

## Heerfordt Sendromlu Bir Sarkoidoz Olgusu

Naime Taşdoğan<sup>1</sup>, Semra Bilaçeroğlu<sup>1</sup>, Hamide Aydoğan<sup>1</sup>, Emel Çelikten<sup>1</sup>, Ali Galip Yener<sup>2</sup>

<sup>1</sup> İzmir Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, İzmir

<sup>2</sup> İzmir Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim Hastanesi, Patoloji Birimi, İzmir

### ÖZET

Heerfordt sendromu, sarkoidozda nadir olan nörolojik tutulumlar içinde en sık görülenidir. Başlangıçta kabakulak ön tanısıyla hastanemiz dışında izlenen, akciğer grafisinde görülen hiler ve mediastinal lenfadenopatilerle uyumlu lezyonlar nedeniyle hastanemize sevk edilen 20 yaşındaki bir erkek olguda, eşlik eden fasiyal paralizi, bilateral parotis bezi büyümesi, üveit ve skalen lenf nodu örneğinde uyumlu histolojik bulgularla, sarkoidoza bağlı Heerfordt sendromu tanısı konulmuştur. Olgu, ender görüldüğü ve birlikte diğer organ tutulumları da bulunduğu için, ayrıca, farklı tedavi gerektiren çok sayıda taklit edici hastalıktan titizlikle ayırt edilmesi gerektiğini vurgulamak üzere sunulmuştur.

**Anahtar sözcükler:** Heerfordt sendromu, sarkoidoz, fasiyal paralizi, nörosarkoidoz

*Toraks Dergisi, 2003;4(1):103-106*

### ABSTRACT

#### A Case of Sarcoidosis With Heerfordt's Syndrome

Heerfordt's syndrome is the most frequently encountered form among the rare neurologic involvements in sarcoidosis. With the findings of bilateral parotid gland enlargement, uveitis, facial palsy and consistent histological findings in scalene node specimen, Heerfordt's syndrome associated with sarcoidosis was diagnosed in a 20 year-old male patient initially followed up with a preliminary diagnosis of mumps, but later referred to our hospital for his hilar and mediastinal lymphadenopathies. The case is presented for its rarity and other accompanying organ involvements, and also to emphasize that it must be scrupulously differentiated from the many mimicking disorders requiring different treatments.

**Key words:** Heerfordt's syndrome, sarcoidosis, facial palsy, neurosarcoidosis

### GİRİŞ

Sarkoidoz, etiyojisi bilinmeyen, birçok sistemi tutabilen, kazeifiye olmayan epitelioid granülomlarla karakterize bir hastalıktır. Olguların yaklaşık %7'sinde merkezi sinir sistemi tutulumu görülür, %5'inde ise klinik olarak nörolojik semptom ve bulgu saptanır [1-4]. Düşük ateş, üveit, parotis bezi büyümesi ve fasiyal paraliziyile karakterize bir sendrom olarak tanımlanan, sıklıkla kadınlarda görüldüğü bildirilen Heerfordt sendromu bir nörosarkoidoz formudur. Sinir sisteminin herhangi bir bölümünü tutabilen nörosarkoidozda kraniyal

sinirler içinde en sık tutulan fasiyal sinirdir ve fasiyal paralizi nörosarkoidozun en sık görülen klinik tablosudur [2, 3, 5-7]. Önceki yıllarda klasik bir klinik tablo olarak tanısının kolay olduğu ve çoğu kez patolojik tanıya bile gerek olmadığı düşünülmüş olsa da, Heerfordt sendromu tanısının, ayırıcı tanıda yer alan ve tedavileri farklı birçok hastalığın titiz bir şekilde dışlanmasını gerektirdiği son yıllarda ortak bir görüş olarak vurgulanmıştır [7].

