

Bilateral Brachial Nöropati Kliniği ile Prezente Olan Sjögren Sendromu

Sjogren Syndrome Presented with Dibrachial Neuropathy Clinic

Sjögren Sendromu ve Bilateral Brachial Nörit / Sjogren Syndrome and Dibrachial Neuritis

Murat Terzi¹, Nilgün Cengiz¹, Hande Türker¹, Yakup Türkel¹, Tuba Yazıcı¹

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, Samsun, Türkiye.

Özet

Sjögren sendromu (SS) hem santral sinir sistemi (SSS) hem de periferik sinir sistemini (PSS) etkileyebilir. PSS ile ilgili en sık simetrik sensorimotor periferik nöropati ve saf duysal simetrik polinöropati görülmektedir. Daha nadiren mononöritis multipleks ve brachial nöropati gibi asimetrik polinöropati görülebilir. Bu yazıda bilateral brachial nöropati kliniği ile ortaya çıkan bir olgunun klinik ve elektrofizyolojik özelliklerini sunuyoruz. Olgumuz, özellikle subakut- kronik asimetrik güçsüzlüğü olan hastalarda, ayırıcı tanıda Sjögren sendromunun düşünülmesi ve buna yönelik incelemelerin yapılması açısından önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler

Sjögren Sendromu, Brachial Nöropati, Elektrofizyoloji.

Abstract

Sjögren syndrome (SS) can affect either central nervous system (CNS) or peripheral nervous system (PNS). Symmetric sensory-motor peripheral neuropathy and pure sensorial symmetric polyneuropathy are the most common diseases observed in relation to PNS. Rarely, asymmetrical polyneuropathy such as mononeuritis multiplex and brachial neuropathy may be observed. In this article, we present the clinical and electrophysiological properties of a case which arises with dibrachial neuropathy. Our case is important in terms of evaluation of SS during definitive diagnosis and performing related examinations, especially in patients with a subacute-chronical asymmetric weakness.

Keywords

Sjögren Syndrome, Dibrachial Neuropathy, Electrophysiology.

DOI: 10.4328/JCAM.207 Received: 15.02.2010 Accepted: 01.04.2009 Printed: 01.09.2011 J Clin Anal Med 2011;2(3):205-207

Corresponding Author: Murat Terzi, Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, Samsun, Türkiye.

Tel: +905323156884 Fax: +90 362457604 E-mail: mterzi@omu.edu.tr, mterzi76@gmail.com

Giriş

Sjögren Sendromu (SS) ekzokrin bezleri etkileyen, klinik olarak başlıca göz kuruluğu ve ağız kuruluğu ile karakterize yavaş seyirli, kronik, otoimmün bir hastalıktır [1]. Altta yatan başka bir hastalık yoksa primer SS, başka otoimmün bir kollajen doku hastalığına ikincil ise sekonder SS adı verilir. Romatoid artrit, sistemik lupus eritematozus, skleroderma bu birlikteliğin en sık olduğu hastalıklardır [1].

Hastalık hem santral sinir sistemi (SSS) hem de periferik sinir sisitemini (PSS) etkileyebilir [1, 2]. PSS ile ilgili en sık simetrik sensorimotor periferik nöropati ve saf duysal simetrik polinöropati görülmektedir [2, 3]. Daha nadiren mononöritis multipleks ve brachial nöropati gibi asimetrik polinöropati görülebilir [4, 5, 6]. Bu yazıda bilateral brachial nöropati kliniği ile ortaya çıkan bir Sjögren olgusunun klinik ve elektrofizyolojik özelliklerini sunuyoruz.

Olgu

Olgumuz 31 yaşında, sağ el tercihli kadın hastadır. Sağ kolda güçsüzlük şikayeti ile başvurdu. Yaklaşık 2 ay önce sağ kol omuz bölgesinden başlayan güçsüzlüğü giderek artmış ve el parmaklarını hareket ettirmekte güçlük çekmeye başlamış. Yaklaşık bir ay sonra sol kolunda da güçsüzlük başlamış. Hasta kolunu başının üzerine kaldırmakta güçlük çekiyormuş. Son 5-6 ayda yaklaşık 10 kg kaybetmiş. Oral aft, genital ülser öyküsü yoktu. Hastanın ağız ve göz kuruluğu zaman zaman oluyormuş. Özgeçmiş ve soygeçmişinde bir özellik yoktu.

