

Adölesan dönemde Heerfordt sendromu

Heerfordt syndrome in adolescence

Arıkan F İ Çetin F Ağras P İ Zengin T Çataklı T Dallar Bilge Y

Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Ankara, Türkiye

Özet

Heerfordt sendromu, sarkoidozda nadir görülen nörolojik tutulum ile seyreden bir sendrom olup bilateral üveit, fasiyal paralizi, ateş ve parotit bulguları ile karakterizedir. On beş yaşındaki erkek hasta ateş, kusma, her iki yanak bölgesinde oluşan şişlik şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Parotit ön tanısı ile takip edilen hastanın izleminde makülopapüler döküntülerin oluşması, fasiyal paralizi gelişmesi ve oftalmotolojik muayenesinde bilateral anterior üveit saptanması üzerine Heerfordt sendromu düşünülerek Galyum-67 sintigrafisi yapıldı. Yapılan sintigrafide her iki lakrimal bezde, parotis ve tükürük bezlerinde artmış aktivite izlendi. Sarkoidoz tanısı güçlenen hastaya steroid tedavisi başlandı. Yapılan ince iğne aspirasyon biyopsisi sonucu ise negatif olarak geldi. Bu olgu, parotit ve fasiyal paralizinin ender görülen nedenine dikkat çekmek için sunulmuştur.

Anahtar sözcükler: Sarkoidoz, parotit, Heerfordt sendromu.

Summary

Heerfordt syndrome, a rare neurological involvement in sarcoidosis, is a syndrome characterized by bilateral uveitis, facial paralysis, fever, and is indicated by signs of parotitis. A fifteen-year-old male patient with fever, and vomiting was admitted to our clinic with a complaint of swelling of parts in both cheeks. During the follow-up of the patient, parotitis, formation of maculopapular rash, facial paralysis, and bilateral anterior uveitis syndrome was developed. Suspecting a diagnosis of Heerfordt, a Gallium-67 scintigraphy was performed. Increased activity was observed in the parotid and salivary and lacrimal glands. The patient was diagnosed with sarcoidosis and steroid therapy was began. The result of the fine needle aspiration biopsy was negative. This case is presented in order to emphasize the unusual co-existence of parotitis and facial paralysis.

Key words: Sarcoidosis, parotitis, Heerfordt syndrome.

Giriş

Sarkoidoz non-kazefiye granülomlarla seyreden, multisistemik tutulumu olan, etiyojisi bilinmeyen bir hastalıktır. Heerfordt sendromu ise ateş, üveit, fasiyal paralizi ile karakterize bir nörosarkoidoz formudur ve sarkoidozda nadir olan nörolojik tutulumlar içinde en sık görülenidir (1,2). Heerfordt sendromu tanısını koyabilmek için ayırıcı tanıda yer alan ve tedavileri farklı birçok hastalığın titiz bir şekilde dışlanması gerekmektedir.

Çocukluk yaş grubunda sarkoidoz her iki cinste eşit olarak ortaya çıkmaktadır. Bu dönemde sarkoidoz tanısının konması oldukça güçtür. Çocuklarda adölesan öncesi ve adölesan dönemde tanı almaktadır (1).

Olgu Sunumu

On beş yaşındaki erkek hasta ateş, kusma ve her iki yanak bölgesinde oluşan şişlik şikayeti ile çocuk acil servisimize başvurdu. Çocuk acil servisimizde değerlendirilen hastanın genel durumu iyi, bilinç açık, kalp tepe atımı 96/dk, solunum sayısı 22/dk, vücut ısısı 39°C idi. Fizik muayenesinde bilateral konjunktivit, bilateral preauriküler bölgede şişlik, gövde ön ve arka yüzde makülopapüler döküntüleri ve şüpheli ense sertliği mevcuttu, diğer sistem muayeneleri doğal olarak değerlendirildi. Öyküsünden bir hafta öncesinde üst solunum yolu hastalığı geçirdiği öğrenildi. Olgunun öz ve soy geçmişinde herhangi bir özellik saptanmadı.

Yazışma Adresi: Fatma ÇETİN

Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Ankara, Türkiye

Makalenin Geliş Tarihi: 15.05.2013 Kabul Tarihi: 20.09.2013

Boyun USG'sinde en büyüğü solda olmak üzerine 15x9 mm boyutlarında olan çok sayıda bilateral lenfadenopati ile parotis bezi boyutlarında artış ve heterojen parankim yapısı gözlemlendi..

