

Kauda Ekuina Sendromunu Taklit Eden Sjögren Sendromu ile İlişkili Konus Medullaris Miyeliti: Nadir Bir Vaka

Conus Medullaris Myelitis Related to Sjögren's Syndrome Mimicking
Cauda Equina Syndrome: A Rare Case
Nöroloji

Başvuru: 02.06.2017
Kabul: 21.07.2017
Yayın: 24.08.2017

Aslıhan Akşar¹, Murathan Berber¹, Sezgin Kehaya¹, Meliha Akpınar¹, Babürhan Güldiken¹

¹ Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi

Özet

Transvers miyelit, spinal kordun inflamasyonu sonucu gelişen motor, duysal ve otonomik disfonksiyonla karakterize klinik bir sendromdur. Spinal kordun torakal ve servikal segmentleri sık tutulurken, lumbosakral tutulum seyrekdir. Konus medullaris tutulumunda kauda ekuina sendromu ile karışabilecek bel ağrısı, eyer tarzında duyu kaybı, alt ekstremitede paraparezi ve sfinkter kusuru ile ortaya çıkabilir. Etiyolojisinde, multipl skleroz gibi multifokal, sistemik lupus eritematozus gibi multisistemik hastalıklar, postinfeksiyöz, aşı yapılması sonrası ya da idiyopatik nedenler yer alır. Olgumuzda, ani başlangıçlı kauda ekuina sendromu semptomları ile prezente olup Sjögren sendromu ile ilişkili akut transvers miyelit tanısı alan bir hasta sunulmaktadır. Konus medullaris bölgesini içine alan longitudinal bir tutulum, Sjögren sendromuna bağlı miyelitte oldukça nadirdir. Bu vaka, kauda ekuina sendromunu düşündüren klinik bulguları ve nadir radyolojik bulguları nedeniyle sunulmaya değer görülmüştür.

Anahtar kelimeler: *Transvers miyelit, Sjögren sendromu, Konus medullaris*

Abstract

Transverse myelitis is a clinical syndrome characterized by motor, sensory and autonomic dysfunction due to inflammation of the spinal cord. Thoracic and cervical segments of the spinal cord are frequently involved but lumbosacral involvement is uncommon. Lumbar pain, saddle-type anesthesia, paraparesis in the lower extremity and sphincter deficit may occur in conus medullaris involvement which can be confused with cauda equina syndrome. Etiology includes multifocal diseases such as multiple sclerosis, multisystemic diseases such as systemic lupus erythematosus, post-infectious, post-vaccination or idiopathic causes. We report a case of acute transverse myelitis on the conus medullaris due to Sjögren's syndrome, presenting with sudden onset of cauda equina symptoms. This involvement of myelitis due to Sjögren's syndrome is quite rare. This case was considered worthy to share due to rare etiological, clinical and radiological findings.

