

Nörolojik Bulgularla Gelen Hastaya Romatolojik Yaklaşım

Dr. Selda Çelik

Sağlık Bilimleri Üniversitesi

Bakırköy Dr Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Romatoloji Kliniği

Romatizmal hastalık → Kronik multisistemik otoinflamatuar hastalık

Eklem

Deri

Böbrek

Göz

Solunum sistemi

Kardiyovasküler sistem

Gastrointestinal sistem

Sinir sistemi

- Romatolojik tanılı hastalıklardaki nörolojik hastalık prevalansı ?
- Nörolojik bulgularla gelen 100 ardaşık hastanın % 11'inde romatolojik veya otoimmun hastalık
- En yaygın durum Sjögren sendromu (% 3) ve LAK (+) ligi (% 3)
- Strok, demans, migren ve hemiparetik somatizasyon

- Nörolojik belirtiler bazen romatizmal hastlığın ilk bulgusu
- Nörolojik belirti ve bulgular → Hangi romatizmal hastalık ??
- Değişik romatizmal hastalıklarda benzer nörolojik belirti ve bulgular

Sinir Sistemi Tutulumu

- Vasküler tutulum
- Parankimal tutulum
- Spinal kord
- Kranial sinirler
- Periferik sinirler
- Kas tutulumu

Vasculitis

Large Vessel: GCA, TA

Medium Vessel: PAN, KA

Small Vessel: ANCA associated MPA, GPA, EGPA. Immune Complex IGA, Cryo

Variable Vessel: BD, CS, PACNS

Associated with systemic disease: SLE, RA, NS

Ischemic Strokes, TIA's, ICH or SAH

SLE (most commonly Ischemia and TIA) +/- APLA syndrome

IVIG (rare), PD (due to vascular compression by osseous structures)

CVT

SLE, BD

Vascular Involvement

Motor Neuron:

SS

Neuromuscular Junction:

Drug related (e.g. penicillamine)

Myositis : PM, DM, IBM,
IMNM, SS, PSS, drug
related

Myopathies: SLE, RA, NS,
drug related (steroids,
immunosuppressant
agents)

Peripheral Neuropathies

SLE, RA, SS, PSS, IgG4, NS, SA, PD, Immunosuppressive
therapies

Cauda equina

SA, RA, AS, PD

Parenchymal Involvement: SLE, SS, NS, PD (compressive)

Meningitis: SLE, RA, SS, IgG4, BD, NS, IVIG, NSAID,
Immunosuppressant related

Cranial Neuropathies: SLE, RA, SS, PSS, IgG4, BD,
CS, NS, SA, PD (compressive)

