

Sistemik Lupus Eritematozusa Bağlı Gelişen Yaygın Longitudinal Tutulumlu Transvers Myelit Olgusu

Rıdvan BİLİCİ *, Betül AYDIN *, F. Feriha ÖZER **

ÖZET

Transvers myelitisli bir olguda klinik görünüm, otoantikör profili, MRI bulguları ışığında sistemik lupus eritematozus (SLE) tanısını ve tedavisini tartıştık. Otuz iki yaşında SLE tanısıyla takip altındayken kliniğimize her iki bacağımda güçsüzlük, duyu kaybı idrar kaçırması ve şiddetli bel arısı şikayetleriyle başvuran bayan hastada parapleji, T9 seviye altında hipoestezi, mesane disfonksiyonu bulgularıyla çekilen Spinal MRI'da C2-T12 seviyeleri arasında spinal kordda hafif yaygın şişme ve T1 ve T2 sekanslarda sinyal artışı saptandı. Pulse siklofosfamid, yüksek doz kortikosteroid tedavisi ile hastada olumlu yanıt alındı.

Anahtar kelimeler: SLE, Longitudinal Myelitis, MRI

Düşünen Adam; 2003, 16(3): 184-186

SUMMARY

In this case report, the clinical presentation, autoantibody profile, MRI findings, treatment and outcome of case of acute transverse myelitis(ATM) are reported in a patient with systemic lupus erythematosus (SLE). We described a 32 years old woman with SLE who developed paraparesis and hypoesthesia below T9 level. Clinically, She had manifested as leg weakness, bladder dysfunction, severe low back pain and lower limb sensory loss. MRI showed slight diffuse swelling and increased T1 and T2 intensity of longitudinal involvement of spinal cord from C2 to T12 level. She responded to treatment with pulse cyclophosphamide and high dose corticosteroids with quite recovery.

Key words: SLE, Longitudinal Myelitis, MRI

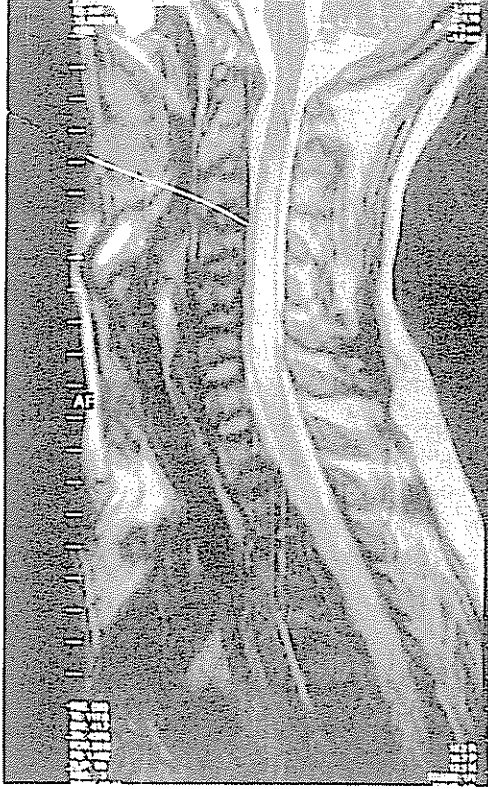
GİRİŞ

Sistemik lupus eritematozus sebebi bilinmeyen cilt, eklem, böbrek, perikard, plevra, santral sinir sistemi gibi bir çok organ infamasyonuna bağlı çok sayıda semptom ve bulgularla değişik seyir gösteren ve çeşitli immünolojik anormalliklerle karakterize otoimmün kronik bir hastalıktır. Akut ya da kronik alevlenme dönemleriyle karakterizedir. Epidemiyolojik olarak 16-55 yaş arasında kadınlarda sık görülür (1). SLE'de santral sinir sistemi tutulum sıklığı % 20-% 50 arasındadır (2,3). Santral sinir sistemi tutulumundan farklı mekanizmalar sorumludur. Koroid pleksuslardaki immün komplekslerin yol açtığı vasküler

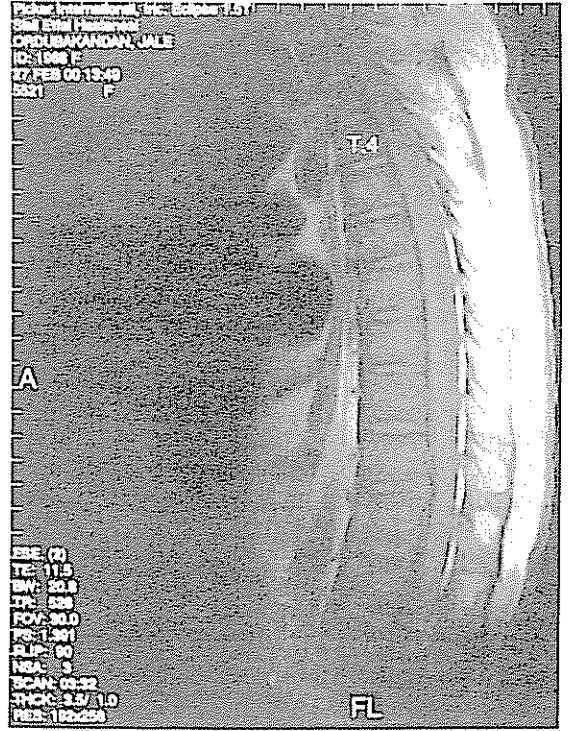
hasara sekonder gelişen vaskülitis, embolizm, arteriyel ve/veya venöz tromboz bildirilmiştir (4). Antifosfolipit antikörlerin SSS fosfolipitleriyle etkileşebileceği ve transvers myelitisli olgularda bu antikörlerin patogenezi de rol alabileceği bildirilmiştir. SLE'de transvers myelit % 1'den daha az sıklıkla görülen (5-7), hızlı başlangıçlı motor, sensorial ve genellikle otoimmün disfonksiyonlarla karakterize bir komplikasyondur (2,8).

