

BİR SEREBRAL LUPUS OLGUSU

Göksel SOMAY, Handan MISIRLI, Güneş PAY, Y. Nuri ERENOĞLU

Haydarpaşa Numune Hastanesi, 1. Nöroloji Kliniği, İstanbul

ÖZET

Bu çalışmada, yıllardır idiopatik Trombositopenik Purpura (ITP) tanısı ile izlenmekte olan ve ani gelişen hemiparezi ile kliniğimize başvurduğunda yapılan radyolojik ve serolojik tetkiklerinde sistemik lupus eritematozus (SLE) tanısı alan olgu sunulacaktır. Olgu yıllarca ITP tanısı ile izlenmiş olması, nörolojik bulgular ile başvurduğunda SLE tanısı almış olması yanısıra takibinde klinik bulguların progresyon göstermesi nedeniyle ilginizi çekti ve bu olgu eşliğinde serebral lupusun klinik ve radyolojik bulguları tartışıldı.

Anahtar Sözcükler: Sistemik Lupus Eritematozus, idiopatik Trombositopenik Purpura, Strok

CEREBRAL LUPUS ERYTHEMATOSUS: A CASE PRESENTATION

In this study, it is presented a case which has been followed for years with the diagnosis of idiopathic thrombocytopenic purpura (ITP) but with the acceptance of acut hemiplegia in our clinic, he has been evaluated as systemic lupus erythematosus (SLE) with the radiologic and serologic investigations, Firstly, diagnosed as ITP and then coming with stroke and diagnosed as SLE, our patient was followed for a long time but although improved clinically, his radiologic findings progressed worsely so this point attracted us mostly. We discussed the clinical and radiological findings of cerebral lupus with this case.

Key Words: systemic lupus erythematosus, idiopatic thrombocytopenic purpura, stroke

GİRİŞ

Sistemik Lupus Eritematozus (SLE) otoimmün orjinli bir mutisistem hastalık olup deri, eklemler, böbrek ve seröz membranların hasarlanması ile beliren kronik, iyileşme ve alevlenmeli bir seyir ile karakterizedir. Çoğu otoimmün hastalıkta olduğu gibi kadınlarda ve yaşamın 2. ve 3. dekadında belirgindir. Primer hastalık kapillerlerin, küçük arterlerin ve venlerin endotelial konnektif dokusunda, endokardiumda, sinovial ve seröz membranlardadır. Genetik, hormonal ve çevresel faktörler arasında kompleks etkileşimler sonucunda heterojen bozukluk olarak ortaya çıkar (1). SLE'de nörolojik belirtiler birkaç major kategoriye ayrılabilir. SLE'nin ilk belirtisi olarak nörolojik manifestasyon nadirdir (2).

Bu olgumuzu nörolojik bulguların belirmesi ile SLE tanısı alması, yıllarca idiopatik Trombositopenik Purpura (ITP) tanısı ile izlenmesi ve klinik olarak bulguların düzelmesine rağmen serebral vasküler sürecin ilerleyici olması nedeniyle klinik ve radyolojik bulguları açıklamaya katkısı olması amacıyla literatür eşliğinde sunduk.

OLGU SUNUMU:

N.A., 37 yaşında, kadın hasta.

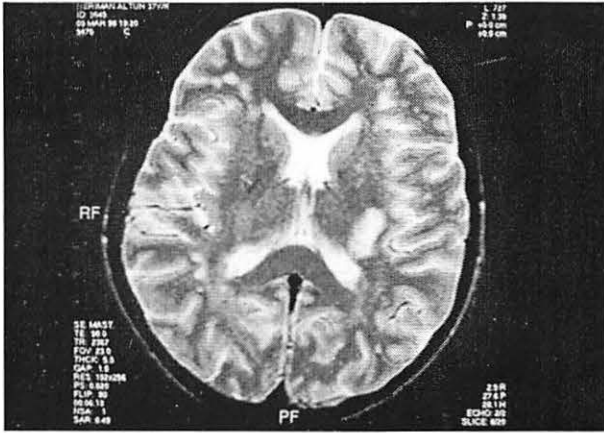
Oniki Mart 1998 tarihinde ani gelişen sağ kol ve bacağına kuvvetsizlik ve yürüme güçlüğü yakınması ile kliniğimize başvurdu. Özgeçmişinde; yaklaşık üç yıldır ITP tanısı ile

steroid tedavisi gördüğü, bir yıl önce mide kanaması geçirmiş olduğu, iki yıldır her iki ekstremitelerinde eklem bölgelerinde analjezikler ile geçen ağrıları olduğu ve bir yıl önce sol gözde iki kez tedavisiz gerileyen görme bulanıklığı olduğu öğrenildi. Kliniğimizde yapılan fizik ve nörolojik muayenesinde dikkat çeken özellikler şunlar idi, ateş 36 C, nabız 86/dk/ritmik, kan basıncı 100/60 mmHg idi. Fundoskopik muayenede sol göz optik sinir sınırlarında hafif silinme ve küçük hemoraji odakları vardı. Sağ santral fasiyal paralizi, sağ hemiparezi (-4/5), bilateral derin tendon refleksleri canlı, sağ taban cildi refleksi ekstansör yanıtı idi. Serebellar testler sağ hemiparezi ile uyumlu olacak şekilde beceriksizdi.

