

Heerfordt Sendromu: Olgu Sunumu

Heerfordt Syndrome: A Case Report

Fusun Mayda Domaç¹, Tuğrul Adıgüzel¹, Temel Özden¹, Gül Keskin², Handan Mısırlı¹

Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
¹1.Nöroloji Kliniği, ²Göğüs Hastalıkları Polikliniği, İstanbul, Türkiye

Turk Norol Derg 2010;16:144-148

ÖZET

Heerfordt sendromu; ateş, parotis bezinde büyüme, anterior üveit ve fasiyal sinir felcinin kombinasyonundan oluşan bir nörosarkoidoz formudur. Sunduğumuz 38 yaşındaki kadın hastanın her iki gözde kızarıklık ve yanma, halsizlik, gece terlemeleri ve kilo kaybı şikayetleri başladıktan 20 gün sonra her iki kulak arkasında sert ağrılı şişlikler ortaya çıktığı öğrenildi. Üç hafta sonra sağ periferik fasiyal paralizi gelişen hasta polikliniğimize başvurmuştu. Fizik muayenede her iki parotis bezinde solid ve ağrılı kitleler palpe edildi. Nörolojik muayenesi sağ periferik fasiyal parezi dışında normaldi. Oftalmolojik muayenede bilateral anterior üveit saptandı. Kranial manyetik rezonans görüntüleme normaldi. Parotis manyetik rezonans görüntüleme tetkikinde her iki parotis bezinin boyutlarında artış, lobülasyon ve kistik lezyonlar ile heterojen kontrast tutulumu izlendi. Parotis biyopsisinde nonnekrotizan granüloamatöz siyaladenit saptandı. Mediasten bilgisayarlı tomografi tetkikinde her iki akciğerde multipl nodüller mevcuttu. Laboratuvar tetkiklerinde C-reaktif protein 0.75, sedimentasyon 26 mm/saat ve anjiyotensin dönüştürücü enzim 83 U/L (N: 8-52 U/L) idi. Heerfordt sendromu tanısı konulan hastaya evre I sarkoidoz tanısına rağmen çoklu organ tutulumu nedeniyle 45 mg/gün steroid tedavisi başlandı. Sonuç olarak, Heerfordt sendromu nörosarkoidozun nadir bir formu olmakla birlikte fasiyal sinir paralizi ayırıcı tanısında akla gelmelidir.

Anahtar Kelimeler: Uveoparotid ateş, sarkoidoz, fasiyal paralizi.

ABSTRACT

Heerfordt Syndrome: A Case Report

Fusun Mayda Domaç¹, Tuğrul Adıgüzel¹, Temel Özden¹, Gül Keskin², Handan Mısırlı¹

Haydarpaşa Numune Training ve Research Hospital
¹Department of 1st Neurology, ²Outpatient Clinic of Chest Diseases, İstanbul, Turkey

Heerfordt syndrome is a form of neurosarcoidosis with the combination of fever, enlargement of the parotid gland, anterior uveitis, and facial nerve paralysis. We present a 38-year-old female patient who had a solid and painful swelling behind each ear 20 days af-

ter the complaints of redness of both eyes, fatigue, night sweat, and weight loss. Three weeks later, right facial paralysis developed, and the patient was seen in our outpatient clinic. On physical examination, bilateral solid and painful masses were observed on the parotid glands. Neurological examination was normal except for the right facial nerve paralysis. Ophthalmologic examination revealed bilateral anterior uveitis. Cranial magnetic resonance imaging was normal. On parotid gland magnetic resonance imaging, enlargement, lobulation and cystic lesions on both parotid glands with heterogeneous contrast involvement were observed. Parotid biopsy showed non-necrotizing granulomatous sialadenitis. There were multiple nodules on both lungs on mediastinum computerized tomography. Laboratory tests revealed: C-reactive protein 0.75 mg/dL, erythrocyte sedimentation rate 26 mm/hour and angiotensin-converting enzyme 83 U/L (N: 8-52 U/L) Though the patient, diagnosed as Heerfordt syndrome, had phase 1 sarcoidosis, she was treated with 45 mg/day steroid because of the multiple organ involvement. In conclusion, Heerfordt syndrome, a rare manifestation of neurosarcoidosis, must be kept in mind in the differential diagnosis of facial nerve paralysis.

Key Words: Uveoparotid fever, sarcoidosis, facial paralysis.

