

İlk Bulgusu Epilepsi Nöbeti Olan Primer Sjögren Sendromu: Olgu Sunumu

Sjögren's Syndrome Presenting with Epileptic Seizure: Case Report

Emine Rabia Koç, Ülkühan Düzgün, Alevtina Ersoy, Atilla İlhan
Fatih Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Özet

Sjögren sendromu göreceli olarak sık görülen otoimmün bir hastalıktır ve erişkin nüfusun %2-3' ünü etkiler. Ekzokrin bezlerin lenfositik infiltrasyonu ve yıkımı ile karakterizedir. Primer Sjögren sendromlu hastaların yaklaşık %20' sinde nörolojik tutulum görülür. Santral sinir sistemi etkilenmesi multipl skleroz benzeri klinik ve radyolojik bulgular gösterebilir. Bu olgularda erken dönemde tanı konularak Sjögren sendromuna yönelik tedavinin başlanması hastalığın prognozu açısından büyük önem taşımaktadır. Bu yazıda nöbet geçirme yakınmasıyla acil servise başvuran, beyin görüntülemesinde tümefaktif multipl skleroz lezyonuna benzer lezyonu olan ve yapılan araştırmalarda Sjögren sendromu tanısı alan 25 yaşındaki bir olgu tartışılmaktadır. (*Türk Nöroloji Dergisi 2012; 18:33-5*)

Anahtar Kelimeler: Sjögren sendromu, epilepsi, multipl skleroz benzeri lezyon

Summary

Sjögren's syndrome is a relatively common autoimmune disorder, affecting 2-3% of the adult population. It is characterized by lymphocytic infiltration and destruction of the exocrine glands. Neurological involvement occurs in approximately 20% of patients with primary Sjögren's syndrome. Affected central nervous system may show similar clinical and radiological findings as in multiple sclerosis. In these cases, early diagnosis and treatment for the Sjögren's syndrome has a great importance for the prognosis of the disease. In this article, we present a 25-yr-old patient who visited the emergency room with epileptic seizure. In this paper, a 25-year-old patient is discussed who was referred with the complaint of seizure, there was tumefactive multiple sclerosis like lesions in brain imaging studies and was diagnosed with Sjögren's syndrome. (*Turkish Journal of Neurology 2012; 18:33-5*)

Key Words: Sjögren's syndrome, epilepsy, multiple sclerosis-like lesion

Giriş

Sjögren sendromu, ekzokrin bezleri tutan yavaş seyirli, kronik, otoimmün, sistemik bir hastalıktır. Sjögren sendromunda nörolojik tutulum hastaların yaklaşık %20-25'inde görülür. Nörolojik tutulumun %87'si periferik sinir sistemi, %13'ü santral sinir sistemi tutulumu şeklindedir (1,2).

Bu yazıda epilepsi nöbeti geçirme öyküsü ile acil servise başvuran, nöroradyolojik görüntülemesinde demiyelinizan karakterde lezyon saptanan ve yapılan tetkikler sonucunda Sjögren sendromu tanısı konulan 25 yaşındaki bir olgu sunulmaktadır.

Olgu

Daha önce herhangi bir hastalığı ve ilaç kullanım öyküsü olmayan 25 yaşındaki erkek hasta sağ bacadan başlayan ve ardından tüm vücuda yayılan kasılma şikâyeti ile acil servise başvurdu. Hastanın şikâyetlerinin 10 gün önce sağ bacadan başlayıp sonra hızla tüm vücuda yayılan birkaç dakika süren kasılmalar şeklinde olduğu ve ardından bilinçte kapanma ve uyku hali geliştiği öğrenildi.

Tekrarlayan nöbet öyküsü ile acil servise başvuran hasta nörolojik muayene sırasında öyküde bahsedilen fokal başlangıçlı, sekonder yayılım gösteren nöbet geçirdi. Nöbet

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Emine Rabia Koç, Fatih Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Gsm: +90 505 502 59 15 E-posta: erabiakoc@yahoo.com

Geliş Tarihi/Received: 29.10.2011 **Kabul Tarihi/Accepted:** 30.12.2011

yaklaşık bir dakika kadar sürerek sonlandı. Nöbet sonrasında hastada postiktal konfüzyon gelişti.