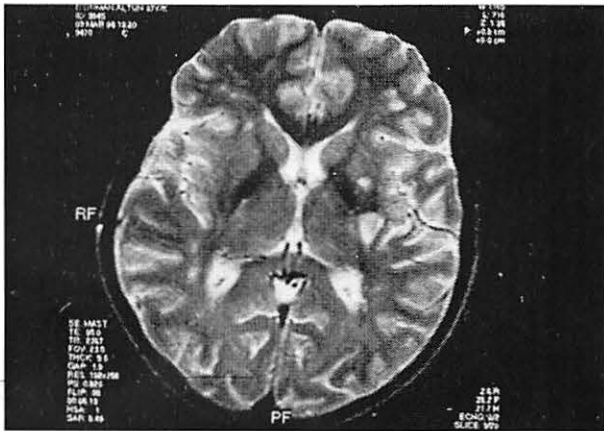
Hasta stroke ön tanısı ile tetkik ve tedavi amacıyla kliniğimize yatırıldı. Rutin tetkiklerinde; hemogram, biyokimya, elektrokardiografi, ekokardiyografi, tam idrar tetkiki ve karaciğer fonksiyon testlerinde herhangi bir patolojik bulgu tespit edilmedi. Kranyal magnetik rezonans imaging (MR) tetkikinde bilateral frontal ve pariyetal lob subkortikal alanda, sentrum semiovale ve korona radiata, sol perikallosal/periventriküler ve sağ peritrigonal ak maddede, sol putamende T2W'de hiper, T1W'de izointens milimetrik çapta çok sayıda patolojik sinyal odağı, ponsun ortasında ventral yüzde bulbusa kadar uzanan T2W sinyal artışı, sol lentiform nukleusta 1.5 cm çapında geç subakut

dönemde hemorajik bir infarkt saptandı (Resim 1A, 1B, 1C)

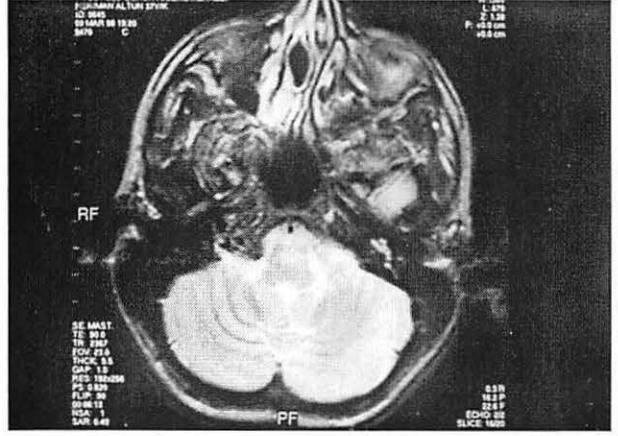
Hasta mevcut klinik ve görüntüleme bulguları ile vaskülit ön tanısı ile iç Hastalıkları Ana Bilim Dalı Romatoloji Kliniği tarafından değerlendirildi. Yapılan serolojik testlerinde Lupus antikoagulanı (LA), Antinükleer antikor (ANA) ve Anti-çift sarmal DNA (Anti-ds DNA)'nın pozitif olması, Kompleman 4 (C4)'ün düşük olması ve özgeçmişinde ITP tanısı ve simetrik poliartrit olması nedeniyle olgu SLE olarak değerlendirildi. Hastanın mevcut bulgularında herhangi bir tedavi almamasına rağmen spontan düzelmeye gözlemlendi. Ancak üç ay sonra çekilen kranyal MR'de; ilk bulgulara ilaveten bilateral lentiform nükleuslar ve internal kapsül posterior kısmında ayrıca eksternal kapsül ve sol talamusta yeni patolojik sinyal odakları, kuadrigeminal bölgede dorzal pons yüzünde ve sol bulbus proksimalinde 3 cm uzunluğunda yeni bir odak saptandı (Resim 2A,2B,2C). Hasta immunsupresif (Azotioprin) ve kortikosteroid tedavi başlanarak izleme alındı.



