

Fasiyal Paralizi ile Gelen Bir Sarkoidoz Olgusu

Öner DİKENSÖY, Belgin İKİDAĞ, Nazan BAYRAM, Ayten FİLİZ, Erhan EKİNCİ

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, GAZİANTEP

ÖZET

Sarkoidozda sinir sistemi tutulumu sık değildir ve literatürde fasiyal paralizi nedeniyle hastaneye başvuran sarkoidoz olgu sayısı fazla değildir. Burada, kliniğimizde izlenerek Sarkoidoz tanısı alan ve ilk bulgusu periferik fasiyal paralizi olan bir kadın olgu sunulmuştur.

ANAHTAR KELİMELEER: Sarkoidoz, nörosarkoidoz, fasiyal paralizi

SUMMARY

A CASE OF SARCOIDOSIS PRESENTED WITH FACIAL NERVE PALS

Neurological involvement in sarcoidosis is not common and cranial nerve involvement as presenting manifestation of sarcoidosis is quite rare. We report a case of a sarcoidosis whose presenting manifestation was peripheral facial paralysis.

KEY WORDS: Sarcoidosis, neurosarcoidosis, facial nerve palsy

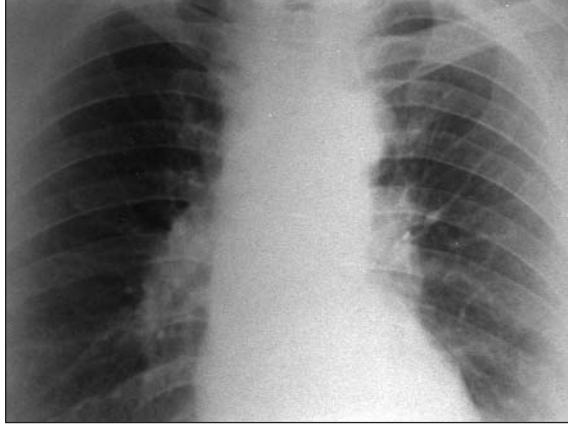
GİRİŞ

Sarkoidoz T lenfosit ve mononükleer fagositlerin aktivasyonu ile karakterize, etyolojisi bilinmeyen multisistemik granülamatöz bir hastalıktır. En yaygın olarak akciğerleri ve intratorasik lenf nodlarını tutar. Hastaların %20'sinde göz ve deri tutulumu, %5'inde nörolojik tutulum görülür. Birden fazla organda nonkazeifiye granülom varlığı ve bunu açıklayabilecek başka hastalık olmaması (tüberküloz, fungal hastalık, malignite) tanıyı koydurur (1).

Nörolojik tutulum en sık kranial nöropati şeklindedir ve en çok 7. kafa çifti tutulur (2-4). Burada, periferik fasiyal paralizi nedeniyle hastaneye başvuran ve ileri incelemeler sonucu sarkoidoz olduğu anlaşılan bir kadın olgu sunulmuştur.

OLGU

Ellisekiz yaşında bir kadın, bir gün önce başlayan yüz felci nedeniyle Ağustos 1999 tarihinde acil servise başvurdu. Yapılan ilk incelemelerinde PA akciğer grafide bilateral hiler genişleme (Resim 1) sap-



Resim 1. PA akciğer grafide; bilateral hiler dolgunluk ve üst mediastende genişleme görülüyor.



