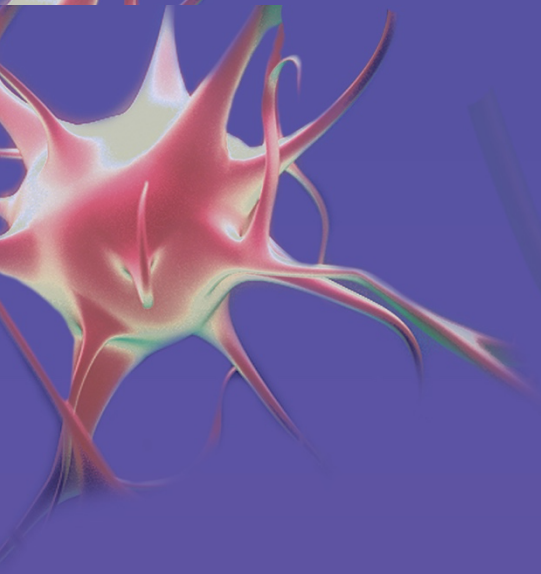


59. ULUSAL NÖROLOJİ KONGRESİ

Uluslararası Katılımlı

13-18 Aralık 2023
Kaya Palazzo Otel, Antalya

Ana Tema: Çocuk Nörolojisi

Cumhuriyetimizin 100 Yılı Bilimin Işığında

BİLDİRİ ÖZETLERİ

BP - 36 VOGT-KOYANAGİ-HARADA SENDROMU VE B-HÜCRELİ LENFOMA BİRLİKTELİĞİ: BİR ENSEFALİT OLGUSU

MERVE BAHAR ERCAN , BELGİN KOÇER , TAYLAN ALTIPARMAK

GAZİ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ NÖROLOJİ ANABİLİM DALI

Giriş:
Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) Sendromu bilateral, kronik, diffüz granulomatöz panüveit, işitsel, nörolojik bulgular ve vitiligo ile karakterize sistemik otoimmün bir hastalıktır. Melanosit spesifik proteinler tirozin ve tirozin ilişkili protein-1 ve protein-2'ye karşı gelişen otoantikorlar rol oynar. En sık görülen nörolojik tablo aseptik menenjitdir. VKH tanısı almış ağır ensefalit tablosu ile prezente olan bir B hücreli lenfoma olgusu sunulmaktadır.
Olgu:
Ellibeş yaşında erkek hasta, üst solunum yolu enfeksiyonunu takiben dirençli ateş, başağrısı, bulanık görme, bilinç bulanıklığı, konuşma bozukluğu, kooperasyon-oryantasyon bozukluğu ve görsel halüsinasyonlar ile başvurdu. Özgeçmişinde tinnitus ve işitme kaybı öyküsü mevcuttu**.** Beyin MRG'de bilateral pariyetooksipitalde periventriküler beyaz cevherde ovoid ve bilateral bazal ganglia-kapsüler yapılar ve mezensefalotalamik alanlarda yer yer ventriküle dik uzanım gösteren, yamasal, difüzyon kısıtlamayan, T2 kesitlerde hiperintens demiyelinizan karakterde lezyonlar saptandı. BOS proteini yüksek (250 mg/dl), glukoz 79 mg/dL (skş:208 mg/dL), mononükleer lenfozit (MNL) hücre 98 hücre/uL, polimorfonükleer lenfosit (PMNL) 17 hücre/uL, gram boyamada MNL hücre hakimiyeti gözlendi. Serum ve BOS'da meningoensefalit, brucella, sfiliz paneli, herpes ve tbc PCR negatif, OKB tip1 negatif, İgG indeksi 0.6, serum anti-NMO ve anti-MOG negatif, serum IL6 düzeyi yüksek 150,9 (<7) saptandı, nörobehçet ve nörosarkoidoz dışlandı. Göz muayenesinde görme keskinliği sağda 30 cm-solda 50 cm'den parmak sayma şeklinde idi, fundus muayenesinde optik disk sağda soluk-solda hiperemik görünümde, bilateral yaygın seröz retina dekolmanı ve OCT'de koroid tabakada kalınlaşma gözlendi. Hastada bilateral oküler tutulum, ensefalit kliniği ve işitsel bulguların varlığı ile Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) Sendromu tanısı konuldu, 10 gün süre ile 1000 mg/gün intravenöz metilprednizolon (İVMP) tedavisi uygulandı. Bilinç bulanıklığı ve başağrısı düzelen hastanın görme keskinliğinde sağda 20/100 ve solda 20/80 şeklinde düzelme, retina dekolmanında gerileme gözlendi. Oral MP 80 mg/gün, azatiyoprin 2x50 mg/gün ve adalimumab 40mg/gün iki