Nörolojik muayenede; sağ omuz abduksiyon-adduksiyonu: 2-3/5, ön kol fleksiyonu 2/5, ekstansiyonu 3/5, el-bilek fleksiyon-ekstansiyonu 2/5, parmak abduksiyon-adduksiyonu 2/5 kas gücündeydi. Sol kol omuz abduksiyon-adduksiyonu 4/5, kol fleksiyon- ekstansiyonu 4/5, el bilek-parmak kas güçleri 5/5 kas gücündeydi. Her iki alt ekstremitte kas gücü tamdı. Derin tendon refleksleri alt ekstremitelerde hipoaktif, her iki üst ekstremitede alınamıyordu. Duyu muayenesinde sağ kolda hipoestezisi vardı.

Hastanın karaciğer ve renal fonksiyon testleri, RF, hepatit paneli, anti-HIV, hemogram, akciğer grafisi ve elektrokardiyografi normaldi. Protein C, protein S, antitrombin 3, homosistein, vitamin B12, lupus antikoagülanı, antikardiolipin antikor, sedimentasyon normaldi. Serum elektroforez incelemesinde IgA bandında artış izlendi. Kriyoglobulin negatif. Brusella ve salmonella'ya yönelik incelemeler negatif. Vaskulit panelinde ANA pozitif (titre:1/100, homojen) ve Anti SS- a (Ro) pozitif.

BOS incelemesinde direkt bakı, biyokimyasal inceleme, kültür, sitoloji ve TORCH paneli normal olarak değerlendirildi. Schirmer testi pozitif. Ağız içinden yapılan minör tükürük bezi biyopsisi SS ile uyumluydu.

Beyin ve servikal magnetik rezonans görüntüleme (MRG)'de herhangi bir patoloji izlenmedi. Hastanın yapılan elektronöromyografi (ENMG)'sinde; sinir iletim testlerinde sağ radial superfisial sinir duysal iletim ve sağ ulnar sinir duysal iletimlerinde sola göre duysal sinir aksiyon potansiyel (DSAP) amplitüdlerinde % 50'nin üzerinde kayıp mevcuttu. Median sinir (1.Parmak) iletimlerinde bilateral sinir iletim hızı yavaşlamıştı.

Solda daha belirgin olmak üzere iki yanlı radial sinir motor iletim testlerinde birleşik kas aksiyon potansiyel (BKAP) amplitüdü düşüktü. İğne EMG'de üst ekstremitelerde incelenen kaslarda yaygın hafif- orta derecede kronik denervasyon bulguları mevcuttu. Bulgular sağda hakim olmak üzere, her iki üst ekstremitede sensorimotor, aksonal nöropati ile uyumlu olarak değerlendirildi.

Hasta Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon bölümüyle konsulte edildi. Hastaya Sjögren sendromu tanısı kondu. Prednol 64 mg/gün ve Hidroksiklorokin 400 mg/gün başlandı. Tedavinin 2. ayında sağ kol proksimali 3/5, distali 3- 4/5, el bileği ve parmak kas güçleri 3/5 düzeyindeydi. Tedavinin birinci yılında hastanın kliniğinde, kendi işlerini bağımsız yapabilecek düzeyde düzelme gözlemlendi.

Tartışma

SS yavaş seyirli otoimmün bir hastalıktır. Primer ve sistemik lupus eritematozus, romatoid artrit veya skleroderma gibi hastalıkların seyrinde sekonder olarak görülebilir [1, 2]. Başlıca semptomları sikka kompleksi olarak bilinen, Kseroftalmi (Keratokonjunktivitis sikka, göz kuruluğu) ve Kserostomi (ağız kuruluğu)'dır [1]. Kuru göz tanısında Schirmer testi ve Rose-Bengal boya testi kullanılır [1]. Hastamızda sikka kompleksi semptomları mevcuttu. Ekstraglanduler tutulum olarak, artrit/artralji gibi kas iskelet sistemi tutulumu, Raynaud fenomeni, akciğer tutulumu, lenfadenopati, böbrek, karaciğer, gastrointestinal, endokrin sistem, deri tutulumu, vaskülit, hematolojik tutulum, otoimmün tiroidit ve sinir sistemi tutulumu izlenebilir.