GİRİŞ

Sarkoidoz, etyolojisi bilinmeyen, birçok sistemi tutabilen, kazeifiye olmayan epitelooid granülomlarla karakterize, çeşitli klinik ve radyolojik bulguların eşlik ettiği sistemik bir hastalıktır (1,2). Sarkoidozda en sık etkilenen organlar akciğer (%90), karaciğer (%60), deri (%25), üst solunum yolu (%20) olup, parotis bezi (%6) nadiren etkilenir (3). Olguların yaklaşık %7'sinde santral sinir sistemi tutulumu görülür, %5'inde ise klinik olarak nörolojik semptom ve bulgu saptanır (4,5). Nörosarkoidozda klinik bulgular ve prognoz değişken olup etkilenen bölgeye ve şiddetine bağlıdır (1). Heerfordt sendromu; ateş, parotis bezinde büyüme, anterior üveit ve/veya 7. sinir felcinin kombinasyonundan oluşan bir nörosarkoidoz formudur (3,6).

Unilateral fasiyal parezi ile başvuran, yapılan tetkikleri sonucunda Heerfordt sendromu tanısı alan olguyu sunmayı amaçladık.

OLGU

Otuz sekiz yaşında kadın hastanın her iki gözde kızamıklık, yanma, halsizlik, gece terlemeleri ve kilo kaybı şikayetleri başladıktan 20 gün sonra her iki kulak arkasında sert ağrılı şişlikler ortaya çıktığı öğrenildi. Özellikle sağ taraftaki şişliklere şiddetli ağrılar eklendikten üç hafta sonra ağzında sola kayma ve sağ gözünü kapatamama şikayetleri eklenen hasta bu şikayetleri başladıktan bir hafta sonra polikliniğimize başvurmuştu.

Fizik muayenede her iki parotis bezinde solid, basınca duyarlı kitle palpe edilen hastanın ateşi 37.4°C, tansiyon 110/70 mmHg idi. Solunum sistemi de dahil olmak üzere diğer sistem muayenelerinde özellik saptanmadı. Nörolojik muayenesinde sağ periferik fasiyal parezi dışında diğer kranial sinir muayeneleri normaldi. Motor ve duyu muayeneleri normal, derin tendon refleksleri dört ekstremitelerde normoaktif ve taban coldi refleksi bilateral fleksör, serebellar testler becerikli idi.

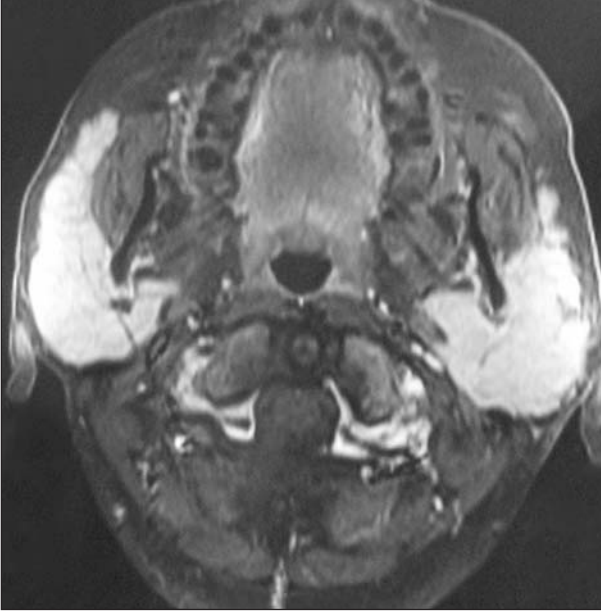
Kulak burun boğaz hastalıkları konsültasyonu istenen hastaya boyun ultrasonografi tetkiki planlandı. Boyunun her iki tarafında her iki parotis komşuluğunda en büyüğü 1.2 cm çapında multipl reaktif lenf nodları saptandı. Parotis manyetik rezonans görüntüleme (MRG) tetkikinde her iki parotis bezinin boyutlarında artış, kontürde lobülasyon ve kistik lezyonlar saptandı (Resim 1). Kontrast enjeksiyonu sonrası her iki parotid bezinde parankimde heterojen kontrast tutulumu izlendi (Resim 2). Parotis biyopsisinde nonnekrotizan granüloamatöz sialadenit saptandı.