### OLGU

Hastanemize başvurusundan yaklaşık 45 gün önce, her iki yanak bölgesinde şişlik yakınması başlayan 20 yaşındaki erkek hastaya, başvurduğu doktor tarafından kabakulak tanısı konularak semptomatik tedavi verilmiş. Yakınması gerilemeyen, ayrıca bir ay önce hafif, kuru öksürük yakınması da baş-

Yazışma Adresi: Dr. Naime Taşdoğan  
Ankara cad. No: 229/1 D:15  
35040 Bornova /İzmir  
Tel: (0232) 433 33 33 / 405  
Ev: (0232) 339 85 44  
e-posta: naimetasdogen@hotmail.com

layan hastada 3-4 gün önce sol göz kapağını tam olarak kapatamama, baş dönmesi ve bulantı gelişmiş. Kraniyal manyetik rezonans görüntülemeye patoloji saptanmaması ve postero-anterior (PA) akciğer grafisinde lezyon görülmesi üzerine hastanemize sevk edilen olgu ileri inceleme ve tedavi amacıyla yatırıldı. Olgunun öz geçmişinde, 3 yıl önce sağ kulaktan gerçekleştirilen timpanoplasti operasyonu, bir yıl önce geçirilmiş hepatit A öyküsü mevcuttu. Soy geçmişinde, anede hipertansiyon öyküsü dışında bir özellik yoktu.

Fizik bakıda, yüzde asimetrik görünüm, bilateral preoriküler bölgede 3x4 cm boyutunda şişlik mevcuttu; sol nazolabiyal sulkusun silik olduğu görüldü. Ayrıca sağ el 3. ve 4. parmakta eritemli lezyonlar vardı. Sinir sistemi bakısında, olgu-



**Resim 1.** Yüzde sol periferik fasiyal paralizi görülüyor (Hastadan, bu fotoğrafın basılması için yazılı onay alındı).



**Resim 2.** PA akciğer grafisinde bilateral hiler büyüme ve üst mediastende sağ paratrakeal genişleme.

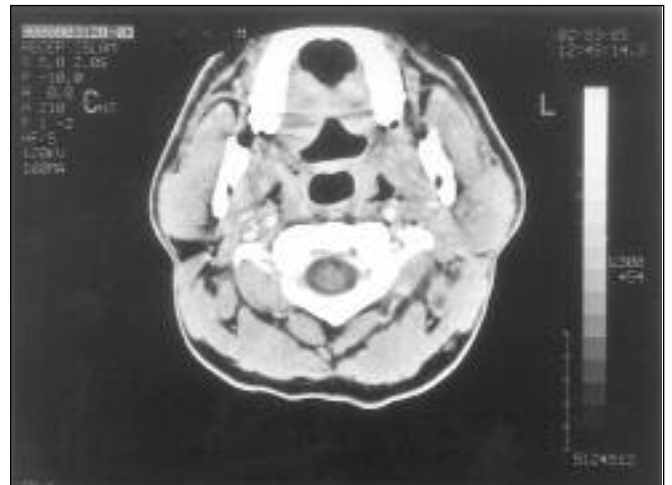
nun sol göz kapağını tam kapatamadığı, dişlerini gösterme hareketinde ağız köşesinin sağa çekildiği, sol tarafın hareket-siz olduğu görüldü (Resim 1). Bunun dışındaki sistem bakılarında patolojik bulgu saptanmadı.

PA akciğer grafisinde, bilateral hiler büyüme ve sağ paratrakeal bölgede lateral kenarı yuvarlak, mediastene bitişik homojen dansite artışı saptandı (Resim 2). Toraks BT'de mediastende pretrakeal, paratrakeal, karinal, subkarinal ve bilateral hiler çok sayıda lenfadenopati saptandı (Resim 3). Bilateral akciğer havalanması ve interstisyel yapılar normal olarak değerlendirildi. Parotis bezi düzeyinden çekilen BT'de parotis bezinde bilateral difüz büyüme görüldü (Resim 4).

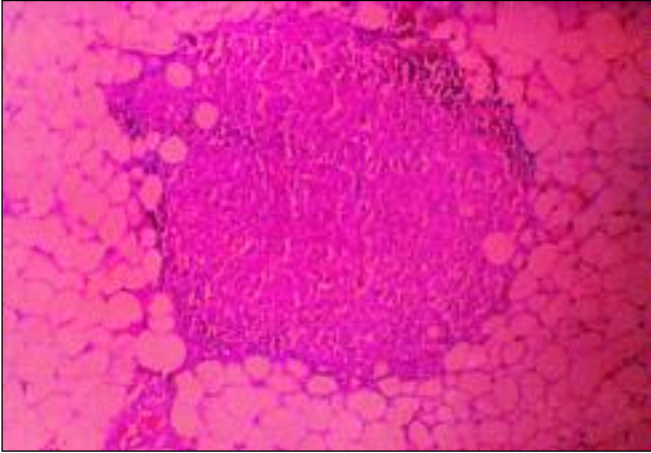
Laboratuvar bulguları olarak sedimantasyon 12 mm/saat, hemogram ve rutin kan biyokimyasal incelemeleri normal sınırlarda bulundu. PPD negatifti. Yirmi dört saatlik idrarda kalsiyum normal sınırlarda bulundu. Solunum fonksiyon