Optic Neuritis: SLE, RA, SS (+/- NMO), NS, BD

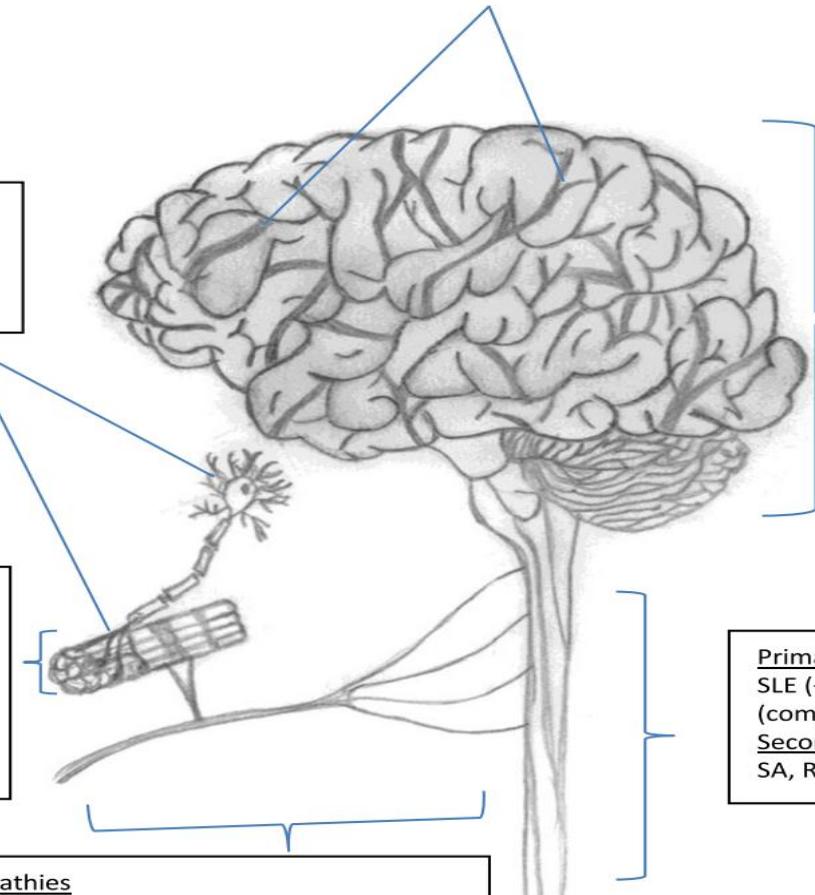
Other: Treatment related infections,
demyelination, PRES, ototoxicity, psychosis, etc.

Primary Spinal Cord involvement:

SLE (+/- APLA), SS (+/- NMO), IgG4, BD, NS, PD
(compressive ischemic myelopathy)

Secondary to osseous or vertebral joint involvement

SA, RA, AS, PD



Sinir Sistemi Tutulumu

- Vasküler tutulum
- Parankimal tutulum
- Spinal kord
- Kranial sinirler
- Periferik sinirler
- Kas tutulumu

Vasküler Tutulum

- İskemik SVH, TIA
- İntraserebral hemoraji
- Serebral venöz tromboz
- Vaskülit

İskemik SVH

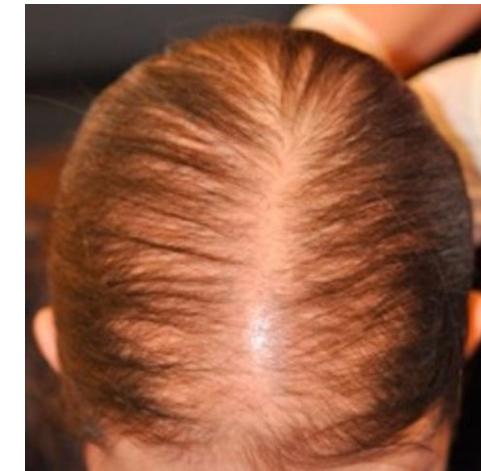
- SLE +/- APLa Sendromu
- Prematur ateroskleroz, küçük damar vaskülopatisi, vaskülit
- Lupus kardiyomyopatisi, valvular kalp hastalığı (Libman Sacks endokarditi) → Embolizm
- APL (anticardiolipin, lupus anticoagulant, β 2-glycoproteins) → Arterial- venöz tromboz

SLE'de Diğer Nörolojik Bulgular

- Parankimal tutulum (Frontol ve parietal subkortikal beyaz cevherde T2 de hiperintens lezyonlar)
 - *Baş ağrısı (% 50)
“Lupus headache” persistan, ağır, tedaviye dirençli → (% 1.5) (Hastalık aktivitesi ve APL antikor ilişkisiz)
 - *Kognitif disfonksiyon (% 20-30)
 - *Fokal veya yaygın epileptik nöbetler (% 15-20) (Hastalık aktivitesi, lupus nefriti, APL antikor ilişkili)
 - *Demiyelinizan hastalık (% 1 den az)
 - *Korea (% 1 den az)
- Vasküler tutulum
 - *SVH, nadiren serebral hemoraji, vaskülit
- Optik nörit
- Transvers miyelit (% 1 den az) → APL antikor ilişkili
- Duygu durum bozukluğu (% 10-20) ve psikoz (% 5'den az)
- Kranial nöropatiler
- Periferal sinir sistemi tutulumu (Mononöropati, polinöropati) (Lupus nefriti, APL antikor ilişkili)