Mediasten bilgisayarlı tomografi tetkikinde her iki akciğer üst lob apikal segmentlerde ve alt lob posterior segmentlerde parankimden plevraya uzanan fibrotik çekilmeler, sol akciğer üst lob posteriorunda bronşektazi ile her iki akciğerde multipl nodüller saptandı (Resim 3).

Laboratuvar bulguları olarak C-reaktif protein 0.75, sedimentasyon 26 mm/saat, hemogram ve rutin kan biyokimyasal incelemeleri normal sınırlarda bulundu. Vaskülit



Resim 1. Parotis MRG tetkikinde her iki parotis bezinin boyutlarında artış, kontürde lobülasyon ve kistik lezyonlar.



Resim 2. Parotis MRG (kontrastlı). Kontrast enjeksiyonu sonrası her iki parotid bez parankiminde heterojen kontrast tutulumu.

markırları istenen hastanın ANA'sı zayıf pozitif. Anjiyotensin dönüştürücü enzim 83 (8-52 U/L), anti-SSA (anti-Ro) ve anti-SSB (anti-La) negatif bulundu.

Solunum fonksiyon testlerinde FEV₁ 2.49 (%98), FVC 2.95 (%92), FEV₁/FVC %81 idi. Bronkoskopide endobronşiyal lezyon görülmedi. Bronkoalveoler lavaj (BAL) ve bronş aspirasyon sıvısında aside dirençli basil (ARB) negatif olup kültürde üreme olmadı. BAL sıvısında %70 alveoler makrofaj, %30 matür lenfosit saptandı.

Kraniyal MRG tetkiki normal olan hastanın tüm batın ultrasonografi ile ekokardiyografi tetkiklerinde özellik saptanmadı.

Göz hastalıkları konsültasyonu sonucunda anterior üveit tanısı konuldu.

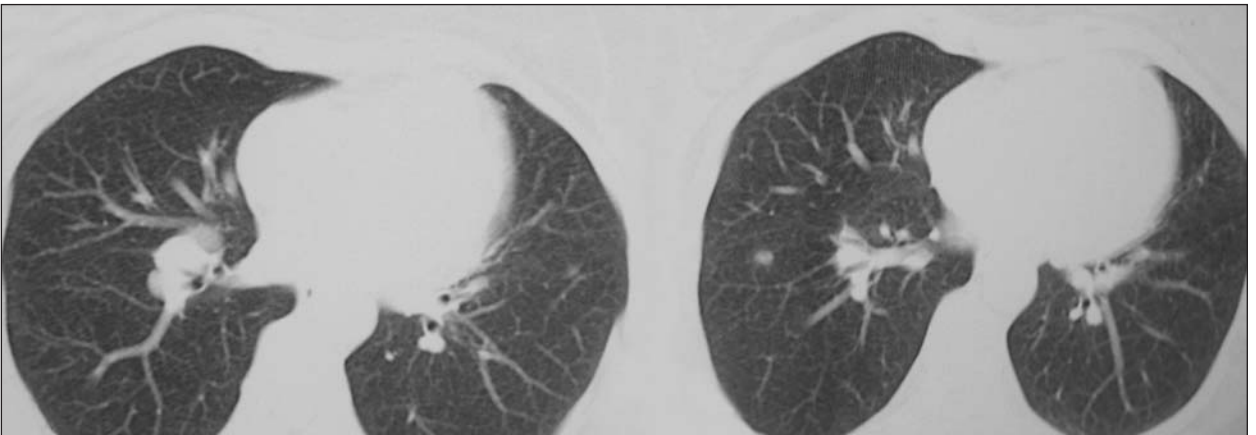
Histopatolojisi sarkoidozla uyumlu bulunan, fasiyal paralizi, anterior üveit ve parotis bezinde şişlik saptanan olguya Heerfordt sendromu tanısı konuldu. Fasiyal paralizi geliştikten bir hafta sonra başvuran hastaya semptomatik tedavi verildi. Göğüs hastalıkları polikliniğince de takibe alınan hasta evre I sarkoidoz tanısı almasına rağmen çoklu organ tutulumu nedeniyle 0.5 mg/kg olmak üzere 45 mg/gün steroid tedavisi başlandı. Ülkemizde tüberküloz prevalansı yüksek olduğu için profilaktik olarak izoniazid tedavisi eklendi. Tedavinin ikinci haftasında parotis bezindeki şişlikleri geçen, göz bulguları gerileyen hastanın üçüncü hafta sonunda sağ fasiyal paralizi düzeldi. Steroid tedavisinin ikinci ayını bitirmiş olan hasta 20 mg/gün prednizolon almakta olup kliniğimiz ve göğüs hastalıkları polikliniğince izlenmektedir.

