

Olgu Sunumu / Case Report

doi: 10.5606/phhb.dergisi.2019.004

Serebellar dejenerasyon ile ortaya çıkan Sjögren sendromu

Sjögren's syndrome presenting with cerebellar degeneration

Serkan Özben¹, Aylin Aytakin¹, Ecem Ağdak¹

SBÜ Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, Antalya, Türkiye

Öz

Sjögren sendromunda sinir sistemi tutulumu çeşitli semptomlarla ortaya çıkabilmektedir. Bu yazıda, bir yıldır progresif serebellar ataksisi olan 55 yaşında bir kadın hasta bildirildi. Beyin manyetik rezonans görüntülemesinde serebellar atrofi görüldü. Anti-Sjögren sendromu tip A pozitifliği ve göz kuruluğuna dayanılarak hastaya Sjögren sendromu tanısı konuldu. Çok nadir olan bu olgu ataksi etyolojisinde Sjögren sendromunun da akılda tutulması gerektiğini hatırlatmak amacıyla sunuldu.

Anahtar Sözcükler: Ataksi, serebellar dejenerasyon, Sjögren sendromu.

ABSTRACT

Nervous system involvement may present with various symptoms in Sjögren's syndrome. In this article, we report a 55-year-old female patient with progressive cerebellar ataxia for one year. Brain magnetic resonance imaging revealed cerebellar atrophy. Patient was diagnosed as Sjögren's syndrome based on the anti-Sjögren's syndrome type A positivity and eye dryness. We present this very rare case to remind that Sjögren syndrome should also be kept in mind in the etiology of ataxia.

Keywords: Ataxia, cerebellar degeneration, Sjögren's syndrome.

Sjögren sendromu mononükleer lenfositik infiltrasyonla karakterize tükürük ve göz yaşı bezlerinin fonksiyonlarında azalma ile seyreden ve buna bağlı göz ve ağız kuruluğu ile karakterize otoimmün bir hastalıktır. Bunun yanında çok sayıda diğer başka organları etkileyebilmektedir. Bu nedenle Sjögren sendromu belirtileri glandüler ve ekstra-glandüler olarak ayrılır. Ekstra-glandüler belirtiler eklem,

deri, böbrek, kalp, akciğer, bağırsaklar ve sinir sisteminde enflamasyon sonucu ortaya çıkmaktadır.^[1-4] Sinir sistemi tutulumu yaklaşık %20 oranında görülmekte ve periferik veya santral sinir sisteminde çeşitli klinik tablolarla seyredebilmektedir.^[1-3,5]

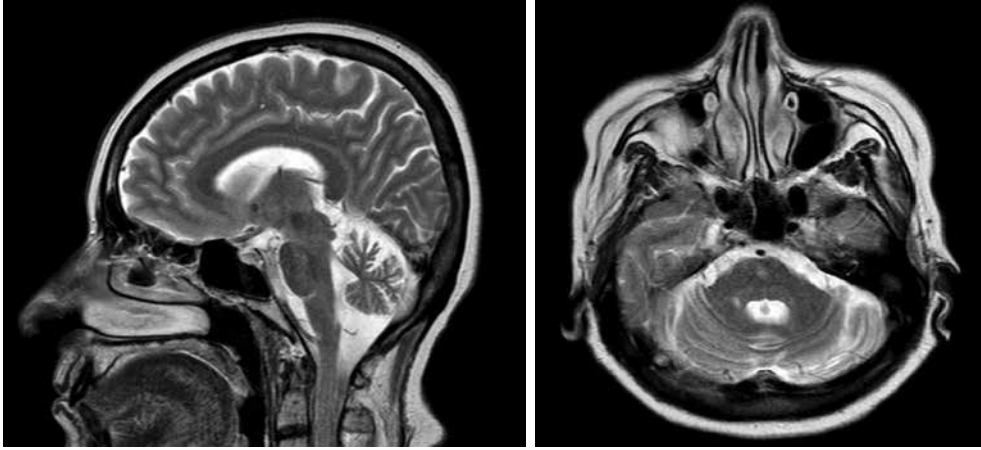
Bu yazıda bir yıldır ilerleyici seyirli dengesizlik şikayetleri ile başvuran ve daha önce hiç başka bir yakınmaya neden olmadığı

İletişim adresi: / Correspondence: Dr. Serkan Özben. SBÜ Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, 07100 Muratpaşa, Antalya, Türkiye. Tel: +90 242 - 249 44 00 e-posta (e-mail): serkanozben@yahoo.com

Geliş tarihi / Received: 30 Nisan 2019 Kabul tarihi: / Accepted: 15 Mayıs 2019

Atıf:

Özben S, Aytakin A, Ağdak E. Serebellar dejenerasyon ile ortaya çıkan Sjögren sendromu. Parkinson Hast Harek Boz Derg 2019;22(1-2):24-26.