Hastanın yapılan laboratuvar tetkiklerinde rutin biyokimya ve hemoglobin düzeyleri normaldi. Sedimentasyonu normal sınırlarda, CRP düzeyi 116 mg/L (0-8) idi. Tiroid fonksiyon testleri, vitamin B12 ve folik asit düzeyleri normal sınırlarda idi. Nöbetin etiyojisine yönelik yapılan kraniyal manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) sol frontal lobda süperiyör frontal girusta subkortikal beyaz cevherde T2 ağırlıklı görüntülerde hiperintens lezyon izlendi (Resim 1). Geç faz kontrastlı beyin MRG'de lezyonun kontrast madde tutulumu gösterdiği izlendi (Resim 2). Hasta ayrıntılı olarak sorgulandığında sağ gözünde kızarıklık, batma ve ağızda kuruluk ile yutma güçlüğü mevcuttu. Olgudan vaskülit ön tanısı ile istenilen otoimmün panelde anti-Ro52 antikoru (+++), anti-Ro ve nükleozom antikoru (+) pozitif olarak saptandı. (ANA, anti-ds-DNA, anti-La, anti-Sm, anti-Scl-70, anti-Jo, anti-histon antikoru ile anti-HIV ve anti-HCV antikoru negatif olarak elde edildi). Göz polikliniğine kuru göz açısından konsülte edilen hastanın Schirmer testi bilateral pozitif. Anksiyete bulguları olan hasta psikiyatri hekimi tarafından değerlendirildi ve antidepressan tedavi başlandı.

Elektroensefalogram ve görsel uyarlılmış potansiyelleri normaldi. Posterior tibiyal sinir uyarılarak elde edilen duysal uyarlılmış potansiyel çalışmasında latans uzaması elde edildi.

Hastaya Sjögren sendromu tanısı ile siklofosamid, metilprednizolon ve hidroksiklorokin tedavileri başlandı. Nöbet kontrolü sodyum valproat ile sağlandı.

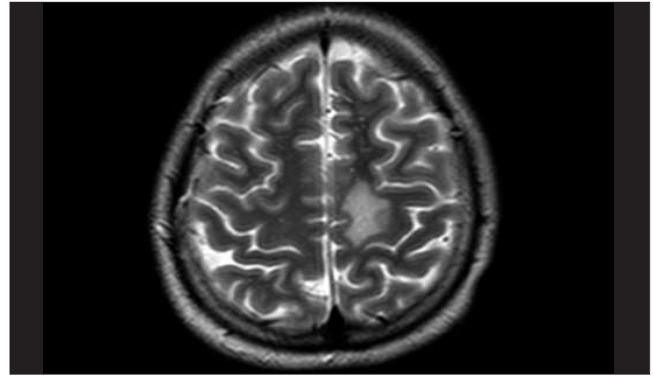
Altı aylık takibinde hastanın nöbeti olmadı. Kontrol kraniyal MRG'sinde lezyon boyutlarında anlamlı küçülme izlenirken patolojik kontrast tutulumu saptanmadı (Resim 3, 4).

Tartışma

Henrick Sjögren tarafından tanımlanan bu sendrom ekzokrin bezleri tutan yavaş seyirli, kronik, otoimmün, sistemik bir hastalıktır (2). Kadınlarda erkeklere göre yaklaşık 9 kat daha sık görülür ve en sık dördüncü ve beşinci dekatta görülmesine rağmen tüm yaşlarda bildirilmiştir (3). Sjögren

sendromu tanısı için Avrupa tanı kriterleri kullanılmış ve Tablo 1'de gösterilmiştir (4). Buna göre en az dört veya daha fazla kriterin varlığı Sjögren sendromu göstergesi olarak kabul edilmektedir. Olgumuz göz ve ağız kuruluğunun olması, Schirmer testi pozitifliği ve Anti-Ro52 antikor yüksekliği ile Sjögren sendromu olarak değerlendirildi. Sjögren sendromu periferik sinir sistemini etkileyebildiği gibi merkezi sinir sistemi etkilenmesine de yol açabilir. Santral sinir sistemini etkilemesi ile multipl skleroz benzeri klinik ve radyolojik bulgular gösterebilir (5,6). Sjögren sendromunda santral sinir sistemi tutulumu nörolojik tutulumun %13'ünde görülür (2). Fokal nörolojik bulgular; motor ve duysal defisit, dizartri, afazi, epileptik nöbetler, ekstrapiramidal bozukluklar veya beyin sapı tutulumları ve serebellar tutulum şeklindedir. Diffüz tutulum ise; subakut-akut ensefalopati, rekürren aseptik menenjit, kognitif bozukluklar şeklinde görülür. Sjögren sendromu seyrinde görülen nöropsikiyatrik bozukluklar, dikkat ve konsantrasyonda azalma, bellek bozukluğu, anksiyete, panik atak ve düşünce yavaşlamasıdır.

