

OLGU SUNUMU / CASE REPORT

Fasial Diplejinin Eşlik Ettiği Kronik İnflamatuvar Demiyelinizan Poliradikülönöropati Olgusu

A Case of Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy Associated
Facial Diplegic

Serdar ORUÇ¹, Hayri DEMİRBAŞ², Fatıma KARAKAYA¹

¹Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji AD, Afyonkarahisar

²Bor Devlet Hastanesi, Nöroloji Kliniği, Niğde

ÖZ

Tedavi edilebilir polinöropatilerden olan Kronik İnflamatuvar Demiyelinizan Poliradikülönöropati (KİDP) bazen hızlı progresyon gösterebilir ve kranial sinir tutulumları da tabloya eklenebilir. Yapılan çalışmalarda bu tanı ile izlenen hastaların % 6-15'inde başta fasial sinir olmak üzere diğer kranial sinir tutulumları saptanmıştır. Olgu sunumu yaptığımız 37 yaşındaki erkek hastada bacaklarda uyuşma ve güçsüzlük şikayetiyle başlayıp 3 yıl içinde hızlı progrese olan klinik tabloya kranial sinir tutulumlarının eklendiği saptandı. Labaratuar ve elektrofizyolojik değerlendirme ile hastaya KİDP tanısı kondu. Bu olguda KİDP hastalığının seyri sırasında kranial sinir tutulumunun da gözlenebileceği vurgulanmak istenmiştir.

Anahtar Kelimeler: Kronik inflamatuvar demiyelinizan poliradikülönöropati, Kranial sinir tutulumu, fasial dipleji

ABSTRACT

Can be treated polyneuropathy for treatment of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy sometimes shows rapid progression, cranial nerve involvement be added to table. In studies of patients with diagnosis of facial nerve at 6% to 15%, other cranial nerve involvement were identified. A case report of our 37 years – old male patient who had numbness and weakness in legs, stating with complaint of 3 years according to studies, clinical presentation depends cranial nerve was added, patient with CIDP was diagnosed with laboratory and electrophysiological evaluation. In this case, cranial nerve involvement in CIDP be observed during course of disease is emphasized.

Keywords: Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy, cranial nerve involvement, facial diplegia

Geliş Tarihi / Received: 03.01.2014

Kabul Tarihi / Accepted: 07.01.2014

Yazışma Adresi / Correspondence: Hayri DEMİRBAŞ

Bor Devlet Hastanesi Nöroloji Kliniği, Niğde

hayridemirbas2@hotmail.com

GİRİŞ

Son zamanlarda daha iyi tanınmakta olan KİDP tedavi edilebilir polinöropatilerden olması nedeniyle önemlidir. KİDP klinik, elektrofizyolojik, BOS ve histopatolojik özellikleriyle ayırdedilebilen, otoimmün mekanizaların rol aldığı bir polinöropatidir. İki ayı aşan bir sürede ve genellikle yavaş bir progresyon gösterir. Ancak bazen agresif bir seyirde gösterebilir. Relaps ve remisyonlarla ataklı bir form şeklinde de olabilmektedir (1,2). Bizde motor nöron hastalığı düşünülerek kliniğimize refere edilen, fakat kranial sinir tutulumu belirgin olan ağır seyirli bir KİDP tanısı alan bir vakayı paylaştık.

OLGU SUNUMU

Otuz yedi yaşında erkek hasta, kol ve bacaklarda güç kaybı, uyuşma ve ağrı, konuşma bozukluğu şikayetleriyle polikliniğimize başvurdu. Yakınmaları 3 yıl önce bacaklarda ağrı ve uyuşma ile başlamış. O dönemde bir beyin cerrahisi kliniğinde değerlendirilen hastanın şikayetleri lomber disk hernilerine bağlı multipl lumbosakral radikülopatiyeye bağlanarak opere edilmiş. Fakat yapılan operasyondan sonra hasta fayda görmemiş ve şikayetleri giderek artmış, kollarında da güçsüzlük ağrı ve uyuşmalar başlamış. Giderek artan şikayetleri son dönemlerde daha hızlı ilerlemiş ve son 6 aydır artık yürüyemez duruma gelmiş. 3 aydır da konuşma bozukluğu başlamış. Hastanın özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yoktu.