haftada bir üzere tedavisi düzenlendi. Üç ay sonra ÜSYE sonrasında benzer klinik bulgulara ilaveten sol kol ve bacakta güçsüzlük gelişti. Hastanın kooperasyonu kısıtlı, oryantasyonu bozuktu, tek kelimelik basit cevaplar verdiği, solda hemiparezi (2/5 kas gücünde) görüldü. Kontrastlı Beyin MRG'de mevcut lezyonlarda tama yakın regresyon vardı. Fundus muayenesinde bilateral papil ödem var iken dekolman yoktu. BOS proteini ve glukoz normal idi, gram boyamada bakteri ve Wright boyamada lökosit görülmedi, enfeksiyöz ve inflamatuar durumlar dışlandı, serum IL-6 düzeyi 8,5 (<7) saptandı. BOS sitolojisinde melanin yüklü makrofaj tespit edilmedi. Hastaya 10 gün süre ile 1000 mg/gün İVMP uygulandı, ardından 30 gr/gün İvİg beş gün süre ile verildi. Takibinde hastanın kooperasyonu ve solda kas gücü tam düzeldi, papil ödemi geriledi. Bir hafta sonra hastada letarji gelişti. Beyin MRG'de bilateral pariyetal, sekonder motor alanlar ile orta frontal giruslar düzeyinde, superior frontal girusta U liflerini etkilemeyen yamasal, difüzyon kısıtlayan,T2 kesitlerde hiperintensite ve SWI'da multipl mikrohemorajiler barındıran alanlar izlendi. BOS'ta JCV PCR negatif saptandı. İVMP 1000 mg/gün başlandı, takibinde 5.günde bilinci kötüleşen hastaya 2 seans plazmaferez uygulandı, ancak gelişen trombositopeni nedeniyle sonlandırıldı. Trombositopeni etiyolojisine yönelik yapılan kemik iliği biyopsisinde B-hücreli lenfomayı destekleyen bulgularla tanı konuldu. Hastanın kemik iliği biopsisi ve MRG bulguları intravasküler lenfoma tanısını düşündürdü. Hasta septik şok nedeniyle eksitus oldu.
Tartışma:
VKH sendromu dirençli ateş, başağrısı, bulanık görme, ensefalopati ve/veya meningismus bulguları olan, BOS pleositozuna rağmen nonspesifik MRG bulgularının görüldüğü nörolojik tabloda akla gelmelidir. Fundus muayenesinde bilateral eksüdatif retinal dekolmanın ve OCT'de koroidal kalınlaşmanın olması tanı için ipucu özelliğindedir. Ensefalit düşünülen ve enfeksiyöz ve inflamatuar hastalıkların dışlandığı vakalarda VKH tanısı akla gelmelidir. BOS'da PMNL varlığı VKH tanısını dışlamaz. Literatürde de sınırlı sayıda VKH sendromu kliniği ile başlangıç gösteren ya da takiplerde VKH sendromu ortaya çıkan lenfoma ve lösemi vakaları bulunmaktadır. SSS tutulumu intravasküler lenfomatöz tutulumdan kaynaklanabilir. Multipl serebral kanama ve mikrohemorajilerin ayırıcı tanısında intravasküler büyük B-hücreli lenfoma tanısı düşünülmelidir. Olgunun MRG bulguları bu tanıyı desteklemektedir. Olgu, VKH sendromunda ensefalit tablosunun gelişmesi ve beraberinde lenfomanın tespit edilmesi nedeniyle özellik göstermektedir. Erken teşhis ve agresif sistemik immünosupresif tedavi her iki hastalık için önemlidir.