Şekil 1. Beyin manyetik rezonans görüntüleme (T2 sagittal ve transvers kesit).

için tanısı konulmamış bir Sjögren sendromu olgusunu sunmayı amaçladık. Literatürde sadece birkaç olguda karşılaşılan bu klinik tabloyu sunarak ataksi etyolojisinde Sjögren sendromunun da akılda tutulması gerektiğini vurgulamak istedik.

OLGU SUNUMU

Elli beş yaşında bir kadın hasta bir yıl önce başlayan ve giderek ayakta desteksiz duramaz hale kadar ilerleyen dengesizlik şikayeti ile polikliniğe başvurdu. Hastanın öz geçmişi ve soy geçmişi anlamlı özellik yoktu. Nörolojik muayenesinde konuşma hafif dizartrik, diğer kranial alan muayenesi normaldi. Kas gücü tamdı. İki taraflı dismetri ve disdiadokinezisi vardı. Duyu kusuru yoktu. Derin tendon refleksleri normoaktif idi Ayakta iki yanlı destekle durabiliyordu. Destekle yürüyebiliyordu. Hastanın kranial manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'sinde serebellar atrofi dışında özellik yoktu (Şekil 1). Rutin kan sayımı, biyokimya ve serolojik testlerinde anlamlı özellik yoktu. Hastanın yapılan elektromiyografik incelemesi normaldi. Malignite açısından yapılan mamografi, meme ultrasonografisi, tümör belirteçleri, jinekolojik muayenesi, smear incelemesi, toraks ve abdomino-pelvik bilgisayarlı tomografi görüntülemelerinde özellik saptanmadı. Lomber ponksiyon yapılan hastanın beyin omurilik sıvısı (BOS) biyokimyasında ve hücre sayımında özellik saptanmadı. Beyin omurilik sıvısında bakılan viral ve bakteriyel belirteçlerde özellik

saptanmadı. Serumdan ve BOS'tan gönderilen paraneoplastik belirteç sonuçları negatif çıktı. Anti-glutamik asit dekarboksilaz, anti-gliadin, anti-endomiyum antikoları negatif idi. Serum ve idrar protein elektroforezi, serum immün fiksasyon elektroforezi normaldi. Vaskülit testleri istenen hastanın anti-Sjögren sendromu-A pozitifliği (+++) saptandı. Göz ve romatoloji konsültasyonları istendi. Göz kuruluğu açısından yapılan schimmer testi iki taraflı pozitifti. Tükürük bezi biyopsisi alındı. Hastaya mevcut bulgularla Sjögren sendromu tanısı konuldu. Serebellar dejenerasyona neden olabilecek başka bir neden bulunmadığı ve literatürde bildirilen benzer olgular da olduğu için, hasta, Nöro-Sjögren sendromu olarak kabul edildi. Hastaya yedi gün boyunca 1000 mg/gün metilprednizol intravenöz (IV) infüzyon olarak uygulandı ve sonrasında şikayetlerinde çok az düzelleme izlendi. Steroid tedavisinin oral 64 mg/gün metilprednizolon olarak devam edilerek poliklinik takibine alındı.

TARTIŞMA

Sjögren sendromu tek başına (primer) veya diğer romatolojik hastalıklarla ilişkili olarak (sekonder) görülebilir.^[1] Sjögren sendromu nörolojik bulgular da dahil çok sayıda organa ait tutulumlarla ve değişik tablolarla karşımıza çıkabilmektedir. Sinir sistemi tutulumu %8 ile %49 gibi değişken oranlarda bildirilmekle birlikte gerçek görülme sıklığı oranı yaklaşık %20'dir. Bu derecede farklı sonuçların olması kullanılan tanı kriterlerinin farklılığı ve nörolojik