Hasta kliniğimize başvurduğunda nörolojik muayenesinde; Genel durumu orta, oryante ve koopere idi. İleri derece kaşektik ve yaygın kas atrofi mevcuttu. Konuşma nazone idi. Direkt ve indirekt ışık refleksi; bilateral olarak alınabilen hastada pupiller izokorik, göz hareketleri her yöne serbest idi. Fasial dipleji mevcuttu. Uvula orta hatta, gag refleksi azalmıştı. 4 ekstremitede proksimallerde belirgin 3/5 kas gücünde idi. Ellerde belirgin tenar, hipotenar ve interosseöz atrofi mevcuttu. Yapılan yüzeysel duyu muayenesinde ise 4 ekstremitede de distallerde daha belirgin hipoestezi saptandı. Taban cildi refleksinde bilateral flexör yanıt alınmaktaydı, derin tendon reflekslerinde global arefleksi mevcuttu. Sfinkter kusuru yoktu.

Hastanın öncelikle istenen rutinkan tetkiklerinde

belirgin anormallik yoktu. Elektromiyografi (EMG) tetkikinde üst ve alt ekstremitelerde bakılan tüm sinir ileti çalışmalarında hem motor hemde duysal yanıtlar alınamadı (yanıtlar hiç alınamadığı için tablo şeklinde sunulamadı). Fasial sinir ileti çalışmasında iki yanlı Fasial motor yanıtlar alınamadı. Blink refleksi çalışmasında ise yine iki yanlı R1 ve R2 yanıtları alınamadı. İğne EMG'sinde hem proksimal hem de distal kaslarda uzun süreli tek ossilasyon şeklinde ileri derecede rekritmanı azalmış, yüksek amplitüdü motor ünit potansiyel (MÜP) aktivitesi saptandı.

BOS tetkiki ve polinöropati nedeni olabilecek hastalıklara yönelik kan tetkikleri yapıldı. BOS proteini belirgin yükselmişti (309mg/dl). Kranial MRG'de birkaç adet milimetrik nonspesifik iskemik odak ile uyumlu görünüm dışında özellik yoktu. Kan tetkiklerinde tiroid fonksiyon testleri, Vitamin B12, HgA1c, immunglobulin ve kompleman seviyeleri, otoimmün panel gibi polinöropati yapabilecek hastalıklara yönelik tetkiklerde anormallik saptanmadı. Hasta KİDP kabul edilerek 10 gün 1000 mg/gün metilprednisolon tedavisi başlandı ve sonrasında 1 mg/kg oral tedavi devam edilerek poliklinik takibine alındı.

TARTIŞMA

Hastanın öyküsü akut polinöropati ile uyumlu değildi. 2-3 yıllık bir süreçte gelişmekle birlikte arada atak denilebilecek hızlı progresyon gözlenen periyodlarda mevcuttu. Hem motor hem duysal periferik sinir liflerinin yaygın ve ağır etkilendiği, ayrıca kranial sinir tutulumunda olduğu bu kronik tablonun bir KİDP olabileceği düşünüldü. BOS proteini belirgin bir şekilde yüksek idi ve polinöropati nedeni olabilecek hastalıklara yönelik yapılan tetkiklerde anormallik yoktu.

KİDP simetrik duysal-motor liflerin etkilendiği , EMG'de demiyelinizan özellikler taşıyan ve en az 8 haftaya yayılan progresyon gösteren bir polinöropatidir. KİDP'nin prevalansı 100000 de 1-2 arasında değişmektedir (3). Henüz Guillain Barre Sendromundaki gibi daha net kanıtlar bulunmasa da otoimmün nedenlere bağlı geliştiği düşünülmektedir (4). KİDP'de immun atak başlıca miyeline karşıdır, bununla beraber sekonder akson kaybı da ortaya çıkmaktadır.

