

Nörobehçet: Bir Transvers Myelit Olgusu

Handan Işın Özıfık*, Sibel Kızkın*, Cemal Özcan*

*İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji AD, Malatya

Behçet Hastalığı oral ve genital ülserler, üveit ile karakterize birden çok sistemi tutan enflamatuvar bir hastalıktır. Santral sinir sistemi etkilenmesi %4-49 oranında bildirilmiştir. Transvers myelit gelişimi özellikle de tek nörolojik bulgu olarak ortaya çıkışı ender bir durumdur. Transvers myelit tanısı ile izlediğimiz Behçet hastası 25 yaşındaki erkek olguyu, Behçet Hastalığı'nda spinal kord tutulumunun ender olması nedeniyle sunduk.

Anahtar Kelimeler: Behçet hastalığı, Spinal kord, Transvers myelit, Manyetik rezonans görüntüleme

Neurobehçet: A Transverse Myelitis Case

Behçet's disease (BD) is a relatively rare multisystem inflammatory disorder characterized by the triad of oral and genital ulcers and uveitis. The central nervous system (CNS) is involved in 4-49% of patients in the literature. Transverse myelitis is a rare occurrence, especially when it is the only neurological manifestation. We report here a 25 year-old man with neuro-Behçet's disease in whom the spinal cord MRI was abnormal.

Key Words: Behçet disease, Spinal cord, Transverse myelitis, Magnetic resonance imaging

Behçet Hastalığı (BH), oral, genital ülserler ve üveit ile karakterize olan relatif olarak ender, birden çok sistemi tutan, inflamatuvar bir bozukluktur. Hastalığın prevalansı, Orta Doğu, Akdeniz havzasının güney ve doğu bölümleri ve Japonya'da daha yüksektir.¹ Prevalans 5/100.000'dir.¹ Göz, deri ve mukosa, eklemler, venler basta olmak üzere damarlar, gastrointestinal sistem ve sinir sistemi etkilenir.² Santral sinir sisteminin (SSS) literatürde hastaların %4-49'nu etkilediği bildirilmiştir.^{1,3,4} Türkiye'de Saylan ve arkadaşları tutulumun %5.3-7.6 olarak bildirmişlerdir.⁵ Paraparezi, quadriparezi, serebellar ataksi, psödobulbar palsi, kranial sinir tutulumları ve aseptik meningoensefalit en sık sinir sistemi bulgularıdır.^{1,6} Ancak nöroaksisin herhangi bir bölümü de tutulabilir ve diensefalon, beyinsapı ve spinal kordu özellikle tercih eder.³

Bilateral piramidal bulgular, başağrısı, mental bozukluklar, hemiparezi, sfinkter sorunları, beyinsapı bulguları ve piramido-serebellar sendrom relatif olarak sık gözlenirken, myelit enderdir.

Behçet Hastalığı tanısı ile izlenirken transvers myelit gelişen bir hasta izole spinal kord tutulumunun ender olması nedeniyle yayınlandı.

OLGU

25 yaşındaki erkek hasta akut yürüme bozukluğu ve idrar inkontinansı yakınmaları ile başvurdu. Başvuruda yapılan nörolojik muayenesinde parapleji, Patella ve Aşil reflekslerinde azalma saptandı, gloib vezikale mevcuttu ve T8 dermatomu altında ağrı ve dokunma duyusu azalmıştı. Vibrasyon ve pozisyon duyusu her iki alt ekstremitede alınamadı. Hasta transverse myelit ön tanısı ile yatırıldı.

Hastanın özgeçmişinde, ilk kez dört yıl önce başlayan tekrarlayıcı ağız ve genital yaralar ile her iki bacak distalinde ve ön yüzde belirgin en küçüğü milimetrik en büyüğü 2x2 cm çapında kahverengi siyah renkte kurutlu lezyonları vardı. Bu cilt bulguları dermatoloji bölümünce psödofoflikülit olarak değerlendirildi. Ayrıca son üç yılda iki kez, yaklaşık iki ay devam eden, diz ve ayak bileği eklemlerinde yürümesini zorlaştıracak düzeyde şiddetli ağrı atakları olmuştu. Bu

yakınmalarla gittiği bir Üniversite kliniğinde Uluslararası Behçet Hastalığı Çalışma Grubunun Tanı Kriterlerine (1990) göre Behçet Hastalığı tanısı alan hastaya kolşisin ve salazopirin başlanmıştı.

Kliniğimizde yapılan laboratuvar incelemelerinde; tam kan sayımı, sedimentasyon, tam idrar tetkiki, serolojik testler (VDRL, brucellosis için Rose-Bengal, C reaktif protein, romatoid faktör için Latex testleri), SLE veya primer antifosfolipid antikor sendromunun tanısını koyduracak tipik antikolar, tiroid fonksiyon testleri, vitamin B12 ve folik asit düzeyleri, koagülasyon faktörleri, direk radyolojik incelemeler (Akciğer grafisi), görsel ve işitsel uyarlama potansiyelleri, sinir iletim çalışmaları ve elektromyografi normal olarak değerlendirildi.