Keywords: *Transverse myelitis, Sjögren's syndrome, Conus medullaris*

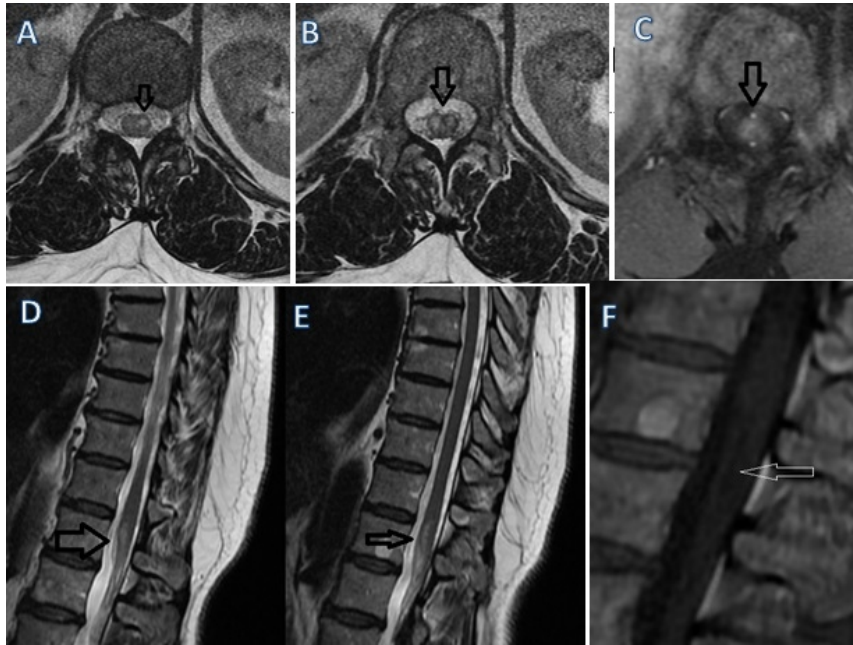
Giriş

Transvers miyelit (TM), spinal kordun inflamasyonu sonucu gelişen motor, duysal ve otonomik disfonksiyonla karakterize klinik bir sendromdur. Başlangıç semptomları ayaklardan başlayan asendan parestezi, miyelitin bulunduğu seviyede sırt/bel ağrısı, iki bacakta güçsüzlük ve sfinkter disfonksiyonu ile karakterizedir ¹. Spinal kordun torakal ve servikal segmentleri sık tutulurken, lumbosakral tutulumun görülmesi nadirdir ². Konus medullaris tutulumunda, kauda ekuina sendromu ile karışabilecek bel ağrısı, eyer tarzında duyu kaybı, alt ekstremitede paraparezi, idrar ve gaita retansiyonu gibi bulgularla ortaya çıkabilir. TM etiyolojisinde, multipl skleroz (MS) gibi multifokal, sistemik lupus eritematozus (SLE) gibi multisistemik hastalıklar, postinfeksiyöz, aşı uygulaması sonrası ya da idiyopatik nedenler yer alır ^{2,3}. Akut TM vakalarının %1 ila %5'inin Sjögren sendromu ile ilişki olduğu düşünülmektedir ve en sık görülen tutulum paterni servikal ve/veya torakal kordu içine alan longitudinal ekstensif lezyonlar olarak izlenmiştir ⁴.

Çalışmamızda, ani başlangıçlı kauda ekuina sendromu semptomları ile prezente olup Sjögren sendromu ile ilişkili akut TM tanısı alan 54 yaşında bir kadın hasta sunulmaktadır. Konus medullaris bölgesini içine alan longitudinal bir tutulum, Sjögren sendromuna bağlı miyelitte oldukça nadirdir. Bu vaka, kauda ekuina sendromunu düşündürdüren klinik bulguları ve nadir radyolojik bulguları nedeniyle sunulmaya değer görülmüştür.

Olgu Sunumu

Elli dört yaşında kadın hasta ani başlayan bel ağrısını takiben her iki bacağa yayılan ağrı, sol bacakta güç kaybı, ardından sağ bacakta karıncalanma, perianal bölgede eyer tarzı hissizlik, idrar ve gaita tutukluğu şikâyetleriyle hastanemize başvurmuştur. Hastada yakın zamanda geçirilmiş enfeksiyon, travma, ilaç kullanımı ve kronik hastalık öyküsü yoktu. Nöroşirurji servisine kauda ekuina sendromu ön tanısı ile yatırılan hastanın spinal manyetik rezonans (MR) görüntülerinde bası yapan lezyon saptanmayıp, medulla spinalis T11-12 vertebra düzeyinden başlayarak spinal kord boyunca uzanım gösteren genişleme, sinyal artımı ve kontrast tutulumu izlenmesi üzerine miyelit tanısı ile nöroloji servisine devir alındı (Şekil 1).