Primer Sjögren sendromunda kraniyal MRG'de periventriküler ve subkortikal beyaz cevherde T2 ve FLAIR kesitlerinde çok sayıda hiperintens lezyonlara rastlanır. Yapılan bir çalışmada geniş tümefaktif beyin lezyonlarının primer Sjögren sendromunun bir komplikasyonu olabileceği öne sürülmüştür (7). Olgumuzda da kraniyal MRG'de lezyon



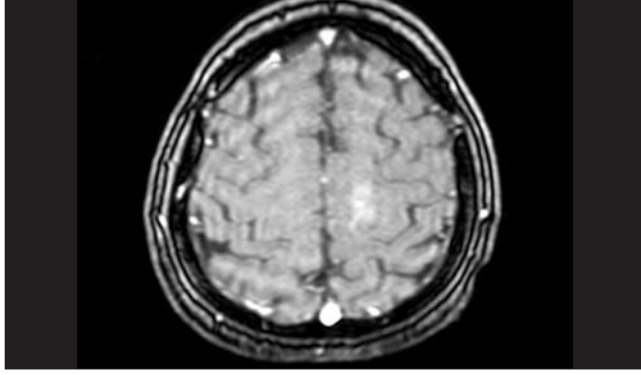
Resim 1. T2 ağırlıklı Kraniyal MRG'de sol frontal lobda süperiyör frontal girusta subkortikal beyaz cevherde hiperintens lezyon izlenmektedir.

Tablo 1. Avrupa sınıflandırmasına göre primer Sjögren sendromu tanı kriterleri

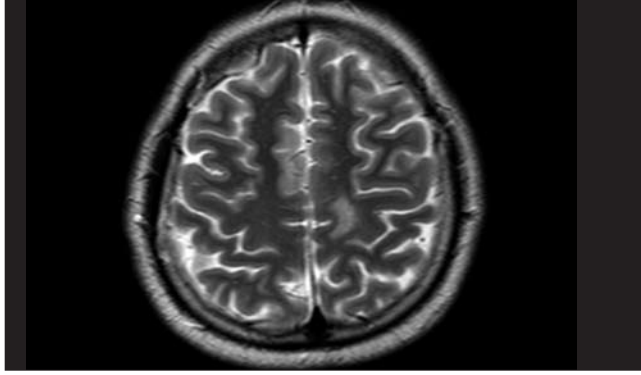
- 1) Oküler semptomlardan en az birisinin olması (3 aydan uzun süredir var olan kuru göz bulgusu, gözlere kum tanesi atılmış gibi hissetmek, günde 3 defadan fazla suni gözyaşı kullanma durumunda kalmak)
- 2) Oral semptomlardan en az birisinin olması (3 aydan uzun süredir ağızda kuruluk hissetmek, tekrarlayıcı ya da sürekli olarak tükürük bezlerinde şişlik hissetmek, kuru gıdaları yutmak için sık sık sıvı içecekler tüketmek)
- 3) Pozitif Schirmer testi ya da Bengal testi
- 4) Tükürük bezi biyopsisinde tanısal histopatolojik bulguların varlığı
- 5) Diğer spesifik tükürük bezi anormalliklerinden en az birisi (Tükürük bezi sintigrafisi, parotid sintigrafisi, uyarlılmamış tükürük salgısı)
- 6) Anti Ro/SS-A ve/veya Anti La/SS-B antikor pozitifliği

Olası ilişkili hastalık olmaksızın 6 kriterden 4'ünün varlığı primer Sjögren Sendromu göstergesidir.