Karaciğer fonksiyon testlerinde hafif bir yükselme mevcuttu (AST:42 U/L ALT:135 U/L). Yapılan abdominal ultrasonografide hepatosteatoz ve splenomegali saptandı.

Paterji testi negatif olarak değerlendirildi ancak bu test hastanın akut tablosu nedeniyle 5 gün süreyle pulse steroid tedavisini takiben yapılmıştı. Ayrıca hasta yaklaşık dört yıldır kolşisin ve salazopirin tedavisi almaktaydı.

Beyin Omurilik Sıvısının serolojik, biyokimyasal ve histolojik çalışmaları normal olarak bulundu.

Nörooftalmolojik muayenesi ve kranial manyetik rezonans görüntüleme (MRG) normaldi. Spinal MRG da ise T2 ağırlıklı görüntülerde torakal T6-T7 seviyesinde hiperintens lezyon vardı (Resim 1).

Resim 1. Olgunun T6-T7 seviyesinde hiperintens lezyon



Hastaya 5 gün süresince 1000 mg/g i.v kortikosteroidi takiben 70 mg/gün dozda oral prednison verildi. Hasta kliniğe yatışının 20. gününde başka bir şehirdeki rehabilitasyon merkezine gönderilmek üzere taburcu edildi.

İki ay sonraki kontrolünde nörolojik muayenede; spastik paraparezi, bilateral patella ve aşil reflekslerinde artma ve Babinski refleksi (+) saptandı. Her iki alt ekstremitede vibrasyon ve pozisyon duyusu ile T4 altında ağrı ve dokunma duyusu simetrik olarak azalmıştı. Diğer nörolojik muayene bulguları normaldi.

TARTIŞMA

Behçet Hastalığı ilk olarak 1937 de Hulusi Behçet tarafından tanımlandı.⁷ Birden çok sistemi tutan, rekurren, inflamatuvar bir hastalıktır. Özellikle göz, deri, mukosa, eklem, vasküler sistem (temelde venler), akciğerler, gastrointestinal sistem ve sinir sistemini etkiler.⁶

Behçet hastalığının sinir sistemi tutuluşunu saptamak ve Nöro-Behçet tanısını koyabilmek, özellikle tam bir klinik tablo yoksa zor olabilir. Santral Sinir Sistemi (SSS) tutuluşunun sıklığı Türkiye’de %5.3-7.6, İsrail’de %29, Tunus’da %21 ve Lübnan’da %14 olarak bildirilmiştir.⁵ Bir otopsi serisinde Behçet Hastalığı olan 170 olgunun %20’de nörolojik tutulumu ait patolojik kanıtlar saptanmıştır.⁶ Nörolojik tutulum en sık beyin sapı, kortikospinal yol tutulumu, venöz sinus trombosu veya aseptik menenjitte bağlı artmış intrakraniyal basınç ve izole başağrısı gibi klinik tablolarda görülür.⁸ Daha nadir olarak anevrizma rüptürüne bağlı intraserebral hemoraji, periferik nöropati, izole optik nörit ve parkinsonian sendrom gözlenebilir.⁸ Nörolojik tutulumu olan olgularda beyin omurilik sıvısı incelemesi bizim olgumuzdaki gibi tamamen normal bulunabileceği gibi pleositoz, BOS proteininde ve basıncında artma şeklinde patolojik de olabilir.⁹

Behçet Hastalığında spinal kordun etkilenmesi enderdir. Nöro-Behçet Hastalığı ile ilgili olarak yapılan klinik çalışmalarda spinal kord etkilenme oranı %10 ile %18 iken otopsi serilerinde bu oran %28 dolayındadır ve torasik tutulumun daha sık olduğu bildirilmiştir.⁹ Hastamızda da tutulum torasik düzeydeydi.

Magnetik rezonans görüntüleme, Behçet Hastalığında myelit tanısının konmasında yardımcıdır. Mascaldi ve ark.¹⁰ nın yayınladığı bir olguda spinal kord tutulumuna ait MRG görüntüler non-spesifikti. Multiple skleroz, lupus myeliti, infeksiyöz myelit ve akut dissemine ansefalomyelit gibi diğer spinal kord hastalıklarında gözlenenlerle benzer özellikler taşıyordu.¹⁰ Behçet Hastalığı’nda spinal kord tutulumu daha çok servikal ve torakal bölgelerde olur.

Nörobeçet: Bir Transvers Myelit Olgusu

#

T2 ağırlıklı görüntülerde multifokal yüksek sinyal yoğunluğu vardır. Behçet Hastalığının tanıda karışıklığa yol açacak bu tip hastalıklardan klinik ve laboratuvar bulguları ile ayrılması önem taşımaktadır.¹¹

Ayrıncı tanıda düşünülecek en önemli hastalık multiple sklerozdur. Multiple skleroz (MS) daha çok kadınlarda gözlenirken Behçet Hastalığı erkeklerde daha sık görülür.¹² Optik sinir tutulumu MS'da siktir ve görsel uyarılma potansiyelleri tutulumun saptanmasında yardımcı olur. Behçet Hastalığındaki göz tutulumu ise ya retinal vaskülit ve/veya optik sinir iskemisine ya da artmış intrakranial basınca bağlı olarak gelişir.¹² Kranial MRG bulguları Nöro-Behçet ile MS ayrımının yapılmasında yardımcı olabilir. Spinal kord tutulumu MS da relatif olarak seyrekdir.¹² Olgumuzun görsel uyarılma potansiyeli ve kranial MRG'yi normaldi. SLE veya primer antifosfolipid antikor sendromuna yönelik tipik antikorlar saptanmadı. Pulmoner bulguların olmaması ile akut sarkoidosis dışlandı.