tutulunun tespitindeki farklılıklardır.^[1,2] Daha sık olarak periferik sinir sistemine ait tutulum görülmektedir.^[1] Çoğunlukla nörolojik tablo ortaya çıktıktan sonra hastalara Sjögren sendromu tanısı konulmaktadır, bu nedenle bazı hastalar idyopatik olarak tanı alabilmektedir.^[1,2,5] Bizim olgumuza da nörolojik şikayetleri geliştikten sonra tanı konuldu. Santral sinir sistemi tutulumları optik nöropati, miyelit, ensefalopati, depresyon ve demans gibi tablolarla görülebilmektedir. Genellikle multifokal progresif bir tablo veya bazen de multipl skleroz benzeri atak ve remisyonlarla seyreden bir tablo şeklinde tutulum görülmektedir.^[1-3,5] Serebellar dejenerasyon seyrek görülen bir tablodur ve yalnızca birkaç olgu bildirilmiştir.^[3,4,6,7] Santral sinir sistemi tutulumunun altta yatan mekanizması kesin olarak belli değildir. Lenfositlerin direkt olarak infiltrasyonu, antikörelere bağlı vasküler hasar ve küçük damar vaskülitine bağlı iskemi gibi değişik teoriler suçlanmaktadır.^[3,4,6,7]

Nöro-Sjögren sendromunun tedavisi hakkında yeterli çalışma bulunmamaktadır, bu nedenle tedavide daha çok uzman deneyimleri ve olgu örnekleri temel alınmaktadır. Periferik sinir sistemi tutulumlarının tedavisinde intravenöz immünglobulin (İVİG) beş gün boyunca 0.4 g/kg), plazmaferez metilprednizolon ve mikofenolat mofetil başta olmak üzere diğer immün-süpresan ajanlar kullanılmaktadır. Ayrıca ortaya çıkabilecek nöropatik ağrıya yönelik gabapentinoidler, antidepressanlar ve opioid analjezikler gibi tedavi seçenekleri kullanılmaktadır. Genellikle hızlı ilerleyici santral sinir sistemi tutulumlarında metilprednizolon 3-5 gün 1000 mg IV infüzyon tedavisinin ardından 1 mg/kg/gün oral tedavi ile devam edilmektedir. Yine siklofosomid IV (700 mg/m²) uygulamaları yapılmaktadır. Azatiyoprin, mikofenolat mofetil, rituximab

diğer alternatif tedavi seçenekleridir. Tedavi yanıtları oldukça değişkendir.^[1-3] Literatürde bildirilen serebellar tutulumlu olgularda metilprednizolon ve siklofosomid tam iyileşme kaydedilen veya hiçbir yanıt alınamayan olgular bulunmaktadır.^[3,6]

Sjögren sendromu olgularında özellikle santral sinir sistemi tutulumu durumunda tedavi protokolleri oluşturulabilmesi için daha fazla çalışmaya ihtiyaç vardır. Hastaların kliniklerinde çok fazla hetorejen tablolar görülmesi ve kullanılan tanı ölçütlerinin farklılığı yanında Sjögren sendromunun gerçekten tablonun nedeni veya tesadüfen eşlik eden bir hastalık olması da ayrıca ele alınmalıdır.

KAYNAKLAR

1. McCoy SS, Baer AN. Neurological Complications of Sjögren's Syndrome: Diagnosis and Management. *Curr Treatm Opt Rheumatol* 2017;3:275-88.
2. Margaretten M. Neurologic Manifestations of Primary Sjögren Syndrome. *Rheum Dis Clin North Am* 2017;43:519-29.
3. Farhat E, Zouari M, Abdelaziz IB, Drissi C, Beyrouti R, Hammouda MB, et al. Progressive cerebellar degeneration revealing Primary Sjögren Syndrome: a case report. *Cerebellum Ataxias* 2016;3:18.
4. Kim MJ, Lee MC, Lee JH, Chung SJ. Cerebellar degeneration associated with Sjögren's syndrome. *J Clin Neurol* 2012;8:155-9.
5. Teixeira F, Moreira I, Silva AM, Vasconcelos C, Farinha F, Santos E. Neurological involvement in Primary Sjögren Syndrome. *Acta Reumatol Port* 2013;38:29-36.
6. Heidary M, Alesaeidi S, Afshari K. Cerebellar degeneration in primary Sjögren syndrome. *BMJ Case Rep* 2018;2018. pii: bcr-2017-223952.
7. Maciel R, Camargos S, Cardoso F. Subacute Cerebellar Degeneration as the First Manifestation of Sjögren's Syndrome. *Mov Disord Clin Pract* 2017;4:637-6-8.