Resim 2. Kontrastlı toraks CT'de; prekarinal ve perivasküler alanlarda lenfadenopatiler görülüyor.

tanması üzerine göğüs hastalıkları polikliniğine gönderilen hastanın yapılan sorgulamasında 3 aydır çabuk yorulma, halsizlik ve son 1 aydır kuru öksürük şikayetleri olduğu öğrenildi. Öz ve soy geçmişinde bir özellik yoktu. Fizik muayenede; yüzünde sağ tarafta nazo-labial olukta silinme ve sağ göz kapağında paralizi olduğu gözlemlendi. Akciğerlerin muayenesinde oskültasyonda her iki akciğer bazalinde ince raller duyuluyordu. Diğer sistemlerin muayenesi normaldi. Laboratuvar incelemelerinde Lökosit: 7000/mL, Hct: %39.5, Sedimantasyon hızı: 62 mm/saat idi. Kan biyokimyası normaldi. Tüberkülin deri testi negatifti. Solunum fonksiyon testlerinden spirometrik testler normal bulunurken difüzyon kapasitesi düşük olarak bulundu. Kulak-burun-boğaz kliniğinden konsültasyon istendi. Mevcut bulguların periferik fasiyal paralizi ile uyumlu olduğu bildirildi ve 7. sinir tutulumunu göstermeye yönelik olarak kranial manyetik rezonans görüntüleme (MRI) yapılması önerildi. Toraks bilgisayarlı tomografide (CT); mediastende en büyüğü 2.5 cm olan çok sayıda lenfadenopatiler (Resim 2), her iki akciğer alt loblarında buzlu cam dancitesi alanları ve interlobüler septal kalınlaşmalar saptandı. Kranial MRI normal olarak yorumlandı. Yapılan fleksibl fiberoptik bronkoskopide (FOB) endobronşiyal patoloji saptanmadı. Bronkoskopi sırasında sağ alt lob ve orta lob segmentlerinden bronkoalveolar lavaj (BAL) ve transbronşiyal biyopsi (TBB) yapıldı. Ayrıca sağ paratrakeal lenf bezinden iğne aspirasyonu yapıldı. BAL ve biyopsi sonuçları ile spesifik tanı elde edilemedi ve mediastinoskopiye karar verildi. Mediastinoskopi de sağ paratrake-

al lenf nodundan biyopsi yapıldı. Bu biyopsinin histopatolojik tanısı patoloji kliniği tarafından sarkoidozla uyumlu granümatöz iltihap tablosu olarak değerlendirildi. Evre II sarkoidoz olarak değerlendirilen hastaya fasiyal paralizi olduğu gözönüne alınarak 1 mg/kg steroid başlandı. İki gün sonra fasiyal paralizi bulgularının gerilediği ve takip eden günlerde hızla kaybolduğu gözlemlendi. Ancak steroid başlanan dozda devam edildi. Bir ay sonraki kontrolde hastada radyolojik düzelmeye rağmen klinik olarak kötüleşme olduğu saptandı. Hasta bacaklarında kuvvet kaybı, şiddetli kemik ağrıları, iştahsızlık ve halsizlik olduğundan şikayet etmekteydi. Steroid dozu kademeli olarak 0.5 mg/kg'a azaltılarak tedaviye devam edildi. Üç ay sonraki kontrolde radyolojik düzelmenin devam ettiği gözlemlendi; ancak hastanın diğer şikayetleri devam etmekteydi ve yüzünde Cushingoid görünüm ortaya çıkmıştı. Hastada mevcut bu bulguların steroidle bağlı olabileceği düşünülerek steroid dozu azaltılarak 1 ay içinde kesildi. Beş ay sonraki kontrolünde steroidle bağlı olduğu düşünülen kemik ağrıları, iştahsızlık, halsizlik gibi şikayetlerin de gerilediği görüldü. Hasta bu haliyle, 7 aydır nüks olmaksızın kliniğimizde takip edilmektedir.