SLE

- Genç kadın
- Malar rash, fotosensitivite, alopsi, artralji
- Serozit
- Renal tutulum (hematüri, proteinüri)
- ANA (+) homojen patern, Anti-dsDNA
- C3, C4 ↓
- Lökopeni, lenfopeni, trombositopeni
- Hemolitik anemi
- APL (ACA, LAK, β 2-Gip)



İskemik SVH

- Vaskülit
 - Büyük damar vaskülitleri (TA, DHA)
 - Orta çaplı damar vaskülitleri (PAN)
 - Küçük damar vaskülitleri (GPA, MPA, EGPA)
 - Değişken çaplı damar vaskülitleri (Behçet)
 - Sistemik hastalıkla ilişkili vaskülit (SLE, RA, NS)
MR'da multipl infaktlar ve inflamatuar CSF → CNS vaskülit
Anjiografide → Arterial stenoz, oklüzyon, dilatasyon ve boncuklanma
- Vasküler risk faktörleri olan ve IVIG tedavisi alan hastalar

Serebral Venöz Tromboz

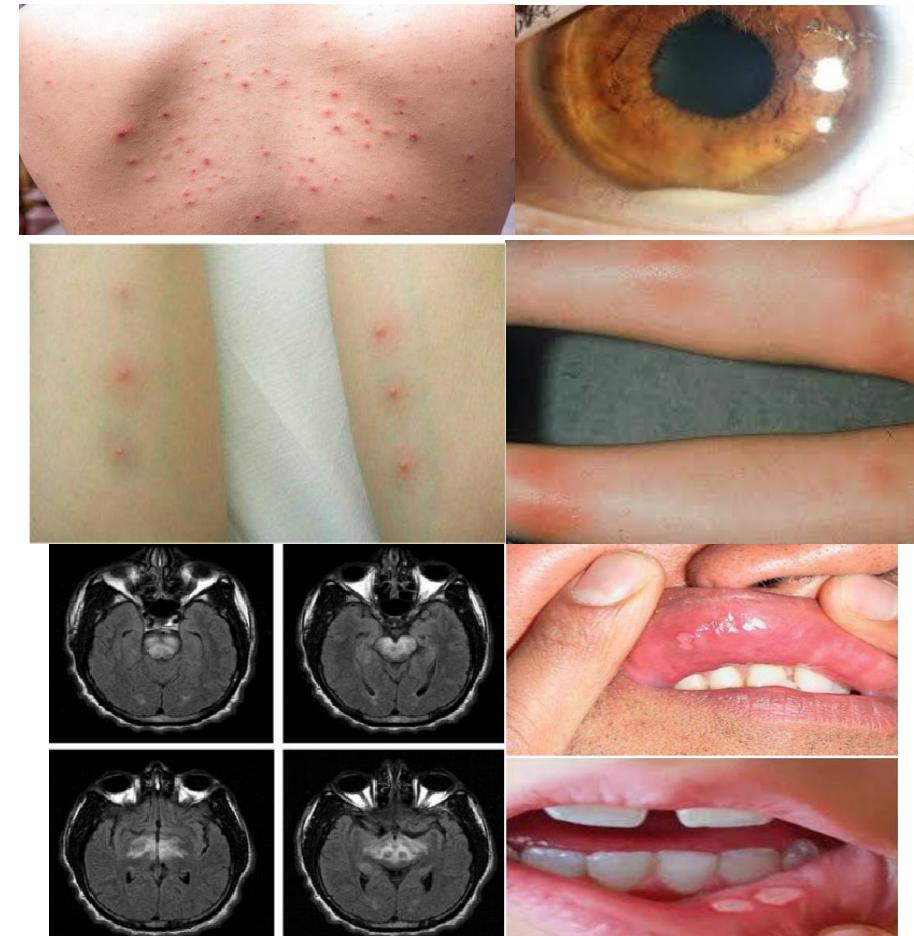
- Behçet Hastalığı
Dural sinüs trombozu
- SLE/aPL ’de nadiren

