

# Nörosarkoidoz ve Parsiyel Motor Nöbet / Neurosarcoidosis and Partial Motor Seizure

Ayşegül Gündüz, Selim Gökdemir, Baki Göksan

*Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, İSTANBUL*

## ABSTRACT

### **Neurosarcoidosis and Partial Motor Seizure**

**Scientific background:** Sarcoidosis is a multisystem involving inflammatory disorder. Although neurological involvement according to clinical criteria is present in 5-16% of cases, a study in autopsy series showed that clinical diagnosis is only made in half of patients with neurosarcoidosis. However, isolated neurological involvement is rare.

**Case:** A 48-year-old woman with partial seizures of one-year duration admitted to our clinic with headache. Neurological examination at the time of admittance was normal, cranial MRI demonstrated that the lesion enlarged and an additional lesion located in mesencephalon was found. During follow-up since skin lesions and respiratory symptoms arose, she was diagnosed as possible neurosarcoidosis. High dose parenteral methylprednisolone resulted in significant improvement.

**Conclusion:** Headache is the most frequent symptom and cranial neuropathies are the most commonly encountered manifestation in neurosarcoidosis. Seizures are reported in 15% of cases throughout the course of the disease and in 10% of cases as presenting finding. In our patient, neurological involvement preceeded systemic findings and diagnosis was based on biopsy. Spontaneous recovery is possible, however, progression is reported in 30% of cases. Both clinical and radiological findings of our patient improved significantly after high dose steroids and this treatment was tolerated by patient.

**Keywords:** neurosarcoidosis, seizure, corticosteroids

### **Yazışma Adresi/Address for Correspondence:**

Ayşegül Gündüz  
Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı  
34098 Kocamustafapaşa/İSTANBUL  
Tel: 0212 414 30 00-2124 Faks: 0212 632 96 96  
draysegulgunduz@yahoo.com

*Dergiye Ulaşma Tarihi/Received: 28.05.2007*

*Kesin Kabul Tarihi/Accepted: 25.06.2007*

## ÖZET

**Bilimsel zemin:** Sarkoidoz pek çok sistemi etkileyen enflamatuvar bir hastalıktır. Nörolojik tutulum, klinik kriterlere göre sarkoidoz olgularının %5-9'unda belirlenmekteyken, otopsi serilerinde bu oran %25'e kadar yükselmektedir, bununla beraber sistemik tutulum olmadan gelişen nörosarkoidoz olgularına nadir rastlanmaktadır.

**Olgu:** Özgeçmişinde 1 yıl önce başlayan basit parsiyel nöbetler dışında bilinen hastalık olmayan 48 yaşında kadın hasta kliniğimize baş ağrısı şikâyeti nedeniyle başvurdu. Başvuru sırasındaki nörolojik muayenede özellik yoktu, kraniyal görüntülemelerde sağ pariyeto-okspital bölgede talamusa ulaşan, kontrast tutan lezyon ve mezensefalonda ödem bulgusu saptandı. Seyri sırasında cilt lezyonları ve solunum sistemiyle ilgili belirtiler gelişmesi nedeniyle olası nörosarkoidoz tanısı kondu. Yüksek doz parenteral metilprednizolon tedavisi ile tüm bulgularda belirgin gerileme gözlemlendi.

**Yorum:** Baş ağrısı nörosarkoidozda en sık görülen belirtidir ve sıklıkla ilk bulgu olarak ortaya çıkmaktadır, nöbetlerin ise ilk belirti olarak %10 ve hastalığın seyri süresince %15 oranında görüldüğü bildirilmiştir. Olgumuzda sistemik hastalık belirtileri olmadan nörolojik tutulum saptanmış, sistemik belirtiler ortaya çıktıktan sonra biyopsi ile tanı konulabilmişti. Nörosarkoidoz olgularında spontan düzelmeye gözlenebildiği gibi, hastaların %30'unda progresif nörolojik hastalık gelişmektedir. Hastamızın oral kortikosteroid tedavisine cevabı minimal iken, yüksek doz kortikosteroid kullanımı ile klinik ve kraniyal görüntüleme bulguları üstüne belirgin derecede etkili olunabilmiştir. Ayrıca söz konusu tedavinin hasta tarafından iyi derecede tolere edildiği gözlenmiştir.