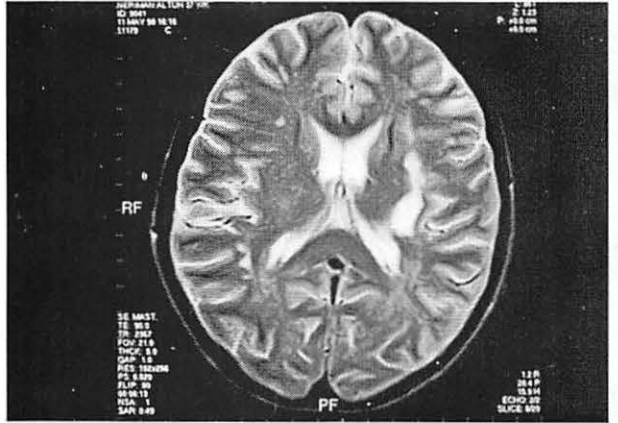
Resim: 1A



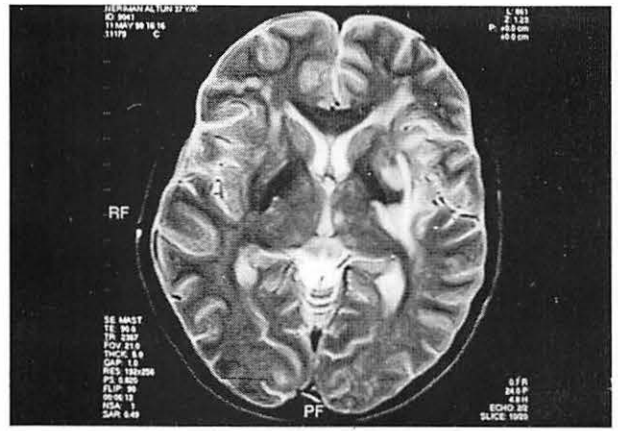
Resim: 1B



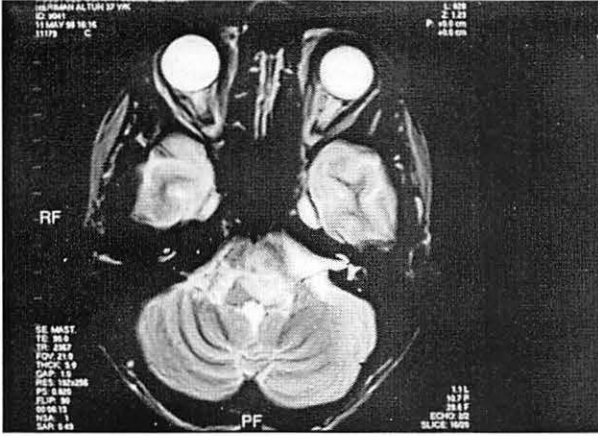
Resim: 1C



Resim: 2A



Resim: 2B



Resim: 2C

TARTIŞMA

SLE deri ve sistemik organların konnektif dokusunda yaygın inflamatuvar değişiklikler ile karakterizedir. Sebebi bilinmemekle birlikte küçük damarlarda immün komplekslerin birikimi ile belirir. Vakaların çoğu 20-40 yaş arasında olup %95'i kadındır (2,3). Esas klinik belirtiler eritematöz rash, sinovial ve seröz membranların tutulum bulguları olan reküren ataklar (poliartrit, plörit, perikardit), kemik iliği fonksiyonunun depresyonu (lökopeni, hipokrom anemi, orta derecede trombositopeni) ve ilerlemiş dönemlerde deri, böbrek ve diğer organların vasküler tutulum bulgularıdır (2,4).

SLE olan hastaların hastalığın seyri sırasında sıklıkla ilk yılında % 50-75 oranında sinir sistemi tutulumu meydana gelir ki hastaların yaşamını hafif klinik bulgulardan önemli sakatlığa kadar değişik derecelerde etkileyebilir. Serebral lupusun patolojisini tanımlayan dönüm noktasını postmortem olarak yaptıkları çalışmada saptadıkları mikroskopik bulguları ile Johnson ve Richardson oluşturmuşlardır (4,5).

SLE ile ilgili santral sinir sistemi belirtilerinin spektrumunu açıklayıcı hipotezler dört kategoriye ayrılabilir; immün kompleks vaskülit, nöron reaktif antikorlar, antifosfolipid antikor ile tromboz ve sitokinlere bağlı otoimmünite (2,5). Küçük damarların oklüzyonu ve mikroinfarktlar ile beliren mikrovasküler lezyonlar sinir sistemi hasarının temelini oluşturur. Nadir olmakla birlikte major serebral arter oklüzyonu tanımlanmıştır (6,7).