TARTIŞMA

Heerfordt sendromu sarkoidozun nadir bir formu olup 20-40 yaşlarında ve kadınlarda daha sık görülmektedir (6,7). Parotis bezinde büyüme, ateş, üveit, fasiyal sinir paralizi ve sistemik sarkoidozun klinik bulgularından oluşan bir tablodur (5,8).

İdiyopatik periferik fasiyal paralizi tanısı konulmadan önce infeksiyonlar, travma, metabolik hastalıklar, neoplaziler, multipl skleroz, orofasiyal granülomatöz ve benzeri nedenler dışlanmalıdır (9). Nörosarkoidoz, genç erişkinlerde fasiyal paralizinin sık görülen nedenlerindedir. Nörosarkoidozda fasiyal paralizinin görülme sıklığı %66'dır. Fasiyal paralizinin tek ya da çift taraflı olması, sağ ya da solda gelişme olasılıkları eşittir (10).

Heerfordt sendromuyla ilişkili fasiyal paralizi tanısı sarkoidozla uyumlu histolojik, klinik ve radyolojik bulguların



Resim 3. Mediasten BT. Her iki akciğerde parankimden plevraya uzanan fibrotik çekilmeler ve multipl nodüller.

varlığında konulabilir (9). Heerfordt sendromunun ilk tanımlanmasından bu yana fasiyal paralizi ile ilişkili lezyon bölgesi tartışılmış, parotis bezinin büyümesine ya da fasiyal kanal içinde bir lezyonun sinire doğrudan baskısına bağlı olabileceği düşünülmüştür. Fasiyal motor yolun elektriksel ve manyetik uyarılmasıyla patolojik sürecin serebello-pontin açıda başladığı, fasiyal kanalın distaline doğru yayıldığı ve proksimal demiyelinizasyonla karakterize olduğu gösterilmiştir (5).

Parotis bezinde büyüme siyalolitiyazis, bakteriyel veya viral parotitis, Sjögren sendromu veya lenfomada da görülmektedir (3,6). Kadınlarda daha sık olmak üzere nörosarkoidozlu olguların yaklaşık %6'sında parotis bezi etkilenmiş olup bu olguların %73'ünde bilateral tutulum saptanmıştır (6,8). Parotis MRG'de tipik olarak büyümüş, T2'de hiperintens ve kontrast tutulumu olan parotis bezi izlenir (1). Olgumuzda da her iki parotis bezinde ağırlı büyüme saptanmış, özellikle sağ taraftaki şişliklere şiddetli ağırlar eklendikten üç hafta sonra sağ fasiyal paralizi gelişmiştir. Parotis MRG'de her iki parotis bezi difüz olarak büyümüş olup heterojen kontrast tutulumu saptanmıştır. Biyopsi sonucu nonnekrotizan granüloamatöz siyaladenit ile uyumlu bulunmuştur.

Sarkoidozlu olguların %80'inde göz tutulumu saptanmaktadır. Göz veya orbitada herhangi bir tabaka etkilenmekle birlikte üveit en sık rastlanan tablo olup sıklıkla bilateraldir (1). Nörosarkoidozlu olguların %64'ünde anterior üveit, %36'sında posterior üveit saptanmıştır (11). Akut üveit spontan gerileyebildiği gibi kortikosteroid tedavisine yanıt vermektedir (1). Hastamızın ilk şikayetlerinden biri de her iki gözde kızarıklık olup yapılan göz hastalıkları konsültasyonu sonucunda bilateral anterior üveit tanısı konulmuştur. Steroid tedavisi sonrası hastanın şikayetleri azalmıştır.

Nörosarkoidozda kraniyal MRG'de periventriküler ve derin beyaz cevherde T2'de hiperintens lezyonlar ile glioblastom veya metastazı taklit edebilecek halka tarzında kontrast tutulumu gösteren, tedavi sonrasında gerileyen veya kaybolan lezyonlar saptanabilir. Leptomeningeal tutulum aseptik menenjit taklit edebilir (1). Serum anjiyotensin dönüştürücü enzim (ACE) düzeyleri tanıda yardımcı olmaktadır (12). Hastamızın kraniyal görüntülemesi normal olup ACE düzeyleri yüksek saptanmıştır.