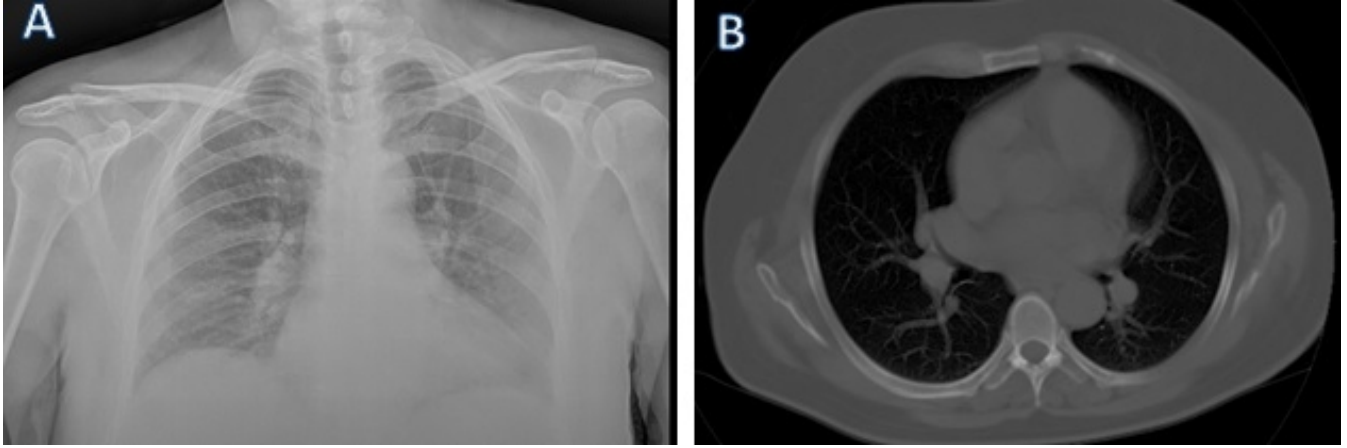


Şekil 1 : Konus medullaris seviyesi asimetrik hiperintens tutulumu gösteren aksial T2 kesitleri A:sol lateral, B:bilateral ve anterior segment tutulumu, C: difüz kontrast tutulumu. D ve E: sagittal T2 asimetrik tutulum. F: sagittal T1 hipointens görünüm.

Sistemik muayenesi normal olan hastanın, nörolojik muayenesinde bilinci açık, koopere, oryante, kranial sinir muayenesi doğal, dört ekstremitte tam kas gücünde, derin tendon refleksleri, aşıl refleksleri dışında, normoaktif saptandı. Aşıl refleksi iki taraflı alınmadı. Taban cilt refleksi lakayttı. Duyu muayenesinde perianal bölgede eyer tarzı dokunma, ağrı ve ısı duyusu kusuru saptandı. İdrar tutukluğu nedeniyle glob vesikal gelişmişti. Rutin biyokimya, tam kan sayımı ve tiroid fonksiyon testleri normal, C-reaktif proteini 0.15 mg/dl (normal) saptandı. Lomber ponksiyonda beyin omurilik sıvısı (BOS) açılış basıncı 15 cmH₂O, görünümü berrak, hücre sayısı 3/mm³, protein 99 mg/dL, glikoz 65 mg/dl olarak ölçüldü. Eş zamanlı kan şekeri 198 mg/dl saptandı. Elektromiyografide polinöropati veya radikülopati bulguları saptanmadı. Transvers miyelit düşünülüp, 1000mg/gün pulse metilprednizolon tedavisi başlandı. Beş günlük pulse steroid tedavisi sonrası hastanın idrar ve

gaita retansiyonunda düzelme; anal ve gluteal bölge hipoestezisinde gerileme oldu.

Transvers miyelit etyolojisine yönelik tetkiklerde, akciğer grafisinde bilateral hiler dolgunluk saptanması üzerine sarkoidoz şüphesiyle göğüs hastalıklarına konsülte edilen hastanın toraks bilgisayarlı tomografi (BT), kafa grafisi ve el bileği grafisinde patoloji saptanmadı (Şekil 2).



Şekil 2 : A: Hiler dolgunluk izlenen PA-Akciğer grafisi, B:Aynı kesit Toraks BT görüntüsü.

Serum anjiotensin konverting enzim düzeyi normal olarak saptanıp sarkoidoz düşünülmedi. Serolojik testler hepatit virusleri ve HIV yönünden negatifti. Wright ve Rose Bengal testleri de negatif olan hastanın MS ve Devic hastalığının dışlanması için çekilen kranial MR görüntülemesinde patoloji saptanmadı. Görsel uyarılmış potansiyel (VEP) testi sonucu normal bulundu. BOS ve serum elektroforezinde MS düşündürecek oligoklonal bant saptanmadı.

