görüntülemelerde ileri derecede serebellar atrofi görülebilmektedir. Bizim olgumuzda kraniyal MRG incelemesi normal sınırlardaydı. Bu durumun erken dönemde çekilmiş olmasına bağlı olabileceği düşünüldü. Altta yatan tümörün tespiti için; göğüs, abdomen ve pelvis BT görüntülemelerinden faydalanılabilir. Bu taramalarda tümör tespiti sağlanamadığı durumlarda tüm vücut FDG-PET önerilmektedir. PNS şüphesi olan ve radyolojik görüntüleme teknikleriyle primer tümör odağı saptanamayan hastalarda iyi karakterize edilmiş paraneoplastik antikörlerin (Hu, Yo, CV2, Ri, Ma2, amfifizin) çalışılması önerilmektedir.¹ PNS ile başvuran hastaların yaklaşık %80'inde nöronalantikörler saptanabilir.⁷ Yo antikörleri ile ilişkili sendrom en sık görülen ve en iyi tanımlanmış paraneoplastik serebellar dejenerasyon tipidir.⁸ Sendromun veya paraneoplastik antikörün bilinmesi görüntülenmesi hedeflenen bölgenin daha iyi seçilmesini sağlamaktadır. Bizim hastamıza antikör bakılmamasının sebebi erken dönemde malignite teşhisi konulması ve tümör rezeksiyonunun yapılmasıdır.

Paraneoplastik serebellar sendromun tedavisi altta yatan malignitenin öncelikli rezeksiyonu ile steroid, intravenöz immünglobulin ve plazmaferez gibi immünsüpresif tedavilerdir.

Ürolojik tümörler ile paraneoplastik sendromların birlikteliğine bakıldığında; en sık birliktelik böbrek hücreli kanserde, 2. sırada da prostat kanseri ile görülmektedir. Mesane ve özellikle testiküler tümörlerde paraneoplastik sendromlar nadir gözlenir.⁹ Testis tümörlerine bağlı paraneoplastik sendromlarda limbik ensefalit, beyin sapı sendromları ve serebellar sendromlar ön planda bildirilmiştir. Bizim vakamızda olduğu gibi şüphelenilen olgularda ayırıcı tanıda mutlaka akla getirilmelidir.

Sonuç olarak, paraneoplastik nörolojik sendromlar nadir görülmekle birlikte, hastaların çoğunda, malignite teşhisinden önce ve genellikle malignite henüz çok küçük ve tedavi edilebilir durumdayken gelişmeleri sebebiyle önemlidir. Biz de hastamızı testis tümörlerine bağlı paraneoplastik sendrom nadir görüldüğü için klinikte akla gelmesi ve literatüre katkı sağlaması amacıyla sunmak istedik.



A. T2-tse-sag

B. T1-se-tra

C. T1-tse-sag + C

Şekil 1A, 1B, 1C. Normal sınırlarda kranial MR bulguları

Açıklamalar

57. Ulusal Nöroloji Kongresi, Antalya/Türkiye, 27.11.21 tarihinde e-poster olarak bildiri yapılmıştır.

Etik Standartlara Uygunluk

Hasta ve/veya vekilinden yazılı onam alınmıştır.

Çıkar Çatışması

Yazarlar arasında çıkar çatışması bulunmamaktadır.

Yazar Katkısı

Yazarlar bu çalışmaya eşit katkıda bulunmuştur.

Finansal Destek

Yazarlar finansal destek beyan etmemişlerdir.

Kaynaklar

1. Altunrende B, Demir-Akman G, Tüzün E. Paraneoplastik nörolojik sendromlar. İçinde: Karabudak R, ed. *Temel ve Klinik Nöroimmünoloji*. Ankara, Ada Basın Yayın Ltd. Şti.; 2013:521-536
2. Kömürcü DHF, Kömürcü DŞ. Nörolojik Paraneoplastik Sendromlar. *Türkiye Klinikleri Hematology-Special Topics*. 2008;1(3):18-23.
3. Graus F, Dalmau J. Paraneoplastic neurological syndromes: diagnosis and treatment. *Curr Opin Neurol*. 2007;20(6):732-737. doi:10.1097/WCO.0b013e3282f189dc
4. Vogrig A, Gigli GL, Segatti S, et al. Epidemiology of paraneoplastic neurological syndromes: a population-based study. *J Neurol*. 2020;267(1):26-35. doi:10.1007/s00415-019-09544-1
5. Peterson K, Rosenblum MK, Kotanides H, et al. Paraneoplastic cerebellar degeneration. I. A clinical analysis of 55 anti-Yo antibody-positive patients. *Neurology*. 1992;42(10):1931-1937. doi:10.1212/wnl.42.10.1931
6. Höftberger R, Rosenfeld MR, Dalmau J. Update on neurological paraneoplastic syndromes. *Curr Opin Oncol*. 2015;27(6):489-495. doi:10.1097/CCO.0000000000000222
7. Ducray F, Demarquay G, Graus F, et al. Seronegative paraneoplastic cerebellar degeneration: the PNS

Euronetwork experience. *Eur J Neurol*. 2014;21(5):731-735. doi:10.1111/ene.12368

8. Sutton IJ, Fursdon Davis CJ, Esiri MM, et al. Anti-Yo antibodies and cerebellar degeneration in a man with adenocarcinoma of the esophagus. *Ann Neurol*. 2001;49(2):253-257. doi:10.1002/1531-8249(20010201)49:2<253::aid-ana47>3.0.co;2-3
9. Keskin Ö. Testiküler tümörler ve paraneoplastik sendromlar. *Türkiye Klinikleri Tıbbi Onkoloji-Özel Konular*. 2021;14(2):87-90.