KİDP'nin zamana bağlı olarak farklı değişiklikler gösteren iki paterni bulunmaktadır. %60'dan fazla hasta aylar ve yıllara yayılan kesintisiz veya basamaklı seyir gözlenirken, üçte birinde kısmi veya tam iyileşmelerle seyreden relapslı forma rastlanır (2). Relapsla giden grupta hastalar belirgin olarak genç ve kranial sinir tutulumu daha sıktır. Bu hastalar tedaviye daha iyi yanıt verebilirler (5).

Bu hastalığı diğer nöropati sendromlarından ayıran önemli bir özellik proksimal kas güçsüzlüğünün ön planda olmasıdır. Jeneralize hiporefleksi veya arefleksi varlığı kuraldır. Genellikle bacaklarda daha ağır olmak üzere kol ve bacaklar beraber tutulmaktadır. Azalan sıklığa göre sıralandığında; kollarda postural tremor, periferik sinirlerin kalınlaşması, papil ödem, fasial ve bulber güçsüzlük izlenen ek bulgulardır. Nadiren mekanik ventilasyon gerektiren solunum yetmezliği ve otonomik disfonksiyon gelişebilir (6).

Bu klinik bulgular bir çok polinöropatide görülebilmektedir. Bu nedenle KİDP tanısında elektrofizyolojik bulgular, BOS bulguları desteklemelidir. Diğer bir antitede daha az öneme sahip olmakla birlikte sinir biyopsi bulgularıdır. Sinir biyopsisinin KİDP'de spesifik bulguları olmayıp, perivasküler hücre infiltrasyonu, segmental demiyelinizasyon ve remiyelinizasyon bulguları beklenir. Bununla beraber yapılan çalışmalarda aksonal ve mikst değişikliklerde bildirilmiştir. Tekrarlayan demiyelinizasyon ve remiyelinizasyonlarla schwann hücre proliferasyonu sonucu soğan zarı görünümü oluşur (7- 9). BOS incelemesinde protein düzeyi 45 mg/dl üzerinde iken hücre sayısı 10/µL altında olmalıdır. Elektrofizyolojik bulgular ise genel olarak; en az 2 sinirde distal latansda uzama, motor iletim hızlarında normalin %70 altındaki homojen olmayan düşüş, F dalgası uzaması veya yokluğu, kısmi iletim blokları ve en az 1 sinirde temporal dispersiyon paterninin görülmesi şeklindedir(1). Bu özellikleri gösteren ve polinöropati sebebi olabilecek diğer nedenler ve sistemik hastalıklar ekarte edilen hastalarda ancak KİDP tanısı konulabilir.

KİDP 'de kranial sinir tutulumu nadirdir (10-13). Yapılan çalışmalarda bu tanı ile izlenen hastaların %6-15'inde başta fasial sinir

olmak üzere diğer kranial sinir tutulumları saptanmıştır (14, 15). Bu tutulumun çoğu olguda ekstremitte etkileniminden aylar hatta yıllar sonra ortaya çıktığı, okulomotor ve abduzens siniri tutulumundaysa bu sürenin daha kısa olarak saptandığı gözlenmiştir (10, 12, 13). KİDP bulgularının kranial sinir tutulumu ile başlamasıyla ilgili bilgiye ise rastlanmamıştır. Kranial sinir tutulumu diyabet, sjögren, sarkoidoz, nöroborrelioz gibi birçok hastalıkta ve akciğer kanseri gibi malignitelerde de görülebilmektedir. Bizim olgumuzda bu hastalıklara yönelik yapılan tetkiklerde anormallik saptanmadı. KİDP'de kranial sinir tutulumu ile ilgili klinik belirtilere nadir rastlanmasına rağmen bu hasta grubunda subklinik elektrofizyolojik değişikliklere asemptomatik dönemde sıkca rastlanmaktadır (16). Klinik olarak kranial sinir tutulumu gözlenmeyen hastalarda yapılan elektrofizyolojik çalışmalarda hastaların % 60'ında fasial sinir motor latansında uzama, %85'inde ise blink refleksi anormallikleri saptanmıştır (17).