Nörosarkoidoz tamamen iyileşebilir, nökslerle seyredebilir ya da kronik olarak ilerleyici olabilir (1,5). Seyrinin kesin olarak bilinmemesi nedeniyle, nörosarkoidozda kortikosteroid tedavi her zaman endikedir; sistemik sarkoidozdan daha yüksek dozda (60-80 mg/gün) metilprednizolon verilebilir. Doz, sistemik hastalığın değil, nörolojik hastalığın klinik ve laboratuvar parametreleri gözlemlenerek azaltılmalıdır (8,13).

Tipik Heerfordt sendromu bulguları bulunan ve histopatolojik olarak sarkoidoz tanısı alan olgumuza, akciğer tutulumu açısından radyolojik olarak evre I olmasına rağmen, fasiyal paralizinin olması, ayrıca çoklu organ tutulumu nedeniyle 45 mg/gün prednizolon başlanmıştır. Tedavinin ikinci haftasında parotis bezindeki şişlikleri geçen hastanın üçüncü hafta sonunda sağ fasiyal paralizi düzelmiştir. Steroid tedavisinin ikinci ayında olan hasta, 20 mg/gün prednizolon almakta olup, asemptomatiktir ve hem kliniğimiz hem de göğüs hastalıkları polikliniğince izlenmektedir.

Sonuç olarak; Heerfordt sendromu nörosarkoidozun nadir bir formu olmakla birlikte, fasiyal sinir paralizi ayırıcı tanısında akla gelmelidir.

KAYNAKLAR

1. Koyama T, Ueda H, Togashi K, Umeoka S, Kataoka M, Nagai S. Radiologic manifestations of sarcoidosis in various organs. *Radiographics* 2004;24:87-104.
2. Magliocca KR, Leung EM, Desmond JS. Parotid swelling and facial nerve palsy: an uncommon presentation of sarcoidosis. *Gen Dent* 2009;7:180-2.
3. Tamme T, Leibur E, Kulla A. Sarcoidosis (Heerfordt syndrome): a case report. *Stomatologia* 2007;9:61-4.
4. Bopp FP, Cheney ML, Donzis PB. Heerfordt syndrome: a cause of facial paralysis. *J La State Med Soc* 1990;142:13-5.
5. Glocker FX, Seifert C, Lucking CH. Facial palsy in Heerfordt's syndrome: electrophysiological localization of the lesion. *Muscle Nerve* 1999;22:1279-82.
6. Fischer T, Filimonow S, Petersein J, Zimmer C, Beyersdorff D, Guski H. Diagnosis of Heerfordt's syndrome by state-of-the-art ultrasound in combination with parotid biopsy: a case report. *Eur Radiol* 2007;12:134-7.
7. Petropoulos IK, Zuber JP, Guex-Croiser Y. Heerfordt syndrome with unilateral facial nerve palsy: a rare presentation of sarcoidosis. *Klin Monatsbl Augen Heilkd.* 2008;225:453-6.
8. James DG, Sharma OP. Parotid gland sarcoidosis. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis* 2000;17:27-32.
9. Taşdöğen N, Bilaçeroğlu S, Aydoğan H, Çelikten E, Yener AG. Heerfordt sendromlu bir sarkoidoz olgusu. *Toraks Dergisi* 2003;4:103-6.
10. James DG. Differential diagnosis of facial nerve palsy. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis* 1997;14:115-20.
11. Menezes V, Lobo A, Yeo TK, du Bois RM, Lightman S. Ocular features in neurosarcoidosis. *Ocul Immunol Inflamm* 2009;17:170-8.

12. Cohen JP, Lachman LJ, Hammerschlag PE. Reversible facial paralysis in sarcoidosis. Confirmation by serum angiotensin-converting enzyme assay. *Arch Otolaryngol* 1983;109:832-5.
13. Oksanen V. Neurosarcoidosis. In: Semenzato G (ed). *Sarcoidosis, Vasculitis and Diffuse Lung Diseases*. Fidenza (Parma), Italy: Casa Editrice Mattioli, 2000:26-9.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence

Uzm. Dr. Füsün Mayda Domaç
Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi
1. Nöroloji Kliniği Tıbbiye Caddesi
Üsküdar, İstanbul/Türkiye

E-posta: fusundomac@yahoo.com.tr

geliş tarihi/received 03/01/2010

kabul edilmiş tarihi/accepted for publication 19/02/2010