TARTIŞMA

Nörosarkoidoz sıklığı klinik çalışmalarda %5, otopsi sonuçlarına göre ise %25'den fazla olarak bildirilmektedir. (1,5-7) Nörosarkoidoz tanısını koymak, nörolojik bulgulara ilaveten akciğer radyografisinde sarkoidoz düşündüren bulgular olması durumunda oldukça kolaydır. Akciğere yönelik yapılan tetkiklerle sarkoidozla spesifik patoloji saptanması

genellikle tanı için yeterlidir. Nadiren ve özellikle de izole nörolojik tutulum olduğunda menengial veya serebral biyopsi gerekebilir ve bu olgularda tanı koymak oldukça zordur (6-8). Olguların yarısında FOB sırasında yapılan TBB ile elde edilen doku örneklerinin histopatolojik olarak incelenmesi ile sarkoidoz tanısı koyulabilmektedir. TBB'nin sarkoidozda tanı değeri radyografik olarak yaygın infiltratlar olan olgularda % 90, sadece lenfadenopatileri olan olgularda ise %50 olarak bildirilmiştir (1). Bu oranlar bronkoskopistin ve doku örneğini değerlendiren patologun tecrübesi ile doğrudan ilişkilidir. TBB ile spesifik tanı koyulamadığında mediastinoskopi bir sonraki basamaktır ve genellikle daha ileri bir girişim gerekmez (1,9).

Sarkoidoz santral sinir sisteminin (SSS) herhangi bir yerini tutabilir (1,3,10). Semptom ve belirtiler granülomların intrakranial lokalizasyonu ve büyüklüğü ile değişiklik gösterir (6). SSS tutulumu çoğu zaman sarkoidozun erken bulgusudur (7). Kranial sinirlerden en sık 7. sinir (fasiyal) tutulur (1,7,10,11). Literatürde hastaneye başvuru sebebi fasiyal paralizi olduğu bildirilen sarkoidoz olgusu sayısı fazla değildir. Her ne kadar burada sunulan olguda fasiyal paralizi muhtemelen sarkoidozun ilk bulgusu olmayıp hastayı doktora getiren sebep ise de önemlidir. Çünkü hasta 3 ay öncesinden beri başlayan çabuk yorulma, kuru öksürük gibi sarkoidozun akciğer tutulumuna ait belirtiler nedeniyle doktora başvurmamıştı halde fasiyal paralizi için başvurmuştur. Bir diğer önemli noktada başvuru sebebi fasiyal paralizi olan bir hasta kolaylıkla ileri tetkik edilmeden sadece fasiyal paralizi için tedavi verilerek evine gönderilebilir. Oysaki fasiyal paralizinin nörosarkoidoza bağlı olabileceği akılda tutulmalıdır. Ülkemizde nörosarkoidozun erken tanısı ile ilgili olarak yapılan bir çalışmada 44 sarkoidozlu olgunun sadece 1'in de fasiyal paralizi saptandığı bildirilmiştir (11). SSS tutulumu hastalığın akut fazında iyi prognoza sahiptir ancak kronik fazda tedaviye yanıt oldukça düşüktür ve bu sebeple prognoz kötüdür. Tedaviye genellikle steroid ile başlanır (0.5-1 mg/kg). Eğer 1-2 ay içinde düzelme olmazsa veya kortikosteroidlere ait yan etkiler görülürse tedaviye diğer immünsüpresif ilaçlar ilave edilebilir. Fasiyal sinir tutulumunda prognoz iyidir ve genellikle kendiliğinden veya steroid tedavi ile kısa sürede düzelir (1,6). Ancak fasiyal sinir tutulumu olan olgularda steroid tedavisine gerek olup olmadığı ya da ne

kadar süre ile devam edilmesi gerektiği konusunda belirgin bir görüş yoktur. Özellikle de bizim olgumuzda olduğu gibi klinik olarak hafif-orta düzeyde semptomları olan ve fasiyal paralizi dışında ekstrapulmoner tutulum bulgusu olmayan olgularda steroid tedaviye gerek olup olmadığı veya ne kadar süre ile devam edilmesi gerektiğinin bilinmesi steroid tedavinin yan etkileri de gözönüne alındığında oldukça önemli bir nokta olarak karşımıza çıkmaktadır. Burada sunulan olguda yan etkiler nedeniyle steroid tedaviye 4 ay devam edilebilmiş ve doz azaltılarak kesilmiştir. Steroid tedavi kesildikten sonraki 3 aylık takibinde herhangi bir nüks söz konusu olmadığı gibi klinik düzelme de devam etmiştir.