Behçet Hastalığında Diğer Nörolojik Bulgular

- Hastalık başlangıcından sonraki ilk 3-6 yılda sık
- En yaygın parankimal bulgu meningoensefalit → Bazal ganglia, pons, thalamus
 - *Baş ağrısı yaygın
 - *Epileptik nöbet
 - *Strok benzeri sendrom
 - *Kognitif değişiklikler
- En yaygın nonparankimal bulgu serebral venöz tromboz
- Spinal kord sendromu
- Optik nöropati
- **Periferal nöropati yok** (Diğer vaskülitlerden farklı)

Behçet Hastalığı

- Ortadoğu-Asya kökenli, genç erkek/kadın
- Oral aft, genital ülser, eritema nodozum, akneiform lezyonlar
- Artralji, artrit
- Üveit
- DVT, PAA, VCSS, Hepatik ven trombozu (Budd-Chiari)
- Paterji reaksiyonu



Sinir Sistemi Tutulumu

- Vasküler tutulum
- Parankimal tutulum
- Spinal kord
- Kranial sinirler
- Periferik sinirler
- Kas tutulumu

Parankimal Tutulum

- SLE
- Behçet
- Sjögren Sendromu
- Sarkoidoz
- Romatoid Artrit

Sjögren Sendromunda Parankimal Tutulum

Santral sinir sistemi bulguları % 0.3-48 oranında

- Aseptik menenjit
- Demyelinizasyon
- Vaskülit
- Akut serebellit
- Epileptik nöbetler
- Kognitif bozukluk şeklinde prezente olabilir

Sjögren Sendromunda Diğer Nörolojik Bulgular

- Transvers miyelit, nöromiyelitis optika
- Optik nörit
- Kranial nöropatiler
 - (Trigeminal nöropatiler, daha az sıklıkla kranial sinir 7-8)
- Periferal nöropatiler (% 22-27)
 - Sensorimotor polinöropati, mononörritis multipleks
 - Sinir kökü tutulumu ve kronik poliradikülonöropati nadir
- Miyozit

Sjögren Sendromu

- Orta yaş kadın
- Primer, sekonder
- Sikka semptomları, artralji
- Parotis bezi şişliği
- Schirmer ≤ 5 mm, BUT ≤ 10 sn
- ANA (+) ince benekli, anti-Ro, anti-La
- Tükrük bezi bxp → Lenfositik infiltrasyon



Parankimal Tutulum

- SLE
- Behçet
- Sjögren Sendromu
- Sarkoidoz
- Romatoid Artrit

Sarkoidozda Parankimal Tutulum

Nörolojik tutulum hastaların % 4-10 kadardırıda

- Hipotalamik ve posterior hipofizer tutulum karakteristik
 - *Polidipsi, poliüri (diabetes insipidus), endokrinopatiler
- Hidrosefali
- Bazal menenjit
- Vaskülit

Sarkoidozda Diğer Nörolojik Bulgular

- Miyelopati
- Optik nörit sık
- Kranial nöropatiler (7, 8, 9 ve 10. sinir tutulumu)
- Periferal nöropatiler (poliradikülopati, mononöropatiler)
- Akut miyozit veya kronik miyopati