**Resim 3.** Toraks BT'de mediastinal ve bilateral hiler lenfadenopatiler.



**Resim 4.** Parotis bezlerinde bilateral büyümenin BT görünümü.



**Resim 5.** Skalen lenf bezi biyopsi örneğinde kazeifiye olmayan granülatöz yangı görülüyor (Hematoksilin-eozin, X 200).

testlerinde; FEV<sub>1</sub>: 4.52 (%101), FVC: 5.43 (%91), FEV<sub>1</sub>/FVC: %83 idi.

Bronkoscopide endobronşiyal lezyon görülmedi, künt olarak izlenen sağ üst lob karinasından transbronşiyal ince iğne aspirasyon biyopsisi (TBIAB) yapıldı. Ödemli ve hiperemik olan orta lob medial segmentten bronkoalveoler lavaj (BAL) ve fırçalama işlemi uygulandı.

Bronkoscopide alınan tüm sitolojik örnekler, benign olarak bildirildi. BAL sıvısında %72 alveoler makrofaj, %28 matür lenfosit saptandı.

Bakteriyolojik incelemelerde, bronş aspirasyon ve BAL sıvısında asido-alkalo rezistan basil (ARB) teksif ve kültürleri ile fırça direkt yaymasında ARB menfi olarak saptandı, bronş aspirasyonunun özgül olmayan kültüründe de üreme olmadı.

Batın USG normal olarak değerlendirildi.

Nöroloji konsültasyonunda, olguda periferik fasiyal paralizi saptandı ve steroid tedavisi önerildi. Olgunun baş dönmesi yakınması postüral vertigo olarak değerlendirildi. Bu arada, sarkoidoz ön tanısı nedeniyle yapılan göz hastalıkları konsültasyonunda, her iki gözde keratit, anterior üveit bulguları saptandı, topikal steroid tedavisi önerildi. Sağ el parmaklarındaki eritemli lezyonlar için yapılan dermatoloji konsültasyonunda bu eritemli plakların ve daha önce dikkatimizi çekmeyen alın bölgesindeki mikropapüler atrofik lezyonların sarkoidozun deri tutulumuyla uyumlu olduğu saptandı.

Sarkoidoz ön tanısı güçlenen hastaya, histopatolojik tanı amacıyla yapılan skalen lenf bezi biyopsisinin patolojik incelemesinde kazeifiye olmayan granülatöz lenfadenit saptandı (Resim 5). Patolog, başta sarkoidoz olmak üzere, diğer granülatöz hastalıklar açısından inceleme yapılmasını önerdi. Preparatın Ziehl-Nielsen ile boyamasında ARB saptanmadı.

Histopatolojik olarak sarkoidozla uyumlu bulunan fasi-

yal paralizi, üveit ve parotis bezinde şişlik saptanan olguya, Heerfordt sendromu tanısıyla 60 mg/gün prednizolon başlandı. Ek olarak, uzun süreli steroid tedavi verilmesi gerektiği ve ülkemizde tüberküloz prevalansı yüksek olduğu için, genç yaştaki hastaya izoniazid kemoprofilaksisi başlandı.

## TARTIŞMA

Heerfordt sendromu, daha çok 20-40 yaşlarında ve kadınlarda görülen, parotis bezi büyümesi, üveit ve fasiyal sinir paralizisiyle karakterize ve sistemik sarkoidozun nadir görülen bir klinik tablosudur [4, 8]. Sunulan olgu, 20 yaşında bir erkek hasta idi.