Sarkoidozun SSS tutulumunda önerilecek radyolojik tetkik gadolinium ile güçlendirilmiş manyetik rezonans görüntülemesidir (Gd-DTPA-MRI). MRI bulguları spesifik olmamakla beraber, uygun kliniği olanlarda doğru tanıya ulaşmada ve tedaviye yanıtı değerlendirmede çok yardımcıdır (12). Fasiyal sinir tutulumu olanlarda, bu sinirin internal akustik kanaldaki tutulumunun Gd-DTPA-MRI ile gösterilebildiği bildirilmiştir (13). Bizim olgumuzda Gd-DTPA-MRI ile yapılan inceleme normal olarak değerlendirildi.

Sonuç olarak fasiyal sinir paralizisi nadir de olsa sarkoidozda hastayı hekime getiren ilk bulgu olabilir. Bu nedenle fasiyal sinir paralizisinin etyolojisinde sarkoidoz olabileceği akılda tutulmalıdır. Fasiyal sinir paralizisi dışında ekstrapulmoner tutulumu olmayan sarkoidozlu olgularda steroid tedavinin gerekli olup olmadığı veya ne kadar süre ile kullanılması gerektiği konusundaki belirsizliğin giderilebilmesi için çok merkezli ve olgu kontrollü çalışmalara gerek vardır.

KAYNAKLAR

1. Moller DR. Systemic sarcoidosis. In: Fishman AP, Elias JA, Fishman JA eds. Fishman's pulmonary diseases and disorders and disorders. 3rd ed. New York: McGraw Hill Book Company 1998;1056-67.
2. Chen RC, McLeod JG. Neurological complications of sarcoidosis. Clin Exp Neurol 1989;26:99-112.
3. Lower EE, Broderick JP, Brott TG, Baughman RP. Diagnosis and management of neurological sarcoidosis. Arch Intern Med 1997;8;157:1864-8.
4. Özyardımcı N. Sarkoidozis. Nonspesifik akciğer hastalıkları. 1st (ed). Bursa: Uludağ Üniversitesi Merkez Kütüphanesi 1999;828-39.

5. Heck AW, Phillips LH. Sarcoidosis and the nervous system. *Neurol Clin* 1989;7:641-54.
6. Briner VA, Muller A, Gebbers JO. Neurosarcoidosis. *Schweiz Med Wochenschr* 1998;128:799-801.
7. Valeyre D, Chapelon-Abrie C, Belin C, Dumas JL. Sarcoidosis of the central nervous system. *Rev Med Interne* 1998;19:409-14.
8. Pickuth D, Heywang-Kobrunner SH, Spielmann RP. Wertigkeit der magnetresonanztomographie in der diagnostik der neurosarkoidose. *Radiologe* 1999;39:889-93.
9. Çeliker Oğul E, Gür A, Barcan F, ve ark. Diffüz akciğer lezyonlarında transbronşial biyopsinin tanı değeri. *Solunum Hastalıkları* 1999;10:259-62.
10. Sakuta MA. Neurosarcoidosis. *Nippon Rinsho*. 1994; 52:1590-4.
11. Yanardağ H, Bilir M, Kızıltan M ve ark. Subklinik sarkoidozun EMG ile erken tanısı. *Cerrahpaşa Tıp Dergisi* 1998;29:184-8.
12. Oki M, Takizawa S, Ohnuki Y, Shinohara YA. MRI findings of VIIth cranial nerve involvement in sarcoidosis. *Br J Radiol* 1997;70:859-61.
13. Christoforidis GA, Spickler EM, Recio MV, Mehta BM. MR of CNS sarcoidosis: Correlation of imaging features to clinical symptoms and response to treatment. *Am J Neuroradiol* 1999;20:655-69.

Yazışma Adresi

Öner DİKENSOY

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi

Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı

27070/GAZİANTEP