Sarkoidoz

- Genç-orta yaş kadın

- Multisistemik organ tutulumu

- Pulmoner sarkoidoz en sık

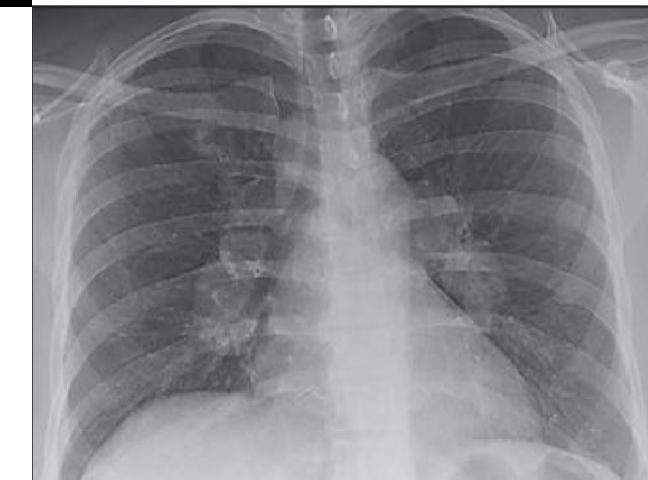
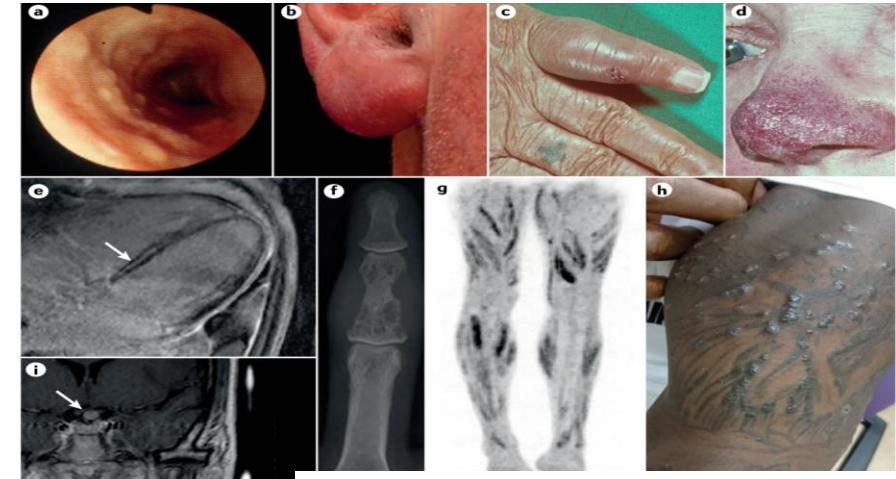
Bilateral hiler LAP, eritema nodozum, artrit → Löfgren

- Anterior üveit

- Hiperkalsemi

- ACE düzeyi

- Doku bxp → Non-nekrotizan granulomatöz inflamasyon



Parankimal Tutulum

- SLE
- Behçet
- Sjögren Sendromu
- Sarkoidoz
- Romatoid Artrit

Romatoid Artritte Parankimal Tutulum

Santral sinir sistemi tutulumu çok nadir

- Vaskülite bağlı kanama veya enfarkt nadir
- Kronik pakimenenjit (Duramaterde gelişen nodüllere bağlı)

Baş ağrısı

Nöbet

Encefalopati

Şuur değişiklikleri

Fokal bulgular (parezi, disfazi-disartri gibi) prezente olur

Romatoid Artritte Diğer Nörolojik Bulgular

- Miyelopati (atlantoaksiyal subluksasyon, ekstradural pannus formasyonu, romatoid nodul → spinal stenoz)
- Optik nörit
- Kranial nöropatiler (9, 10 ve 12)
- Periferik nöropatiler (mononörritis, sensorimotor polinöropati, CIDP)
- Tuzak nöropatiler (CTS)
- Miyopati

Romatoid Artrit

- Orta yaş kadın hasta
- Simetrik poliartrit (el küçük eklem tutulumu)
- Destruktif eroziv gidiş
- Romatoid nodül vb ekstraartiküler bulgular
- RF, anti-CCP



Sinir Sistemi Tutulumu

- Vasküler tutulum
- Parankimal tutulum
- **Spinal kord**
- Kranial sinirler
- Periferik sinirler
- Kas tutulumu