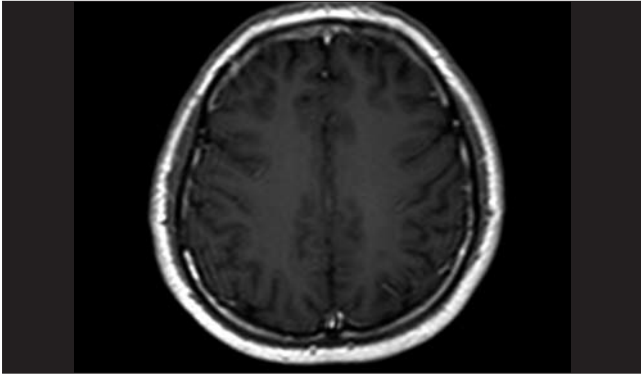
demiyelinizan karakterde, tümeffaktif MS lezyonuna benzer özellikte idi. Anamnez ve laboratuvar bulguları ile birlikte değerlendirildiğinde primer Sjögren sendromunun santral sinir



Resim 2. Kontrast madde verildiğinde (geç fazda) beyin MRG'de lezyonun kontrast madde tutulumu izlenmektedir.



Resim 3. Altı ay sonra tekrarlanan kraniyal MRG' de T2 ağırlıklı görüntüde lezyon boyutunda küçülme izlenmektedir.



Resim 4. Altı ay sonra kontrast madde verilerek çekilen kraniyal MRG' de kontrast madde tutulumu izlenmemiştir.

sistemi tutulumu olarak tanı aldı. Santral sinir sistemi tutulumunun saptandığı Sjögren sendromlu olgularda tedavide puls steroid ve siklofosamid veya diğer immunsupresan ajanlar (klorambusil ve azotioprin) kullanılır (8).

Acil servise ilk getiriliş şikâyeti nöbet geçirme olan hastanın yapılan ileri tetkiklerinde, kraniyal MRG'sinde T2 ağırlıklı kesitlerde fokal hiperintens lezyonu ve otoimmün panelinde anti-Ro52 antikor pozitifliği mevcuttu. Schirmer testinde bilateral kuru göz tespit edildi. Hastanın nöropsikiyatrik semptomları belirgindi. Tüm bu bulguların mevcut olması hastamızda Sjögren sendromunun santral sinir sistemi tutulumunu düşündürdü. Tedavide siklofosamid, hidroksiklorokin ve steroid tedavisine cevap alınan hastanın durumunda hem klinik hem de radyolojik düzelme sağlandı.

Sjögren sendromu klinik ve nöroradyolojik görüntüleme özellikleri ile multipl skleroz benzeri tablolarla karşımıza çıkabilir. Bu olgularda erken dönemde tanı konularak Sjögren sendromuna yönelik tedavinin başlanması prognoz açısından büyük önem taşımaktadır.

Kaynaklar

1. Sophie D, Jérôme S, Anne-Laure F, Eric H, Tanya S, Didier F, et al. Neurologic Manifestations in Primary Sjogren Syndrome: A Study of 82 Patients. *Medicine (Baltimore)* 2004;83:280-91.
2. Andonopoulos AP, Lagos G, Drosos AA, Moutsopoulos HM. Neurologic involvement in primary Sjögren's syndrome: a preliminary report. *J Autoimmun* 1989;2:485-8.
3. Kassin SS, Moutsopoulos HM. Clinical manifestations and early diagnosis of Sjögren syndrome. *Arch Intern Med* 2004;164:1275-84.
4. Vitali C, Bombardieri S, Moutsopoulos HM, Coll J, Gerli R, Hatron PY, et al. Assessment of the European classification criteria for Sjögren's syndrome in a series of clinically defined cases: results of a prospective multicentre study. The European Study Group on Diagnostic Criteria for Sjögren's Syndrome. *Ann Rheum Dis* 1996;55:116-21.
5. Göransson LG, Herigstad A, Tjensvoll AB, Harboe E, Mellgren SI, Omdal R. Peripheral neuropathy in primary Sjogren syndrome: a population-based study. *Arch Neurol* 2006;63:1612-5.
6. Morgen K, McFarland HF, Pillemer SR. Central nervous system disease in primary Sjogrens syndrome: the role of magnetic resonance imaging. *Semin Arthritis Rheum* 2004;34:623-30.
7. Sanahuja J, Ordoñez-Palau S, Begué R, Brieva L, Boquet D. Primary Sjögren Syndrome with tumefactive central nervous system involvement. *AJNR Am J Neuroradiol* 2008;29:1878-9.
8. Ozgocmen S, Gur A. Treatment of central nervous system involvement associated with primary Sjögren's syndrome. *Curr Pharm Des* 2008;14:1270-3.