Hemogramında lökosit sayısı: 9700/mm³, sedimentasyon hızı: 40 mm/saat, mCRP: 1.6 mg/dL; kan biyokimyasında glukoz: 227 mg/dl, sodyum: 128 mEq/L, potasyum: 4.5 mEq/L, AST: 62 IU/L, ALT: 218 IU/L, LDH: 214 IU/L, kan amilaz: 1651 IU/L, kan lipaz: 1207 IU/L idi. Kan şekeri, karaciğer fonksiyon tetkikleri açısından yapılan takiplerinde düşüş olmaması üzerine hastada pankreatit ve hepatit düşünüldü ve etiyolojiye yönelik HbA_{1c}, açlık ve tokluk insülin, C-peptid, insülin antikor, adacık hücreli antikor, anti-GAD antikor tetkiki istendi. HbA_{1c}: %5.7 olarak bulundu, diğer tetkik sonuçları normaldi. Hastada sekonder diyabet düşünüldü ve novarapid ve lantus tedavileri başlandı. İnfeksiyöz etkenler açısından viral etkenlere yönelik Lyme, Brusella, hepatit, salmonella, F.tularensis, B.hanselae için tetkikler ve otoimmün hastalıklar açısından ANCA, anti dsDNA, RF; Sarkoidoz için ACE düzeyleri incelendi ve sonuçları negatif olarak geldi. Abdominal USG'de hepatomegali ve splenomegali saptandı, adrenal gland görüntülemesi normal olarak değerlendirildi.

Şüpheli ense sertliği mevcut olan hastanın beyin tomografisi normal bulundu, lomber ponksiyonda hücre görülmedi. BOS biyokimyası normal bulundu, BOS kültüründe de üreme olmadı.

Hastanın çocuk servisimizde izleminin 3. günü sol periferik fasiyal paralizi gelişti, görme bulanıklığının da oluşması üzerine Göz Hastalıkları Kliniği tarafından konsülte edilen hastada bilateral üveit saptanarak topikal steroid tedavisi önerildi. İzleminde ateşleri devam eden hastada bu bulgularla Heerfordt sendromu düşünüldü.

Yapılan toraks tomografisinde akciğer tutulumu gözlenmedi, herhangi bir patolojik bulgu saptanmadı. Sarkoidoz açısından tüm vücut GA-67 sintigrafisi yapıldı. Sintigrafide, her iki lakrimal bezde, parotis ve submandibuler tükürük bezlerinde artmış GA-67 aktivite tutulumu izlendiği, diğer vücut bölgelerinde tutulumun normal olduğu bildirildi (Şekil-1).

Tartışma

Sarkoidoz, non-kazefiye granülomlar oluşturarak ilerleyen, nedeni bilinmeyen granümatöz bir hastalık olarak tanımlanmaktadır. Asemptomatik ve sadece akciğer grafisinde bulguları olan hastalardan, multiorgan tutulumu olan hastalara dek değişen bir klinik spektrum sergiler (1,2). Çok yönlü bulguları olması nedeniyle ayırıcı tanısı oldukça zordur. Sarkoidozun klinik bulguları Tablo-1'de özetlenmiştir.



Şekil-1. Galyum-67 tutulumu.

Çocukluk yaş grubu olgularının çoğunluğu preadölesan ve adölesan dönemde tanı almaktadır (1). Heerfordt sendromu ise daha çok adölesan yaşlarında erkek ve kızlarda eşit olarak görülen parotis bezi büyümesi, üveit ve fasiyal sinir paralizisiyle karakterize sistemik sarkoidozun nadir görülen bir klinik tablosudur.

Tablo-1. Sarkoidozun Klinik Bulguları.

