Case Report

A case report of dysphagia and cervical muscle weakness along with predominant bulbar palsy as the initial presentation of systemic lupus erythematosus

Mazdeh M, Khazaei M

Department of Neurology, Faculty of Medicine, Hamadan University of Medical Sciences, Hamadan, I. R. Iran.

Received April 19, 2014; Accepted September 6, 2014

Abstract:

Background: Neuropsychiatric disorders are among the known complications of systemic lupus erythematosus (SLE). The involvement of both peripheral and central nervous systems has also been reported in SLE.

Case Report: A 32 year-old woman presented with 15 days history of progressive dysphagia, the nasal intonation of voice with no significant previous medical illness. The neurologic examination showed a marked bulbar (involvement of 9, 10, 11 cranial nerves) and cervical palsy. Other systemic examinations were normal. Hematologic tests, ESR, CRP, renal and hepatic tests and a chest x-ray PA were normal. Moreover, the CSF analysis and electrophysiological studies (EMG, NCV) were normal. The ANA and Anti-ds DNA tests were positive for two consecutive times. Brain MRI revealed infarct lesions in RT cerebellar hemisphere and dorsal brainstem. A diagnosis of vasculitis secondary to liked-lupus was made based on laboratory tests and imaging. Then intravenous immunoglobulins (0.4 g/kg/day) and 0.5 g methyl prednisolone for 5 days were administered. She was discharged for the rheumatologic follow-up.

Conclusion: It can be concluded that SLE should be considered in any patient with obscure neurological problems.

Keywords: Deglutition disorders, Vasculitis, Progressive bulbar palsy, Systemic lupus erythematous

* **Corresponding Author.**
Email: mehrdokhtmazdeh@yahoo.com
Tel: 00989 912 185 2797
Fax: 0098 813 826 9808

Conflict of Interests: ***No***

Feyz, Journal of Kashan University of Medical Sciences December, 2014; Vol. 18, No 5, Pages 502-505

[Downloaded from feyz.kaums.ac.ir on 2024-10-12]

Please cite this article as: Mazdeh M, Khazaei M. A case report of dysphagia and cervical muscle weakness along with predominant bulbar palsy as the initial presentation of systemic lupus erythematosus. ***Feyz*** 2014; 18(5): 502-5.

گزارش یک مورد دیسفاژی و ضعف عضلات گردنی به همراه بولبارپالسی به‌عنوان تظاهر اولیه لوپوس

مهردخت مزده[1*]، مجتبی خزایی[2]

خلاصه:

سابقه و هدف: علائم نورو سایکیاتریک از عوارض شناخته شده لوپوس است. هم‌چنین، درگیری سیستم اعصاب محیطی و مرکزی در لوپوس گزارش شده‌اند.

معرفی بیمار: بیمار خانم متاهل ۳۲ ساله‌ای بود که از ۱۵ روز قبل بستری با تاریخچه دیسفاژی پیش‌رونده، تون صدای تودماغی و ضعف عضلات گردن مراجعه کرده بود. وی تاریخچه هیچ بیماری دیگری را بیان نمی‌کرد. در معاینه نورولوژیک به‌طور مشخص بولبارپالسی با درگیری اعصاب ۱۱، ۱۰، ۹ داشت. و ضعف در نگهداری عضلات گردن مشهود بود. سایر معاینات نیز نرمال بودند. کلیه تست‌های آزمایشگاهی هماتولوژی، عملکرد کلیه و کبد نرمال بود و در عکس گرافی ریه نکته پاتولوژیکی وجود نداشت. مطالعات EMG و NCV نرمال به‌دست آمد. جهت نامبرده تست لوپوس آنتی کواگولان، Anti-dsDNA و ANA درخواست شد که در ۲ نوبت متوالی مثبت گزارش شد. در MRI مغز ضایعه انفارکت منطبق بر همی‌سفر مخچه در سمت راست و انفارکت کوچک دیگر در ناحیه پشتی ساقه مغز گزارش شد. تشخیص واسکولیت ثانویه به شبه لوپوس جهت بیمار گذارده شد. بیمار IV-IG با دوز روزانه ۰/۴ mg/kg به‌مدت ۵ روز همراه با ۰/۵ گرم متیل پردنیزولون روزانه به‌مدت ۵ روز دریافت نمود و بعد از بهبودی ترخیص گردید. ایشان جهت پیگیری منظم بعدی به متخصص روماتولوژی ارجاع داده شد.

نتیجه‌گیری: لوپوس باید در هر بیماری که با مجموعه علائم و نشانه‌های مبهم نورولوژیک مراجعه می‌کند، در نظر گرفته شود.

واژگان کلیدی: اختلالات بلع، التهاب عروقی، بولبارپالسی پیشرونده، لوپوس اریتماتوز عمومی

دو ماه‌نامه علمی– پژوهشی فیض، دوره هجدهم، شماره ۵، آذر و دی ۱۳۹۳، صفحات ۵۰۵-۵۰۲

مقدمه

علائم نوروسایکیاتریک از عوارض شناخته شده لوپوس است. به‌علاوه، درگیری سیستم اعصاب محیطی و مرکزی در لوپوس گزارش شده است [۲،۱]. در اینجا به معرفی بیماری پرداخته می‌شود که با فرم حاد درگیری فارنژیال و سرویکال با ارجحیت درگیری بولبار مراجعه کرده و عضلات بولبار و گردن درگیر شده تظاهری از شروع اولیه لوپوس می‌باشد.