KİDP'de kortikosteroid, intravenöz immunglobulin (IVİG), plazma değişimi etkin tedavi seçenekleri olarak tanımlanmıştır (18- 21). Yapılan çalışmalarla bu tedavi yaklaşımları ile 3. ayın sonunda hastalarda gözlenen semptom ve şikayetlerin yaklaşık % 80 oranında düzeldiği gösterilmiştir. Bizde muayene, labaratuvar ve elektrofizyolojik olarak değerlendirip KİDP tanısı koyduğumuz hastaya kortikosteroid tedavisi vererek takip etmeye başladık.

Literatürde KİDP ve fasial dipleji birlikteliği nadiren raporlanmıştır. Bu olgu ile KİDP seyri sırasında kranial sinir tutulumunda olabileceği vurgulanmak istenmiştir.

KAYNAKLAR

1. Bradley WG, Daroff RB, Fenichel GM, Jankovic J (eds). Neurology in Clinical Practice Fifty Edition. Philadelphia, Pennsylvania: Butterworth Heinemann, 2008:2296-2300.
2. Van der Meche FGA, Van Doorn PA. Guillain-Barre Syndrome and Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy: Immune mechanisms and update on current therapies. Ann Neurol 1995;37:14-29.
3. Lunn MPT, Manji H, Choudhary PP, et al. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: a prevalence study in South East England. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1999;66:677-680.

4. Hughes RA, Allen D, Makowska A, et al. Pathogenesis of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *J. Peripher Nerv Syst* 2006;11:30-46.
5. Maisonobe T, Chassande B, Verin M, Leger JM, Bouche P. Chronic dysimmune demyelinating polyneuropathy: a clinical and electrophysiological study of 93 patients. *J. Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996;61:36-42.
6. Midroni G, Dyck PJ. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: Unusual clinical features and therapeutic responses. *Neurology* 1996;46:1202-1212.
7. Toyka K, Gold R. The pathogenesis of CIDP. *Neurology* 2003;60:2-7.
8. Kusunoki S. Immuno-pathogenesis of Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy (CIDP). *Neurological Therapeutics* 2004;21:675-678.
9. Said G. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Neuromuscular Disorders* 2006;16:293-303.
10. Donaghy M, Early CJ. Ocular palsy preceding chronic relapsing polyneuropathy by several weeks. *Ann Neurol* 1985;17:49-50.
11. Pieh C, Rossillion B, Heritier-Barras AC, et al. Isolated unilateral adduction deficit and ptosis as the presenting features of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *J Neuroophthalmol* 2002; 22: 92-94.
12. Guibord N, Chalk C, Wein F, et al. Trigeminal nerve hypertrophy in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Neurology* 1998;51:1459-1462.
13. Inoue H, Tsuboi Y, Tsugawa J, et al. Hypertrophic cranial nerve roots in CIDP. *Neurology* 2004;63:1481.
14. Barohn RJ, Kissel JT, Warmolts JR, et al. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: clinical characteristics, course, and recommendations for diagnostic criteria. *Arch Neurol* 1989; 46: 878-884.
15. McCombe PA, Pollard JD, McLeod JG. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: a clinical and electrophysiological study of 92 cases. *Brain* 1987;110:1617-1630.
16. Cruccu G, Agostino R, Inghilleri M, et al. Mandibular nerve involvement in diabetic polyneuropathy and chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Muscle Nerve* 1998;21: 1673-1679.
17. Kokubun N, Hirata K. Neurophysiological evaluation of trigeminal and facial nerves in patients with chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Muscle Nerve* 2007;35:203-202.
18. Lopate G, Pestronk A, Al-Lozi M, et al. Treatment of Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy with high-dose intermittent intravenous methylprednisolone. *Arch Neurol* 2005;62:249-254.
19. Hughes R, Bensa S, Willison H. et al. Randomized controlled trial of intravenous immunoglobulin versus oral prednisolone in Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Ann Neurol* 2001;50:195-201.
20. Van Doorn PA, Vermeulen M, Brand A, et al. Intravenous immunoglobulin treatment in patients with chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. Clinical and laboratory characteristics associated with improvement. *Arch Neurol* 1991;48:217-220.
21. Kieseir BC, Hartung HP, Wiendl M. The inflamed peripheral nervous system: update on immune therapies. *Curr Opin Neurol* 2006;19:433-436.