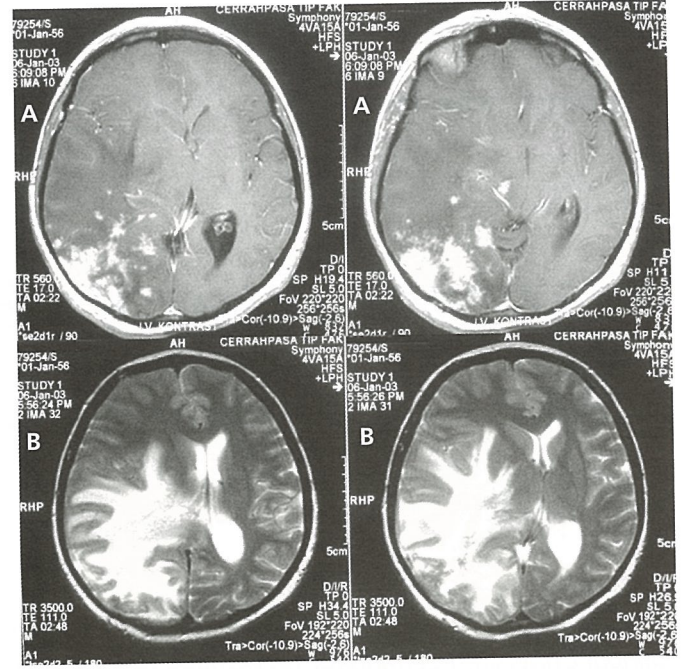
**Anahtar kelimeler:** nörosarkoidoz, nöbet, kortikosteroidler

## GİRİŞ

Sarkoidoz pek çok sistemi tutan enflamatuvar bir hastalıktır. Nörolojik tutulum klinik kriterlere göre vakaların %5-16'sında olmasına rağmen,<sup>1</sup> bir otopsi çalışmasında nörosarkoidoz olgularının sadece yarısında klinik tanı konulabildiği gösterilmiştir.<sup>2</sup> Bununla beraber, izole nörolojik tutulum nadirdir.<sup>3</sup> Burada, nörolojik tutulumun sistemik bulgulara öncelik ettiği ve tedavi öncesinde ve sonrasındaki görüntüleme bulgularını sunmaktayız.

## OLGU SUNUMU

Kırk sekiz yaşında kadın hasta kliniğimize 1 yıl önce başlayan nöbetler ve 1 yıldır devam eden baş ağrısı ile başvurdu. Özgeçmişinde başka bilinen özellik yoktu. Basit parsiyel nöbetler yüzde tek taraflı klonik kasılmalar ile başlıyor ve aynı taraf vücut yarısına yayılıyordu. Nöbetler 300 mg/gün difenilhidantoine cevaplıydı. Nöbetlerin başladığı dönemde yapılan kraniyal manyetik rezonans görüntüleme (MRG) T1-ağırlıklı kesitlerde izointens, T2-ağırlıklı kesitlerde hiperintens görülen kontrast tutulumu ve ödemin eşlik ettiği sağ paryetooksipital yerleşimli yer kaplayan kitle lezyonu saptanmıştı. Bu dönemde tümoral ve granülomatöz hastalıklar açısından araştırılmış ve özellik saptanmamıştı. Baş ağrısı başvurudan önceki 4 aylık dönemde artış göstermişti. Başvuru sırasında nörolojik muayene normaldi, kraniyal MRG'de mevcut lezyonun büyüdüğü ve mezensefalonda ek lezyonlar ortaya çıktığı saptandı. Takibi sırasında yeni deri lezyonları ve solunum sistemine ait belirtiler ortaya çıkması nedeniyle yapılan cilt ve transbroşyal biyopsilerde granulomlar saptandı. Bunun sonucunda olası nörosarkoidoz olarak tanı konan hastaya daha önce 6 ay boyunca oral steroid kullanmış ve yeterli yanıt alınamamış olması nedeniyle 10 gün süresince 1 g/gün dozunda parenteral metilprednizolon uygulandı. Yakınmalar ve MRG bulguları belirgin ölçüde geriledi ve 2 yıldır ek şikâyet ve muayene bulgusu gelişmedi.



**Şekil 1.** (A) Sağ paryetooksipital yerleşimli kontrast tutulumu gözlenen, (B) etrafında belirgin ödemin olduğu yer kaplayan kitle lezyonu görülmektedir.