Hastada, oral aft, genital ülser, eritema nodosum, artrit, artalji, malar raş, fotosensitivite ve Raynaud bulguları saptanmadı. Üveit açısından göz hastalıkları tarafından yapılan değerlendirmede aktif üveit bulgusu bulunmadı. Vaskülit açısından bakılan serum belirteçlerinden Hep-2-ANA (++++), Anti-Ro52 (+++), Anti-SSA (+++) bulunduğu için Sjögren sendromu düşünüldü. Hasta, tekrar sorgulandığında, 3-4 yıldır ağız ve göz kuruluğu şikâyetleri olduğu öğrenildi. Schirmer testi 5 mm (pozitif) bulundu. Dudak biyopsisi sonucunda Sjögren sendromu ile uyumlu olabilecek lenfoid agregatlar ve lenfositik infiltrasyon saptandı. Tükürük bezi sintigrafisi inflamatuvar etiyoloji ile uyumlu saptandı. Kompleman komponentlerinden C3 ve C4 değerleri normal, romatoid faktör 22.5 IU/ml (normal üst sınır) bulundu. Antikardiyolipin antikorları ve anti-CCP negatif saptandı. Romatoloji konsültasyonunda Sjögren sendromu tanısı ile siklofosamid ve hidroksiklorokin önerildi ve tedavisi başlandı.

Tartışma

Ani başlangıçlı bel ağrısı, eyer tarzında duyu kaybı, alt ekstremitede paraparezi ve sfinkter disfonksiyon bulguları klinik olarak acil bir durum olan kauda ekuina sendromunu akla getirir. Bu sendromun en sık nedeni lumbosakral bölgede spinal sinirlere bası yaratan disk herniasyonları, tümörler, spinal dar kanal ve travmatik kompresyonlardır. Klinik bulgular genellikle subakut başlayıp ilerleyici seyir izler. Travma öyküsü olmadan akut başlangıç, spinal sinirleri etkileyen iskemik, inflamatuvar ve infeksiyöz süreçleri akla getirir³. Nitekim, vakamızda travma öyküsü yoktu ve MR görüntülerinde bası yapan lezyon izlenmedi. Çekilen MR'da patoloji kauda ekuinada beklenirken, alt lomber ve sakral spinal sinirlerin köken aldığı medulla spinalisin konus

medullaris bölgesinde kontrast tutulumu olan lezyon saptandı. Spinal sinirlerde patoloji saptanmadı. Lezyonda kontrast tutulumu olması ve hastada vasküler risk faktörlerinin bulunmaması nedeni ile iskemik patolojiler düşünülmüdü^{1,5}.

Spinal kordta üçten fazla segmenti kapsayan spinal kord lezyonları longitudinal ekstensif transvers miyelit (LETM) olarak tanımlanır. Olgumuzun MR bulguları LETM ile uyumludur. LETM ile prezente olan hastalarda altta yatan en sık sebep, unilateral ya da bilateral optik nörit ve spinal kord tutulumuyla karakterize olan nöromyelitis optikadır (NMO). LETM'e yol açabilen NMO dışındaki diğer otoimmün inflamatuvar sebepler multipl skleroz, akut dissemine ensefalomyelit, SLE, sarkoidoz ve Sjögren sendromudur^{6,7}. Olgumuzda, optik sinir tutulumu düşündürücü öykü ve VEP bulgusu yoktu. Bu yüzden NMO düşünülmüdü. Ancak literatürde Sjögren sendromu ile birlikte saptanan TM olgularında yüksek oranda anti-NMO antikoru bildirilmiş ve bu hastalar için NMO spektrum bozuklukları denilmesi önerilmiştir⁴. Olgumuzun beyin ve tüm spinal MR'larında başka lezyon saptanmadı, ancak MS klinik izole sendrom, TM olarak başlayabileceği için BOS ve serumda oligoklonal bant araştırıldı. Sonuçların negatif saptanması üzerine MS dışlandı. Akciğer grafisinde bilateral hiler dolgunluk izlenmesinden dolayı sarkoidoz düşünüldü ancak tetkikler negatif sonuçlandı. Diğer inflamatuvar-romatizmal hastalıkların taranması için yapılan kan tetkiklerinde Sjögren sendromu düşünüldü. Tükürük bezi sintigrafisi ve biopsisi ile Sjögren tanısı doğrulandı.