معرفی بیمار

خانم متاهل ۳۲ ساله اهل روستا از ۱۵ روز قبل از بستری با تاریخچه دیسفاژی پیش‌رونده، تون صدای تودماغی و ضعف عضلات گردن مراجعه نمود.

[1] دانشیار، گروه نورولوژی، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی همدان

[2] استادیار، گروه نورولوژی، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی همدان

* **نشانی نویسنده مسئول:**

همدان، بیمارستان فرشچیان، بخش مغز و اعصاب

تلفن: ۰۹۱۲۱۸۵۲۷۹۷ **دورنویس:** ۰۸۱ ۳۸۲۶۹۸۰۸

پست الکترونیک: mehrdokhtmazdeh@yahoo.com

تاریخ دریافت: ۹۳/۱/۳۰ **تاریخ پذیرش نهایی:** ۹۳/۶/۱۵

وی تاریخچه هیچ بیماری را گزارش نکرد. سابقه تب و واکسیناسیون اخیر را نداشت و علائمی از عفونت گوارشی، تنفسی و یا تماس با مواد سمی و شیمیایی را ذکر نمی‌کرد. در معاینه هوشیار و اورینته بود. هم‌چنین، بیمار تب نداشت. علائم حیاتی او پایدار بود، دیسترس تنفسی خاصی نداشت و در معاینه نورولوژیک پتوز و افتالموپلژی مشاهده نشد. به‌طور مشخص بولبارپالسی با درگیری اعصاب ۱۱، ۱۰، ۹ داشت. رفلکس gag نداشت و ضعف در نگهداری عضلات گردن داشت. به‌علت سرویکال پالسی گردن به سمت پایین افتاده و قدرت عضلانی اندام فوقانی در حد ۴/۵ روی ۵ وقدرت عضلانی اندام تحتانی ۵ روی ۵ بود. رفلکس‌های تاندونی در اندام فوقانی یک پلاس و در اندام تحتانی نرمال بودند. بابنسکی منفی بود. اختلال حسی و آتاکسی نداشت و از نظر اتونومیک و اسفنکتر نرمال بود. سایر معاینات سیستمیک نیز نرمال بوده و در تست‌های آزمایشگاهی CBC، پلاکت، ESR، CRP نرمال بود. تست‌های عملکرد کلیه و کبد نرمال بوده، و در عکس گرافی ریه نکته پاتولوژیکی وجود نداشت. پروتئین مایع CSF نرمال بود و عدم هماهنگی بین آلبومین و سلول گزارش نشد. تست‌های بروسلوز منفی بوده و مطالعات EMG، NCV نرمال به‌دست آمد. تست سرولوژی برای کامپیلوباکتر ژژونی، EBV، و CMV منفی بود. تست HIV و

[Downloaded from feyz.kaums.ac.ir on 2024-10-12]

هپاتیت B، و C منفی بود. بیمار فوق از نظر بوتولیسم، دیفتری، میاستنی گراویس، MS و تومورهای مهاجم به عصب واگ مورد بررسی قرار گرفت که همگی منفی بودند. تست ANCA نوع C و P، هم‌چنین RF و آنتی فسفولیپید آنتی‌بادی در خواست شده که منفی بودند. جهت نامبرده تست لوپوس آنتی کواگولان و Anti-dsDNA و ANA درخواست شد که هر ۳ تیتر در ۲ نوبت متوالی مثبت گزارش شدند. C_3، C_4، CH_{50} نرمال بود. نمونه ادرار و پروتئین ادرار ۲۴ ساعته نیز نرمال بود. در MRI مغز ضایعه انفارکت منطبق بر همی‌سفر مخچه در سمت راست و انفارکت کوچک دیگر در ناحیه پشتی ساقه مغز گزارش شد (شکل شماره ۱). تشخیص واسکولیت ثانویه به شبه لوپوس جهت بیمار گذارده شد. برای بیمار لوله NG تعبیه شد. بیمار IV-IG با دوز روزانه ۰/۴ mg/kg به‌مدت ۵ روز همراه با ۰/۵ g متیل پرونیزولون روزانه به‌مدت ۵ روز دریافت نمود و به‌طور دراماتیک بهبود یافت. بعد از ۷ روز لوله NG درآورده شد. بیمار قادر به بلع مایعات و جامدات شد و عضلات اندام فوقانی و گردن بهبودی تقریبا نزدیک به کامل پیدا کرد. ایشان جهت پیگیری منظم بعدی به متخصص روماتولوژی ارجاع داده شد.

شکل شماره ۱- تصویر MRI انفارکت مخچه و ساقه مغز ناشی از لوپوس را نشان می‌دهد.