Harmouche ve ark.¹³'ün iki olgusundaki gibi myelit bazen Behçet Hastalığının ilk bulgusu olarak gelişebilir. Behçet Hastalığının ilk bulgusu olarak spinal kord lezyonu olan iki hasta da Yoshioka ve Lafitte tarafından yayınlandı.^{14,15}

Kidd ve ark.⁶'nın 50 hastalık serilerinde 7 hastada spinal kord tutulumu vardı. Bu hastaların yalnızca ikisinde transvers myelit tablosu mevcuttu. Yedi hastanın yalnızca üçünde spinal görüntüleme yapılmıştı ve ikisinin spinal görüntülemesi anormaldi. Hastalardan birinde komşu kord dokusunda ödem ile birlikte diğerinde ise ödemsiz yüksek sinyalli bir lezyon vardı.

Özetle yayınladığımız bu olgu, ülkemiz gibi Akdeniz ülkelerinde, myelit tablosu ile gelen bir hastada Behçet Hastalığı'nın araştırılmasının önemini bir kez daha kanıtladı.

REFERANSLAR

- 1- Stigsby B, Bohlega S, Al-Kawi MZ, Al-Dalaan A, El-Ramahi K. Evoked potential findings in Behçet's disease, Brain-stem auditory, visual, and somatosensory evoked potentials in 44 patients. *Electroencephalography and clinical Neurophysiology* 1994; 92: 273-281
- 2- Akman-Demir G, Serdaroglu P, Taşçı B et al. Clinical patterns of neurological involvement in Behçet's disease: evaluation of 200 patients. *Brain* 1999; 122: 2171-2181.
- 3- Stigsby B, Bohlega S, McLean DR, Al-Kawi MZ. Transcranial magnetic stimulation in Behçet's disease: a cross-sectional and longitudinal study with 44 patients comparing clinical, neuroradiological, somatosensory and brain-stem auditory evoked potential findings. *Clinical Neurophysiology* 2000; 111: 1320-1329
- 4- Tah ET, Atilla S, Keskin T et al. MRI in neuro-Behçet's disease. *Neuroradiology* 1997; 39:2-6.
- 5- Saylan T, Mat C, Fresko İ, Melikoglu M. Behçet's Disease in the Middle East. *Clinics in Dermatology* 1999; 17:209-223.
- 6- Kidd D, Steuer A, Denman AM, Rudge P. Neurological complications in Behçet's syndrome. *Brain* 1999; 122:2183-2194.
- 7- Behçet H. Über rezidivierende Aphthose durch ein Virus-veursachte Geschwür am Mund, am Auge und an den Genitalien. *Dermatol Monatsschr* 1937; 36:1152-7.
- 8- Siva A, Kantarcı OH, Saip S, Altıntaş A, Hamuryudan V, Islak C, Koçer N, Yazıcı H. Behçet's disease: diagnostic and prognostic aspects of neurological involvement. *J Neurol* 2001; 248:95-103.
- 9- Kontogiannis V, Powell RJ. Behçet's disease. *Postgrad Med J* 2000; 76:629-637.
- 10- Mascalchi M, Cosottini M, Cellerni M Paganini M, Arnetoli G. MRI of spinal cord involvement in Behçet's disease: Case report. *Neuroradiology* 1998; 40: 255-257.
- 11- Lee SH, Yoon PH, Park SJ, Kim DI. MRI Findings in Neuro-Behçet's Disease. *Clinical Radiology* 2001; 56:485-494.
- 12- Al-Fahad AS, Al-Araji AH. Neuro-Behçet's disease in Iraq: a study of 40 patients. *Journal of the Neurological Sciences* 1999; 170:105-111.
- 13- Harmouche H, Mouti O, Faris E, Aidi S, Benabdeljalil M, Chkili T. Myélite isolée et maladie de Behçet: trois observations. *Rev Méd Interne* 2000; 21: 1047-51.
- 14- Yoshioka H, Matsubara T, Miyanoama Y, Kawase S, Akioka S, Sawada T. Spinal cord in neuro-Behçet's disease. *Neuroradiology* 1996; 38:661-662.
- 15- Lafitte C, Servan J, Bleibel JM, Wechsler B, Delattre JY. Méningo-myélite révélatrice d'une maladie de Behçet. *Rev Neurol* 1996; 152:205-207.

Yazışma Adresi

Yrd.Doç.Dr. Handan Işın Özışık
İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Turgut Özal Tıp Merkezi
Nöroloji AD, 44330, Malatya.
Tel : 422-341 0660
Fax : 422-341 07 28
E-Posta : hozisik@inonu.edu.tr

#