Genel semptomlar	Ateş, kilo kaybı, yorgunluk
Akciğer	Öksürük, göğüs ağrısı, plevral kalınlaşma
Lenf bezleri	Periferik LAP, hiler ve mezenterik LAP
Göz	Granümatöz üveit/iridosiklit, papil ödem, keratit, korioretinit
Deri	Papül, plak, cilt altı nodülleri, eritema nodozum, eritroderma, ülserasyon, verrüköz lezyonlar, püstül, iktiyoz
Karaciğer, dalak	Hepatomegali, splenomegali
Santral sinir sistemi	Baş ağrısı, hidrosefali, vertigo, nöbet, sinir felci
Kemik, eklem	Ekstremitelerde ağrı, artrit
Kalp	Kalp bloğu, dilate kardiyomiyopati, ventriküler aritmi
Diğer organlar	Adale granülomları, santral diabetes insipidus, mide, pankreas, böbrek, adenoid, tonsiller, tükürük bezleri, gözyaşı bezi tutulumu

Çocukluk çağında insidansı 0.06-1.02/100.000 olarak nadir olarak görülen sarkoidoz 8-15 yaş arası çocuklarda primer olarak akciğer, lenf bezleri ve gözü tutan multisistemik bir hastalıktır. Dört yaş altı çocuklarda ise klinik farklı olmakla beraber döküntü, üveit ve artrit en sık görülen bulgulardır (3).

Sunulan olgumuz on beş yaşında bir erkek hasta idi. Bilateral parotis bezi şişliği, ateş, kusma şikayetleri ile başvurmuş ve parotit ön tanısı ile yatırılmıştı. Pekcan ve ark. yaptığı çalışmada (3), başvuru sırasında saptanan en sık yakınmanın öksürük olduğu bildirilmesine karşın, olgumuzda parotit ön planda idi.

Parotis bezi sarkoidozlu olguların %6'sında tutulur (4,5).

Olgumuzda da parotis bezi bilateral tutulmuş, diğer organ tutulumlarına ait semptomları olmadığı için parotit tanısı almıştır. Parotis MRG'de tipik olarak büyümüş, T2 de hiperintens ve kontrast tutulumu olan parotis bezi izlenir. Parotit bezinde büyüme siyalolitiazis, bakteriyel veya viral parotitis, Sjögren sendromu veya lenfomada görülmektedir (6,7).

Olgumuzda izleminin üçüncü günü sol periferik fasiyal paralizi gelişti. Fasiyal paralizi gelişimiyle aynı zamanda göz bulanıklığı da gelişmesi üzerine yapılan oftalmolojik muayenesinde bilateral anterior üveit saptandı. Olgumuzda ateşinin devam etmesi, parotit, fasiyal paralizi, bilateral üveit olması üzerine Heerfordt sendromu düşünüldü. Heerfordt sendromu ile ilişkili fasiyal paralizi tanısı sarkoidozla uyumlu histolojik, klinik ve radyolojik bulguların varlığında konulabilir (6). İdiopatik periferik fasiyal paralizi tanısı konulmadan önce infeksiyonlar, travma, metabolik hastalıklar, neoplaziler, multiple skleroz ve benzeri nedenler dışlanmalıdır (4). Olgumuzun kranial difüzyon MR, servikal MR ve temporal MR incelemesinde bilateral serebellopontin köşe sistemleri, 7. ve 8. sinir sisternal ve kanaliküler parçaları düzeyinde sinyal değişikliği ya da yer kaplayan oluşum izlenmemiştir.

Sarkoidozda göz bulgularına da sıklıkla rastlanmakta olup en önemli komplikasyonlarından birini oluşturur. Göz bulguları sıklıkla asemptomatik olduğundan sarkoidoz tanısı düşünüldüğünde rutin olarak göz muayenesinin yapılması gerekir (1).

Sarkoidozda akciğerler en sık tutulan organdır. Parankimal tutulumla birlikte veya parankimal tutulum olmaksızın hiler lenfadenopati preadölesan ve adölesan yaş grubundaki sarkoidozun en sık bulguları olarak bildirilmektedir (8). Olgumuzda ise akciğer tutulumuna ait hiçbir semptom olmadığı gibi, yapılan toraks BT incelemesinde de akciğer tutulumu gözlenmemiştir.

Deri bulguları; papül, plak, nodül, eritema nodozum, hipopigmente ve hiperpigmente alanlar şeklinde görülebilir. Olgumuzda ise eritema nodozum tarzı deri döküntüleri izlenmiştir.

Sarkoidozda sinir sisteminin herhangi bir bölümü tutulabilir. Olgumuzda da şüpheli ense sertliği mevcut

olması üzerine beyin BT çekildi, herhangi bir patoloji saptanmadı. Lomber ponksiyon yapıldı ve hücre görülmedi, BOS biyokimyası normal olarak değerlendirildi, BOS kültüründe üreme olmadı.