بحث

درگیری نورولوژیک به‌صورت گذرا در حدود ۲۵ تا ۷۵ درصد موارد در لوپوس رخ می‌دهد [۶-۱]. مشکل واقعی زمانی بروز می‌کند که بیماران لوپوسی با یک‌سری از علائم غیر شایع همان‌گونه در مورد بیمار ما ذکر شد، خود را بروز می‌دهد ولی علائم درگیری مبنی بر تشخیص در مراحل اولیه وجود ندارد. سردرد به‌صورت میگرنی و انواع دیگر سردرد در لوپوس شایع است [۷،۸]. شایع‌ترین سندروم درگیری نورولوژیک که به‌صورت عینی آن را می‌توان مشاهده کرد علائم روان‌شناختی می‌باشد که عمدتا به‌صورت سایکوز یا نوروز خفیف است [۹]. گاهی درگیری مغز سبب هالوسیناسیون و دمانس نیز می‌شود؛ علامت شایع دیگر تشنج است که به‌طور عمده از نوع گراندمال می‌باشد [۳]. گاهی بیماران لوپوسی دچار کاهش بینایی، توهم بینایی و نوریت اپتیک می‌شوند که افتراق آن از مولتیپل اسکروزیس دشوار می‌گردد. ترمور کره، اختلال مخچه‌ای، میلیت عرضی که همراه با کاهش قند CSF می‌باشد و هم‌چنین نوروپاتی محیطی در لوپوس دیده می‌شود. علائم غیر شایع و عجیب در لوپوس نیز دیده می‌شود و باید در مواردی که بیمار با علائم غیر شایع بروز می‌کند لوپوس را مد نظر داشت [۱۰]. تشخیص لوپوس دشوار می‌باشد؛ مگر اینکه بیمار معیارهای تشخیصی آن را پر نماید [۱۱]، وگرنه با اطمینان کامل نمی‌توان تشخیص فوق را رد نمود. معمولا در گیری PCB (Pharyngeal cervical brachial) با بولبارپالسی شدید با سیر آهسته مشخص می‌شود و به‌عنوان اولین تظاهر لوپوس نادر است. لوپوس باید در هر بیماری که با مجموعه علائم و نشانه‌های مبهم نورولوژیک مراجعه می‌کند در نظر گرفته شود.

تشکر و قدردانی

نویسندگان مقاله نهایت سپاس و قدردانی خود از کلیه عزیزانی که در نگارش این مقاله به نویسندگان کمک کرده‌اند را اعلام می‌دارند.

References:

[1] Ishibashi A, Fujishima I. Lesion of the nucleus solitarius leads to impaired laryngeal sensation in bulbar palsy patients. ***J Stroke Cerebrovasc Dis*** 2012; 21(3): 174-80.

[2] Rajadhyaksha A, Mehra S. Pharyngeal-cervical-brachial variant of Guillain-Barre syndrome with predominant bulbar palsy as the initial presentation of systemic lupus erythematosus and lupus nephritis: a case report. ***Int J Rheum Dis*** 2012; 15(6): e162-4

[3] Yu JY, Jung HY, Kim CH, Kim HS, Kim MO. Multiple cranial neuropathies without limb involvements: guillain-barre syndrome variant? ***Ann Rehabil Med*** 2013; 37(5): 740-4.

[4] Ropper AH, Samuels MA. Adams and Victor's principles of neurology. 9th ed. New York: McGraw-Hill, 2009: 828-9.

[5] Lee P, Urowitz MB, Bookman AA, Koehler BE, Smythe HA, Gordon DA, et al. Systemic lupus erythematosus. A review of 110 cases with

[Downloaded from feyz.kaums.ac.ir on 2024-10-12]

reference to nephritis, the nervous system, infections, aseptic necrosis and prognosis. ***Q J Med*** 1977; 46(181): 1-32.
[6] Hazelton RA, Reid AC, Rooney PJ. Cerebral systemic lupus erythematosus: a case report and evaluation of diagnostic tests. ***J Neurol Neurosurg Psychiatry*** 1980; 43(4): 357-9.
[7] Hughes GR. Systemic lupus erythematosus: treatment and prognosis. ***Br Med J*** 1979; 2(6197): 1019-22.
[8] Appenzeller O, Williams RC Jr. Cerebral lupus erythematosus. ***Ann Int Med*** 1979; 90: 430-1.
[9] Andrianakos AA, Duffy J, Suzuki M, Sharp JT. Transverse myelopathy in systemic lupus erythematosus. ***Ann Intern Med*** 1975; 83: 616-24.
[10] Hiyane M, Saito Y, Saito T, Komaki H, Nakagawa E, Sugai K, et al. A case of bulbar type cerebral palsy: representative symptoms of dorsal brainstem syndrome. ***Brain Dev*** 2012; 34(9): 787-91.
[11] Cohen AS, Reynolds WE, Franklin EC. Preliminary criteria for the classification systemic lupus erythematosus. ***Bull Rheum Dis*** 1971; 21: 643-8.

[Downloaded from feyz.kaums.ac.ir on 2024-10-12]