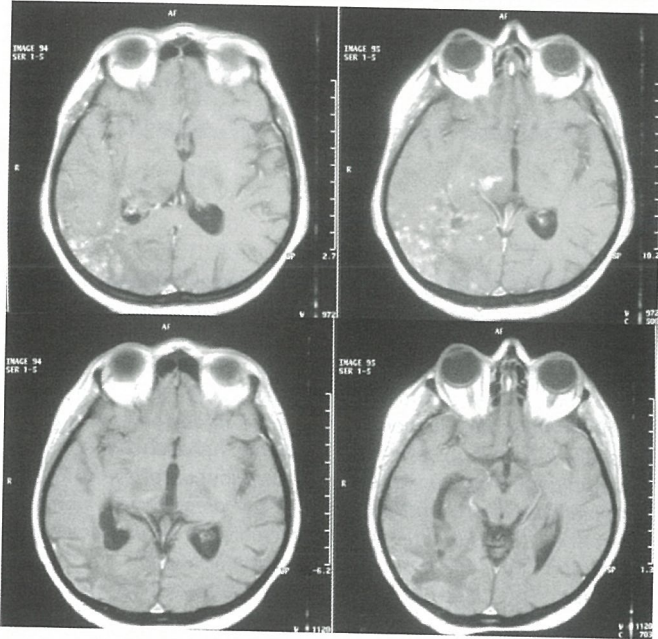
## TARTIŞMA

Hastamızın klinik özellikleri ve laboratuvar bulguları olası nörosarkoidoz olabileceğine işaret etmiştir.<sup>4</sup> Nörosarkoidozda baş ağrısı en sık belirtidir ve kraniyal nöropatiler en sık bulgudur. Bununla beraber, nörosarkoidoz çeşitli belirti ve bulgularla ortaya çıkabilir ve kitle lezyonlarıyla ortaya çıkabilmesi de bir olasılıktır.<sup>5</sup> Krumholz ve ark.,<sup>6</sup> hastalık seyri boyunca 79 olgunun %15'inde nöbet gözlendiğini bildirdiler ve olguların %10'unda nöbetler ilk bulguydu.

Nörosarkoidozdaki nöbetlerin ilaç tedavisine iyi cevaplı olduğu bilinmektedir.<sup>7</sup> Esas olarak, prognozu belirleyen nöbetlere neden olan nörolojik tutulumdur. Nöbetler menenjit, ensefalopati ya da hidrosefaliye bağlı olduğunda prognoz daha kötüyken izole kitle lezyonlarının prognozunun daha iyi olduğu bildirilmektedir. Basit parsiyel ve kompleks parsiyel nöbetler de jeneralize tonik-klonik nöbetlere göre daha iyi prognozludur. Olgumuzdaki nöbetler de parenkimal yer kaplayan kitle lezyonuna bağlıydı ve lezyonun büyümesine rağmen optimum dozda difenilhidantoine iyi cevap vermişti.

Nörosarkoidozda özgül MRG bulguları olmamakla beraber leptomeningeal kontrastlanma ve beyaz cevherdeki kontrast tutulumlu lezyonlar nörosarkoidozu düşündürmektedir.<sup>8</sup> Bununla beraber, çeşitli granülomatöz ve tümöral hastalıklar benzer bulgulara neden olabilir. Bu nedenle, kesin tanı histopatolojik bulgulara dayanır ve MRG'nin takipte kullanılması önemlidir. Olgumuzun beyin biyopsi incelemesi olmamakla beraber, sistemik klinik ve patolojik bulguları ve kraniyal MRG sarkoidozu desteklemekteydi.

Spontan düzelme olabileceği gibi, olguların %30'unda progresyon bildirilmektedir. Kortikosteroidler tam remisyonu sağlamaktadır,<sup>9</sup> fakat geç dönemdeki etkileri bilinmemektedir. Olgumuzun da klinik ve radyolojik bulguları yüksek doz steroid tedavisinden sonra anlamlı düzelme göstermiştir ve remisyon diğer immünsüpresif ilaçlara gerek duyulmadan halen devam etmektedir.



**Şekil 2.** Steroid tedavisinden sonra ödem ve kontrast tutulumundaki belirgin azalma görülmektedir.

#### KAYNAKLAR

1. Gullapalli D, Phillips LH II. Neurological manifestations of sarcoidosis. *Neurol Clin* 2002;20:59-83.
2. Iwai K, Tachibana T, Takemura T, Matsui Y, Kitaichi M, Kawabata Y. Pathological studies on sarcoidosis autopsy. 1. Epidemiological features of 320 cases in Japan. *Acta Pathol Jpn* 1993;43:372-376.
3. Uchino M, Nagao T, Harada N, Shibata I, Hamatani S, Mutou H. Neurosarcoidosis without systemic sarcoidosis--case report. *Neurol Med Chir* 2001;41:48-51.
4. Zajicek JP, Scolding NJ, Foster O, Rovaris M, Evanson J, Moseley IF, Scadding JW, Thompson EJ, Chamoun V, Miller DH, McDonald WI, Mitchell D. Central nervous system sarcoidosis--diagnosis and management. *QJM* 1999;92:103-117.
5. Stern BJ (2004) Neurological complications of sarcoidosis. *Curr Opin Neurol* 17:311-316.
6. Krumholz A, Stern BJ, Stern EG. Clinical implications of seizures in neurosarcoidosis. *Arch Neurol* 1991;48:842-844.
7. Sponsler JL, Werz MA, Maciunas R, Cohen M. Neurosarcoidosis presenting with simple partial seizures and solitary enhancing mass: case reports and review of the literature. *Epilepsy Behav* 2005;6:623-630.
8. Lexa FJ, Grossman RI. MR of sarcoidosis in the head and spine: spectrum of manifestations and radiographic response to steroid therapy. *AJNR Am J Neuroradiol* 1994;15:973-982.
9. Reed LD, Abbas S, Markivee CR, Fletcher JW. Neurosarcoidosis responding to steroids. *AJR Am J Roentgenol* 1986;146:819-821.