Histopatolojik bulgular belli özellikleriyle belirlenmişken santral sinir sistemi tutulumunun klinik spektrumu geniştir. Nörolojik belirtiler birkaç major kategoriye ayrılabilirse de en sık formu SLE'li hastaların %25 ini etkileyen "serebral lupus" dur. Psikoz, nöbet, demans, stroke, korea ve kranyal sinir bulguları ile beliren ensefalopati serebral lupusun gösterilerini

oluşturur. Ayrıca sensoriyal veya sensoriomotor polinöropati, transvers myelopati, polimyozit oluşabilir (2,4,5). SLE'nin ilk belirtisi olarak nörolojik manifestasyon nadirdir, fakat genç kadın hastada akut ensefalopati varsa tanı akılda tutulmalıdır.

Olgumuzun genç kadın olması, ITP tanısı ile izlenmesi bizi etyolojik olarak vaskülit sebebi olabilecek tanılar üzerine yönlendirmiş olup stroke klinik bulguları ile SLE tanısı almasına yol açmıştır.

SLE tanısı immunoserolojik, radyolojik görüntüleme ve elektrofizyolojik tetkiklerin gözden geçirilmesi ile konulurken hala tek tanımlayıcı tanı testi yoktur (3,5). SLE tanısında ANA, Anti-Sm, Anti-ds DNA, LA, Antikardiolipin antikorlar, Lupus hücresi (LE) saptanması tanı kriterleridir. SLE ve LA olanların %50 sinde tromboembolizm meydana gelir (8,9,10). Olgumuzda serolojik olarak SLE tanısını destekleyen ANA, LA ve Anti-ds DNA pozitif bulunmuştur.

Bilgisayarlı Tomografi (BT)/MR'da serebral lupusun nonspesifik bulguları saptanır. BT'de her zaman patolojik bulgu görülmeyebilir. MR daha sensitif olup üç belirgin pattern tanımlanır; serebral infarkt ile uyumlu irreversible yüksek intensite alanları, beyaz cevherde multiple hiperintens alanlar ve gri cevherin fokal hiperintensitesi. MR'da bulunan lezyonların spesifikliğı yetersiz olduğundan SLE tanısı sadece radyolojik tanı ile yapılamaz (4,5,11). Olgumuzun MR bulguları bize vaskülit bulgusunu vermiş olup tek başına tanı koymada yeterli olmayıp serolojik araştırmalara yönlendirmiştir. Burada ilgimizi çeken bir başka radyolojik özellik, klinik bulgular düzelmiş olmasına rağmen radyolojik bulguların ilerleyici özellik göstermesi olmuştur.

Olgumuzun genç kadın olması, nörolojik bulgular ile başvurmuş olması, MR'da nonspesifik vaskülit bulguları olması, serolojik testlerinde ANA, Anti-ds DNA ve LA pozitifliği SLE'nin tanı kriterlerini oluşturmuştur. Ayrıca hastanın özgeçmişinde ITP tanısının ve tariflediği simetrik poliartritin, SLE'nin bir sonucu olduğuna varılmıştır.

KAYNAKLAR

1. Barnett HJM, Mohr JP, Stein BM, Yatsu FM. Stroke (3rd.Ed). Philadelphia. Churchill Livingstone. 1998-794-796
2. Rowland LP. Merritt's textbook of Neurology. Williams&Wilkins, 1995; 952-962
3. Harris EN, Pierangeli S. Antiphospholipid antibodies and cerebral lupus. Ann NY Acad Sci. 1997 Aug 14; 823; 270-8
4. Adams RD, Victor M, Ropper AH. Principles of Neurology (6th Ed.) New York. Mc Graw -Hill, 1997; 858-859
5. Bruyn GAW. Controversies in lupus; nervous system involvement. Annals of the Rheumatic Disease 1995 ;54: 159-167

6. Younger DS, Khandji AG, Appel GD, Jaffe JA. Major Cerebral Vessel Occlusion in SLE due to Circulating Anticardiolipin Antibodies. Stroke Vol 25, No 4, April 1994
7. Mitsias P, and Levine SR. Large cerebral vessel occlusive disease in systemic lupus erythematosus. Neurology 1994 ;44:385-393
8. Bick RL, and Baker WF. The Antiphospholipid and thrombosis syndromes. Medical Clinics of North America. Volume 78. Number 3. May 1994

9. Levine SR, Welch KMA. The spectrum of Neurologic Disease Associated with Antiphospholipid Antibodies. Arch Neurol -Vol 44 Aug 1987
10. Kalashnikova LA, Nasonov EL, Kushebaeva AE, and Grachheva LA. Anticardiolipin antibodies in Sneddon's Syndrome. Neurology 1990; 464-467
11. Hachulla E, Michon-Pasturel U, Leys D, Pruva, Queyrel V, Masy E, Arvieux J, Caron C, Brevet-Coupe F, Hatson PY, Devulder B. Lupus 1998;7(2):124-31