Parotis bezi, kadınlarda daha sık olmak üzere sarkoidozlu olguların yaklaşık %6'sında tutulur. Bu olguların %73'ünde tutulum bilateraldir. Birlikte diğer organ tutulumları (özellikle intratorasik-periferik lenf bezi, üveit, lakrimal bezler ve deri vs.) sıktır [5]. Olgumuzda da, parotis bezi bilateral ve difüz olarak büyümüş, başlangıçta diğer organ tutulumlarına ait semptomlar baskın olmadığı için yanlışlıkla kabakulak tanısı almıştır.

Merkezi sinir sistemi tutulumu olan nörosarkoidoz ise, sarkoidozlu olguların %7'sinde görülür. Nörosarkoidozun en sık görülen klinik tablosu olan fasiyal paralizinin görülme sıklığı da %66'dır. Fasiyal paralizinin tek ya da çift taraflı olma ve sağ ya da solda gelişme olasılıkları eşittir. Sarkoidoz, genç erişkinlerde fasiyal paralizinin en sık görülen nedenidir [1, 2, 6, 7]. Olgumuzda fasiyal paralizi parotis bezi büyümesinden yaklaşık 1.5 ay sonra, solda ve tek taraflı olarak gelişmişti. Fasiyal paralizi gelişimiyle aynı zamanda baş dönmesi ve bulanıklı yakınmalarının da olması *nervus statoacusticus* tutulumunu da düşündürmekle birlikte, yapılan nöroloji konsültasyonunda bu durum saptanmadı ve hastanın yakınmaları pozisyonel vertigo olarak değerlendirildi.

Parotis bezi tutulumunda olduğu gibi, nörosarkoidozun varlığında da diğer sistem tutulumlarının sık olduğu bildirilmiştir [7]. Olgumuzun akciğer grafisinde ve toraks BT'sinde de yaygın mediastinal ve hiler LAP'lar saptandı. Ayrıca, toraks BT'sinde parankim tutulumuna ait bulgular olmamasına karşın, hastanın orta lob medial segmentten yapılan BAL incelemesinde lenfositik alveolit bulguları mevcuttu. Ek olarak, histopatolojik olarak doğrulanmamış olsa da, dermatoloji konsültasyonunda, 5 yıldır mevcut olduğu belirtilen sağ el parmaklarındaki eritemli plakların ve alın bölgesindeki mikropapüler atrofik lezyonların sarkoidozun deri tutulumuyla uyumlu olduğu belirtildi. Deri tutulumunun nörosarkoidozlularda %30 oranında görüldüğü bildirilmektedir [7].

Sarkoidozlu olguların %25'inde geliştiği bildirilen göz tutulumunun %75'ini anterior üveit oluşturmaktadır [1]. Nörosarkoidozlu olguların %60'ında göz tutulumu olduğu belirtilmektedir [7]. İngiltere'de yapılan bir çalışmada, oküler sarko-

idozlu 147 olgunun %12'sinde fasiyal paralizi, %10'unda parotis bezi büyüklüğü saptandığı bildirilmiştir [6]. Göze ilişkin belirgin bir yakınması olmamasına karşın, olgumuzda, göz hastalıkları konsültasyonunda anterior üveit bulguları saptandı.

Heerfordt sendromunun ilk tanımlanmasından bu yana lezyon bölgesi tartışılmış, parotis bezinin büyümesine ya da fasiyal kanal içinde bir lezyonun sinire doğrudan basısına bağlı olabileceği düşünülmüştür. Glocker ve arkadaşları, bilateral fasiyal paralizi gelişen ve tipik Heerfordt sendromlu 26 yaşındaki bir erkek olguda, fasiyal motor yolun elektriksel ve manyetik uyarılmasıyla patolojik sürecin serebellopontin açıda başladığını, fasiyal kanalın distaline doğru yayıldığını ve proksimal demyelinasyonla karakterize olduğunu göstermiştir [3].