OLGU SUNUMU

Otuz iki yaşında bayan hasta kliniğimize ani başlangıçlı her iki bacağımda güçsüzlük şikayetiyle başvur-



Resim 1.



Resim 2.

du. 1993'ten beri poliartralji tanımlıyordu. Sistemik muayenesinde yüzünde kızarıklık dışında özellik saptanmadı. Nörolojik muayenesinde paraparezi, T9 seviyesi altında hipoestezi ve taşma şeklinde inkontinans saptandı.

Laboratuvar değerler: Eritrosit sedimentasyon hızı: 27/34 (h/2h). Hemoglobin: 11 g/dl, Hematokrit: % 37, Lökosit sayısı: 6600/mm³. (nötrofil % 68, lenfosit % 20, monosit % 10, eosinofil % 0,2), platelet sayısı: 148.000. Romatoid faktör < 10.3 IU/ml, (N: 0-10 IU/ml), A-SM antikor (Eliza IgG): 0.086 U/ml (N: < 0.90 U/ml), A-RNP: 0.127 AU/ml (N: < 0.90 AU/ml), A-RO-SSA: 2.21 AU/ml (N: < 0.90 AU/ml), FANA (IgG): ++, A-SCL70: 0.043 AU/ml (N: < 0.90 AU/ml), A-dsDNA: +, A-LA SSB: 0.134 AU/ml (N: < 0.90 AU/ml), C3 complement: 1.22 g/l (N: 0.90-1.80 g/l), C4 complement: 0.216 g/l (N: 0.10-0.40 g/l), IgG antikardiyolipin antikor: 10.1 gp/l, IgG indeksi: 0.536. Beyin omurilik sıvısı (BOS) analizi: Görünüm berrak, basınç: 13 cmH₂O, glukoz: 84 mg/dl, lökosit: 5/mm³, total protein: 103 mg/dl, gram boyama: negatif, Erlich Ziehl-Neelsen boyama: negatif, kültürde üreme yok.

Borrelia burgdorferia antikor IgM, IgG: negatif, HSV tip 1, tip 2 IgM, IgG: negatif, CMV IgM, IgG: negatif, MRI: T1-T2 sekanslarında hiperintens C2-T12 seviyeleri arasında diffüz longitudinal lezyon saptandı (Resim 1, 2). Hastaya aylık pulse siklofosamid ve yüksek doz kortikosteroid tedavi uygulandı. Beşinci ayda yapılan kontrol muayenesinde bilateral alt ekstremitelerde kas gücü 4/5 olarak değerlendirildi. Duyu muayenesinde özellik saptanmayan hastanın siklofosamid tedavisi sırasında sık karşılaşılan hemorajik sistite ait bulguya rastlanmadı.

TARTIŞMA

Hastamızda SLE tanısı Amerikan Romatoloji Birliğinin (ACR) 1982 yılında gözden geçirilmiş SLE teşhis kriterleri kullanılarak doğrulandı. Bu kriterler:

1. Ciltte malar raş
2. Diskoit raş
3. Fotosensitivite
4. Oral ülserler
5. Artralji/artirit
6. Plöritis/perikarditis

7. Persistan proteinüri
8. Nörolojik tutulum
9. Hemolitik anemi, lökopeni, trombositopeni
10. Pozitif LE hücresi, pozitif anti DNA antikor, pozitif anti SM antikor, yabancı pozitif sifiliz testleri
11. Antinükleer antikor pozitifliği