Sjögren sendromu, temelde ekzokrin bezleri tutarak keratokonjunktivit ve kserostomiye sebep olan otoimmün bir hastalıktır. Vakaların %20'sinde sinir sistemini etkiler ve nadiren akut TM gibi ciddi komplikasyonlara sebep olur. Santral sinir sistemi tutulumu diffüz (nöbetler, bilişsel bozulma, ensefalopati) ya da MS'teki demyelinasyonu taklit eder şekilde fokal/multifokal olabilir^{8,9}. Sjögren sendromuna bağlı santral sinir sistemi tutulumunda vaskülitik süreçler ve otoimmün demyelinizasyonun rolü olabileceği öne sürülmüştür¹⁰. TM'nin eşlik ettiği Sjögren sendromu olgularında en sık tutulum bölgesi servikal ve/veya torakal kordtur. Konus medullaris bölgesini içeren tutulum Sjögren sendromuna bağlı transvers miyelit yalnızca birkaç vakada vurgulanmıştır^{8,11}. Akut başlangıçlı vakaların kötü prognoz ile ilişkili olduğu bildirilmiştir². Sjögren sendromuna bağlı akut transvers miyelitte yalnızca kortikosteroidlerin pulse dozları ile uygulanan tedavilerin yetersiz olabileceği, kortikosteroidlerin siklofosamid ya da klorambusil ile kombine tedavilerinde sonuçların daha umut verici olduğu bildirilmiştir¹².

Sonuç olarak, kauda ekuina sendromu bası yapan lezyonlar dışında nadir olarak konus medullarisi tutan transvers miyelit durumunda da gelişebilir. Bu olgularda etiyolojik tanı iyi araştırılmalı ve Sjögren sendromu gibi nadir nedenler de düşünülmelidir.

Referanslar

1. Borchers AT, Gershwin ME. Transverse myelitis. *Autoimmun Rev.* 2012;11(3):231-48.
2. Sá MJ. Acute transverse myelitis: a practical reappraisal. *Autoimmun Rev.* 2009;9:128-31.
3. Orendáčová J, et al. Cauda equina syndrome. *Prog Neurobiol.* 2001;64(6):613-37.
4. Kahlenberg JM. Neuromyelitis optica spectrum disorder as an initial presentation of primary Sjögren's syndrome. *Semin Arthritis Rheum.* 2011;40:343-8.
5. Nichtweiss M, Weidauer S. Differential diagnosis of acute myelopathies: An update. *Clin Neuroradiol.* 2015;25 Suppl 2:183-7.
6. Kim HJ, et al. MRI characteristics of neuromyelitis optica spectrum disorder. An international update. *Neurology.* 2015;17;84(11):1165-73.
7. Trebst C, et al. Longitudinal extensive transverse myelitis--it's not all neuromyelitis optica. *Nat Rev Neurol.* 2011; 1;7(12):688-98.
8. Cheah TE, Jasmin R, Sockalingam S. A combination of extraglandular manifestations of Sjögren's syndrome. *Int J Rheum Dis.* 2012;15(6):e156-8.

9. Berkowitz AL, Samuels MA. The neurology of Sjögren's syndrome and the rheumatology of peripheral neuropathy and myelitis. *Pract Neurol*. 2014;14(1):14-22.
10. Nitescu D, et al. Neuromyelitis optica- complication or comorbidity of primary Sjögren's syndrome. *Rom J Intern Med*. 2011;49:295-300.
11. Yamamoto T, Ito S, Hattori T. Acute longitudinal myelitis as the initial manifestation of Sjögren's syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2006;77(6):780.
12. Williams CS, Butler E, Roman GC. Treatment of myelopathy in Sjogren syndrome with a combination of prednisone and cyclophosphamide. *Arch Neurol*. 2001;58:815-9.