Spinal kord /Miyelopati

- SLE +/- aPLa Sendromu
- Sjögren
- Sarkoidoz
- Behçet
- RA
- SPA

Spondiloartropatide Nörolojik Bulgular

Nörolojik tutulum çok nadir

- Spinal stenoz ve miyelopati
- Cauda equina sendromu

(Atlantoaksial subluksasyon, posterior ligament osifikasyonu)

Sinir Sistemi Tutulumu

- Vasküler tutulum
- Parankimal tutulum
- Spinal kord
- Kranial sinirler
- Periferik sinirler
- Kas tutulumu

Kranial Nöropati

- SLE +/- aPL Sendromu
- Sjögren
- RA
- Sarkoidoz
- Skleroderma
- Vaskülit

Sinir Sistemi Tutulumu

- Vasküler tutulum
- Parankimal tutulum
- Spinal kord
- Kranial sinirler
- Periferik sinirler
- Kas tutulumu

Periferal Nöropati

- SLE +/- aPL Sendromu
- Sjögren
- RA
- Sarkoidoz
- Skleroderma
- Vaskülit

Sklerodermada Nörolojik Bulgular

- Periferal nöropatiler
 - *Distal aksonal sensorimotor periferal nöropati
 - *Tuzak nöropatiler
 - *Mononöritis multipleks
- Kranial nöropatiler
 - *Trigeminal sensorial nöropati, 7 ve 9. sinir tutulumu
- Miyozit

Skleroderma

- Orta yaş kadın
- Raynoud sendromu
- Sklerodaktili
- Maske yüz
- Telenjektazi
- Kalsinozis
- PAH, IAH
- ANA (+) nukleolar/sentromer
- Anti-Scl70, Anti-Sentromer Ab



Periferal Nöropati

- SLE +/- aPL Sendromu
- Sjögren
- RA
- Sarkoidoz
- Skleroderma
- Vaskülit

Vaskülitler

- Periferal nöropati
Mononöritis mültipleks, simetrik aksonal polinöropati (**PAN, EGPA**)
- Kranial nöropati
- Oftalmopleji
- İskemik optik nöropati (**Temporal arterit**)
- Şiddetli baş ağrısı (**Temporal arterit**)
- SVH
- Serebral venöz tromboz (**Behçet**)
- Epileptik nöbet

Vaskülitler

Büyük damar vaskülitleri

- Temporal arterit → İleri yaş, baş ağrısı, ateş, AFR
- Takayasu → Genç kadın, nabızsızlık, klaudikasyon

Orta çaplı damar vaskülitleri

- PAN → Karın ağrısı, HT, per nöropati, mikroanevrizma

Küçük damar vaskülitleri

- GPA → Üst solunum, akc, renal tutulum, anti-PR3 ANCA
- MPA → Akc, renal tutulum, anti-MPO ANCA
- EGPA → Eosinofili, astım, periferik nöropati, anti-MPO

Sinir Sistemi Tutulumu

- Vasküler tutulum
- Parankimal tutulum
- Spinal kord
- Kranial sinirler
- Periferik sinirler
- Kas tutulumu

Miyopati/Miyozit

- İnflamatuar miyopatiler
- SLE
- Sjögren
- RA
- Sarkoidoz
- Skleroderma

İnflamatuar Miyopatiler

- Proksimal kas güçsüzlüğü
- DM'de tipik gottron papülleri, heliotropik rash, V sign ve şal belirtisi
- EMG'de artmış kısa süreli düşük amplitüdlü miyopatik motor ünit aksiyon potansiyelleri
- Kas enzimleri ve CK'da artış



İmmunsupresif tedavilerin nörolojik komplikasyonları

- Rituximab → Progresif multifokal lökoenseaflopati (PML)
- anti-TNF- α → CNS demyelinizasyonu ve optik nörit
- Steroid → Miyopati, psikoz
- Antimalarial → Retinopati ve ototoksisite

TEŞEKKÜRLER