Yukarıdaki onbir kriterden herhangi dördünün pozitifliği halinde tanıda % 96 oranında spesifik, % 96 oranında sensitif olduğu bildirilmiştir. Hastamızda artıralji, malar raş, hematolojik bulgular ve FANA (++) anti RO-SSA, anti dsDNA antikor pozitifliği mevcuttu. Lupusa bağlı myelit akut yada subakut başlangıçlı nadir bir tutulumdur. Başlangıç semptomları parestezi, bacak ağrısı veya güçsüzlüğü olabilir. Hastaların % 37'inde maksimal defisit bir günde % 47'inde 1-10 günde ve % 18'inde on günden sonra yerleşir. Orta torakal veya alt torakal tutulumla ilgili duyu kaybı yaygındır (9). Prognoz % 42 hastada iyi, % 38 hastada orta, % 20 hastada (özellikle hızlı başlangıçlı hastalarda) kötü bulunmuştur. MRI bulguları, spinal kordda genişleme, uzamış T1 veya T2 sinyali erken dönem bulguları olabilir (4,10). Lupus myelitinde MR'da sinyal anomalliklerinin nedeni bilinmemekle birlikte üç ana patolojik bulgu tarif edilmiştir. En önemli bulgu gri cevherin relatif korunmasıyla beraber spinal kord beyaz cevherinin vakuolar dejenerasyonudur. Spinal kordun değişik düzeylerinde myelin kılıflarında balonlaşma ve yama tarzında dejenerasyon, intra vakuolar sıvı nedeniyle T1 ve T2'de sinyal artışı bildirilmiştir. Bu vakuolar dejenerasyonun olası nedenleri otoimmün mekanizmalar veya iskemik değişiklikler olabilir. Benzer vakuolar dejenerasyonlar şiddetli myelopatili AIDS hastalarında da görülmüştür. İkinci patolojik bulgu olan spinal kord infarktları ise sadece birkaç olguda bildirilmiştir. Üçüncü bulgu olarak hemorajik ve nekrotik alanlar içeren kompresif myelopati yine birkaç olguda tanımlanmıştır (10).

SLE'de transverse myelit sıklığı ile antikardiyolipin antikor titresi arasında doğru orantı saptanmıştır. Bizim hastamızda antikardiyolipin antikor negatif bulunmuştur. Demyelinizan hastalıklar (Devic hastalığı, Multipl Sklerosis) transvers myelit nedenleri arasında ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken diğer bir grup hastalıktır. Nörooftalmolojik bulguların olmaması, kranial MRI, BOS incelemeleri bizi bu tanıdan uzaklaştırmıştır.

İnfeksiyöz nedenli hastalıklara (Lyme, HSV, CMV) ait serolojik bulguya rastlanmamış ve steroide iyi cevaplı intramedüller tümörler ayırıcı tanıda düşünülmüştür. Ancak hastanın anamnezi, klinik bulgular ve laboratuvar bulguları doğrultusunda bu tanıdan da uzaklaşmıştır.

SONUÇ

Literatürde sistemik lupus eritematozusa bağlı medulla spinalis sinyal değişiklikleri 4-5 segmentte tanımlanmıştır. Longitudinal tutulum nadir olarak bildirilmiştir (11,12,13). Olgumuz SLE'e bağlı olarak, C2-T12 segmentleri boyunca yaygın intramedüller tutulumun nadir görülmesi ve siklofoslamid, steroid tedavisine olumlu yanıt alınması nedeniyle sunulmaya değer bulunmuştur.

KAYNAKLAR

1. More PM, Cupps TR: Neurological complications of vasculitis. *Ann Neurol* 14:155,1983
2. Johnson RT, Richardson EP: The neurological manifestations of systemic lupus erythematosus: clinical-pathological study of 24 cases and review of the literature. *Medicine* 47:337-369, 1966.
3. Sibley JT, Olsaynski WP, Decoteau WE, Sunderom MB: The incidence and prognosis of central nervous system disease in SLE. *J Rheumatol* 19:47-52, 1992.
4. Alarcon-Segovia D: Pathogenesis of CNS involvement in systemic lupus erythematosus *Clin Exp Rheumatol* 14(suppl.16):5-56, 1996.
5. Kovacs B, Lafferty TL, Brent LH, Detloratus RJ: Transverse myelopathy in SLE: an analysis of 14 cases and review of the literature. *Ann Rheum* 27:1058-1060, 1984.
6. Rodriguez A, Oterino JA, Hernandez PA: Lupus myelitis-case reports. *Arch Intern Med* Vol 158, Nov 9; 2267-68, 1998.
7. Warren RW, Kredich DW: Transverse myelitis and acute central nervous system manifestations of SLE: *Arthritis Rheum* 27:1058-1060, 1984.
8. Lavelle C, Pizarro S: Transverse myelitis: a manifestation of SLE strongly associated with anti phospholipid antibodies. *J Rheumatol* 17:34-37, 1990.
9. Barille L, Lavelle C: Transverse myelitis in SLE: the effect of IV pulse methylprednisolone and cyclophosphamide. *J Rheumatol* 19:570-572, 1992.
10. Provenzale JM, Bouldin YW: Lupus-related myelopathy: report of three cases and review of the literature. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 55: 830-835, 1992.
11. Deodhar AA, Hochenedel T, Bennett RM: Longitudinal involvement of the spinal cord in a patient with Lupus related transverse myelitis. *Reumatol Feb*; 26(2): 446-449, 1999.
12. Neumann-Andersen G, Lindgren S: Involvement of the entire spinal cord and medulla oblongata in acute catastrophic-onset transverse myelitis in SLE. *Clin Rheumatol* 19(2):156-160, 2000.
13. Weatherby SJ, Davies MB, Hawkins Cp, Haq N, Dawes P: Transverse myelopathy, rare complication of mixed connective tissue disease: comparison with SLE related transverse myelopathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* Apr; 68(4): 532-533, 2000.