Sjögren sendromunda tükürük bezi tutulumu için minör tükürük bezi biyopsisi uygulanır. Tanı için tükürük bezi biyopsisinde normal asinilere komşu perivasküler veya periduktal 50 veya daha fazla sayıda lenfosit kümelenmesi görülmesi anlamlıdır [2]. Buna fokus skoru denilir ve tanı için 4 mm² deki fokus skoru ≥ 1 olmalıdır. Minör tükürük bezinde fokal sialadenit saptanır. Tükürük bezi tutulumunu göstermek amacıyla uyarılmamış tükürük salgısı testi ($\leq 1,5$ ml/15 dakika), parotis sialografisi ve parotis sintigrafisi yapılabilir. ANA, RF, antiRo/SS-a, antiLa/SS-b, alfa fodrin antikorları saptanabilecek otoantikordardır [2]. Bizim olgumuzda minör tükürük bezi biyopsisi SS ile uyumlu olarak değerlendirildi. Schirmer testi pozitif. ANA ve antiRo/SS-a otoantikorları pozitif. Amerika-Avrupa uzlaş grubu SS sınıflama kriterlerine göre, olgumuz SS tanı kriterlerini doldurmaktaydı [1, 6].

SS'da nörolojik olarak; kranial sinirler, periferik sinirler ve SSS tutulabilir [2, 3]. Hastaların %20-25'i nörolojik bulgularla karşımıza gelebilir [6]. Optik nöropati, akut ve kronik miyelopati, nöropati, MS benzeri tablo, ensefalopati, nöbet, trigeminal, fasiyal ve kohlear sinir tutulumu karşılaşılabilecek durumlardır [3]. Ayırıcı tanıda göz ve ağız kuruluğuna neden olan viral enfeksiyonlar, ilaçlar, toksik ve metabolik durumlar, kronik konjoktivit, sarkoidoz, diabetes gibi durumlar araştırılmalıdır.

Periferik nöropati, SS'nun PSS'ni ilgilendiren en sık görülen komplikasyonlarından [7]. En sık simetrik sensorimotor periferik nöropati ve simetrik pür duysal periferik nöropati

şeklinde görülmekle birlikte, nadiren mononöritis multipleks ve brakhial nöropati şeklinde de karşımıza çıkabilir [6, 7, 8]. Klinik ve elektrofizyolojik bulgular birlikte değerlendirildiğinde olgumuzun klinik tablosunun SS'na bağlı bilateral brakhial nöropati ile uyumlu olduğu düşünüldü. Olgumuz, özellikle subakut-kronik asimmetrik güçsüzlüğü olan hastalarda, ayırıcı tanıda Sjögren sendromunun düşünülmesi ve buna yönelik incelemelerin yapılması açısından önem taşımaktadır.

Kaynaklar

1. Mellgren SI, Göransson LG, Omdal R. Primary Sjögren's syndrome associated neuropathy. *Can J Neurol Sci* 2007; 34: 280- 287.
2. Andonopoulos AP, Lagos G, Drosos AA, Moutsopoulos HM. Neurologic involvement in primary Sjögren's syndrome: a preliminary report. *J Autoimmun* 1989; 2: 485- 488.
3. Segal B, Carpenter A, Walk D. Involvement of nervous system pathways in primary Sjögren's syndrome. *Rheum Dis Clin North Am* 2008; 34: 885- 906.
4. Rigamonti A, Lauria G, Balgera R, Agostoni E. Subacute inflammatory polyradiculopathy associated with Sjögren's syndrome. *Muscle Nerve* 2009; 39: 855- 857.
5. Kaplan JG, Rosenberg R, Reinitz E, Buchbinder S, Schaumburg HH. Invited review: peripheral neuropathy in Sjögren's syndrome. *Muscle Nerve* 1990; 13: 570- 579.
6. Takakura Y, Murai H, Furuya H, Ochi H, Kira J. A case of brachial amyotrophic diplegia accompanied with Sjögren's syndrome presenting good response to immunotherapies in the early course of the disease. *Rinsho Shinkeigaku* 2005; 45: 346- 350.
7. Grant IA, Hunder GG, Homburger HA, Dyck PJ. Peripheral neuropathy associated with sicca complex. *Neurology* 1997; 48: 855- 862.
8. Gemignani F, Marbini A, Pavesi G, Di Vittorio S, Manganelli P, Cenacchi G, Mancina D. Peripheral neuropathy associated with primary Sjögren's syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994; 57: 983- 986.