Böbrek, karaciğer, pankreas, kalp damar sistemi, kas iskelet sistemi tutulumları da sarkoidozlu hastalarda görülebilmektedir. Olgumuzda böbrek tutulumuna ait kan biyokimyası ve görüntüleme yöntemlerinde herhangi bir patoloji saptanmamış, karaciğer ve pankreas tutulumuna ait ise kan biyokimyasında AST, ALT, amilaz, lipaz, glukoz düzeyleri yükselmiştir. Yapılan abdominal USG'de hepatomegali ve splenomegali dışında herhangi bir patoloji saptanmamış, pankreas dinamik BT'de baş ve kuyruk kesimi hafif hipertrofik gözlenmiştir. Pankreatit ve hepatit etiyojisine yönelik tüm tetkikler negatif olarak bildirilmiştir.

Sarkoidozda kalp tutulumu genellikle erişkinlerde bildirilmesine rağmen nadiren çocuklarda da olabilir (1). Kalp tutulumu açısından yapılan ekokardiyografide ise septal hipertrofi saptanmıştır.

Sarkoidoz aktivitesi ve izlemi için belirleyici olan ACE düzeyi hastaların %30-80'inde yükselmiştir. Baran ve ark. yaptığı çalışmada (9), ACE düzeyi yüksekliği %61 oranında bulunmuştur. Olgumuzda ise ACE düzeyi normaldi. ACE düzeyine yönelik yapılan çalışmaların erişkin hastalarda daha değerli bir tetkik olduğu vurgulanmaktadır.

Sarkoidozun ayırıcı tanısında tüberküloz başta gelen hastalıklardandır. Sarkoidozda %30-70 oranında tüberkülin deri testi negatiftir. Bu anerinin nedeni T lenfositlerin inflamasyon alanında toplanması ve geç aşırı duyarlılık reaksiyonunu bildiren lokal inflamator varlığıdır. Olgumuzda PPD negatif saptanmıştır.

Heerfordt sendromu komponentleri bulunan ve sarkoidoz tanısı alan olgumuza, bilateral üveit, fasiyal paralizi ve çoklu organ tutulumu olması nedeniyle 0.5 mg/kg prednizolon tedavisi başlanmıştır. Steroid tedavisinin başlangıcından 2 hafta sonra, fasiyal paralizi ve parotis bezi büyüklüğünde gözle görülür gerileme saptanmıştır. Parotitin ve fasiyal paralizinin nadir görülen bir nedenine dikkat çekmek için bu olgunun sunulması uygun görülmüştür.

Kaynaklar

1. Soylu A, Türkmen M A, Kavukçu S. Çocukluk yaş grubunda sarkoidoz. Türk Romatoloji Dergisi 2005;20(1):65-73.
2. Walter C, Schwarting A, Hansen T, Weibrich G. Heerfordt's syndrome - a rare initial manifestation of sarcoidosis. Mund Kiefer Gesichtschir. 2005;9(1):43-7.
3. Pekcan S, Tanyıldız M, Kiper N ve ark. Sarkoidozlu 17 olgunun klinik, radyolojik ve laboratuvar özellikleri: 23 yıllık deneyim. 50. Milli Pediatri Kongre Kitabı, 2006; 428.
4. Taşdöğen N, Bilaçeroğlu S, Aydoğan H, Çelikten E, Yener AG. Heerfordt sendromlu bir sarkoidoz olgusu. Toraks Dergisi 2003;4(1):103-6.
5. James DG, Sharma OP. Parotid gland sarcoidosis. Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis 2000;17(1):27-32.
6. Domaç FM, Adıgüzel T, Özden T, Keskin G, Mısırlı H. Heerfordt sendromu: Olgu sunumu. Türk Nöroloji Dergisi 2010;16(1):144-8.
7. Tamme T, Leibur E, Kulla A. Sarcoidosis (Heerfordt syndrome): A case report. Stomatologija 2007;9(2):61-4.
8. Kendigel. Sarcoidosis. Am J Dis Child 1982;136(1):11-2.
9. Baran A, Özşeker F, Güneylüoğlu D ve ark. Sarkoidoz: Yedi yıllık deneyim. Toraks Dergisi 2004;5(3):160-5.