Fasiyal paralizinin ayırıcı tanısı dikkatli ve titiz bir şekilde yapılmalıdır. Başta infeksiyonlar (Lyme hastalığı-borreliosis, HIV infeksiyonu, tüberküloz, lepra vs.), travma (diş operasyonu, diğer cerrahi müdahaleler vs.), metabolik hastalıklar (diyabet, hipertansiyon vs.), neoplaziler (kolesteatom, parotis tümörü vs.), idiyopatik hastalıklar (Bell palsisi) ve sarkoidoz, dev hücreli arterit, multipl skleroz, poliarterit, orofasiyal granülo-matoz ve benzeri diğer birçok nedenler elenmelidir. Heerfordt sendromuyla ilişkili fasiyal paralizinin ayırıcı tanısı, ancak sarkoidozla uyumlu histolojik, radyolojik ve klinik bulguların birlikte gösterilmesiyle olur. Ayrıca, galyum-67 sintigrafisinde parotis bezi, göz ve hiler lezyonlarda artmış galyum tutulumunun saptanması da tanıda yardımcıdır [7-9].

Nörosarkoidoz tamamen iyileşip yineleme göstermeyebilir, nökslerle seyredebilir ya da kronik olarak ilerleyici olabilir. Seyrinin kesin olarak bilinmemesi nedeniyle, nörosarkoidozda kortikosteroid tedavi her zaman endikedir; sistemik sarkoidozdan daha yüksek dozda (60-80 mg/gün) metilprednizolon verilir. Doz, sistemik hastalığın değil, nörolojik hastalığın klinik ve laboratuvar parametreleri gözlemlenerek azaltılmalıdır [2, 7].

Tipik Heerfordt sendromu bulguları bulunan ve histopa-

atolojik olarak sarkoidoz tanısı alan olgumuza, akciğer tutulumu açısından radyolojik olarak Evre I olmasına rağmen, fasiyal paralizinin olması, ayrıca çoklu organ tutulumu nedeniyle 60 mg/gün prednizolon ve profilaktik İNH tedavisi başlanmıştır. Kortikosteroid tedavisi verilen sarkoidozlularda, İNH ile profilaksi tartışmalı olup rutin olarak önerilmemektedir, çünkü bu konudaki bilimsel veriler henüz yeterli değildir. Ancak, ülkemizde tüberküloz prevalansının yüksekliği göz önüne alındığında, nörosarkoidoz ve yaygın organ tutulumlu sarkoidozda, kortikosteroidlerin uzun süreli ve yüksek dozda kullanımı söz konusu olduğundan, PPD testi sonucuna bakılmaksızın, sunulan olguya İNH verilmiştir. Steroid tedavisinin başlangıcından 7 gün sonra, fasiyal paralizi ve parotis bezi büyüklüğünde gözle görülür gerileme saptanmış, 15 gün sonra da tamamen düzelmiştir. Halen steroid tedavisinin ikinci ayında olan hasta, 20 mg/gün prednizolon almakta olup, asemptomatiktir ve hem kliniğimiz, hem de iletişimde bulunduğumuz bir nöroloji kliniğince izlenmektedir.

## KAYNAKLAR

1. Çelik G, Erden F, Alper D. Sarkoidozis. In: Numanoğlu N; ed. Klinik solunum sistemi ve hastalıkları. Ankara: Antip AŞ;1997: 505-21
2. Oksanen V. Neurosarcoidosis. In: Semenzato G, ed. Sarcoidosis, vasculitis and diffuse lung diseases. Fidenza (Parma), Italy:Casa Editrice Mattioli; 2000: 26-9.
3. Glocker FX, Seifert C, Lucking CH. Facial palsy in Heerfordt's syndrome: electrophysiological localization of the lesion. Muscle Nerve 1999;22:1279-82.
4. Bopp FP, Cheney ML, Donzis PB. Heerfordt syndrome: a cause of facial paralysis. J La State Med Soc 1990 Feb;142:13-5
5. James DG, Sharma OP. Parotid gland sarcoidosis. Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis 2000 Mar;17:27-32
6. James DG. Differential diagnosis of facial nerve palsy. Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis 1997 Sep;14:115-20
7. James DG. Differential diagnosis of facial nerve palsy. In: Semenzato G, ed. Sarcoidosis, vasculitis and diffuse lung diseases. Fidenza (Parma), Italy: Casa Editrice Mattioli; 2000: 86-91.
8. Takahashi N, Horie T. Heerfordt's syndrome. Nippon Rinsho 1994 Jun;52:1629-32
9. Schamberger R, Jonas M, Barenbrock M. 67 Ga scintigraphy in acute sarcoidosis with Heerfordt's syndrome. Nuklearmedizi 1995 Feb;34:47-9