

Hemorajik Transformasyon Gösteren Bir Nörobeçet Olgusu

Göksel SOMAY, Güney PAY, Handan MISIRLI, Hanife ERKAL, Meltem GÜLER,
Nuri Yaşar ERENOĞLU

ÖZET

Behçet hastalığı etiyojisi bilinmeyen multisistem tutulumlu enflamatuvar bir hastalık olup Santral Sinir Sistemi (SSS) tutulumu bazen diğer sistemlerin tutulumundan önce olabilir. Erken teşhis ve tedavi sekelleri önlemek açısından önemli olup erken tanıda Kranyal Magnetik Rezonans Imaging (MRI) önemli bir yere sahiptir. MRI'da genellikle beyin sapından diensefalona kadar uzanan vaskülitik lezyonlar görülür. Serebral hemorajiler ise nadiren bildirilmiştir. Nörobeçet tanısı ile takip edilen ve günümüze kadar nadir tanımlanmış olan hemorajik transformasyon gelişmiş olgumuzu literatür eşliğinde sunduk.

Anahtar kelimeler: Nörobeçet, hemorajik transformasyon, MRI

Düşünün Adam; 2000, 13(2): 120-123

SUMMARY

Behçet's disease is an idiopathic inflammatory disorder with multisystem involvement in which central nervous system (CNS) involvement is sometimes seen before the manifestations of the other systems. Early diagnosis and treatment is important in preventing the neurologic sequelae and cranial magnetic resonance imaging (MRI) has an important place to establish the diagnosis. Vasculitic lesions are seen easily in MRI which are localized through the brain stem and the diencephalon. Cerebral hemorrhages are rarely characterized in Behçet's disease. In this study, we present a neurobehcet case with hemorrhagic transformation which is really rarely seen until nowadays and we discuss it with the literature.

Key words: Neurobehcet, hemorrhagic transformation, MRI

GİRİŞ

Behçet hastalığı etiyojisi bilinmeyen oral aftöz ülserler, genital ülserler ve üveit klasik triadya tanımlanan multisistem tutulumlu enflamatuvar bir hastalıktır. Akdeniz kıyısı ve Japonya'da HLA B5 geline bağlı olarak daha sık erkeklerde olmak üzere genç erişkinlerde görülür^(1,2).

Behçet hastalığında nörolojik tutulum % 10-28'dir. Nörolojik tutulum primer nöral parankimal lezyonlar (Nörobeçet) veya sekonder major vasküler tutulum

(Vaskülobehçet) tarzında görülür. Oral ve genital aftlar olmaksızın nörolojik veya oftalmolojik bulgular görülebilir. Hastalığın seyri relapsing remitting, primer progresif veya sekonder progresif tarzdadır^(1,2,3). Nörobeçet tanısı ve tedavisinde önemli bir yere sahip olan kranyal Magnetik Rezonans Imaging (MRI) bulguları T1 kesitlerde izo-hipointens iken T2 kesitlerde hiperintensite şeklinde belirir. Bu lezyonlar genellikle beyin sapı, bazal çekirdekler, hipotalamus, hemisferik beyaz maddede görülür ve kontrast tutarlar. Serebral hemorajiler nadir olarak bildirilmiştir^(2,4,5,6).

Nörobeçet tanısıyla takip edilen olgumuzda hemorajik transformasyon gelişmiş olması ve bu bulgunun nörobeçet olgularında nadiren tanımlanmış olması nedeniyle olgumuzu literatür eşliğinde tartıştık.

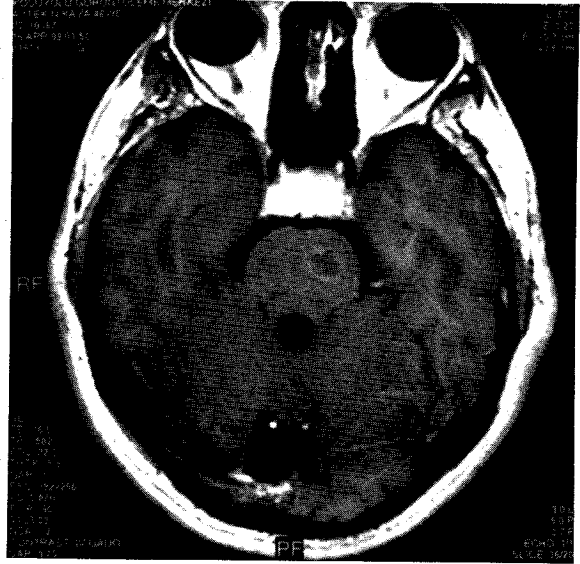
OLGU SUNUMU

A.K., 46 yaşında, erkek hasta. Ani gelişen konuşma bozukluğu, sağ kol ve bacağına güçsüzlük yakınmasıyla kliniğimize başvurdu. Özgeçmişinde; yılda 8-10 kez ağız ve genital bölgede aftöz lezyonların olup düzelmiş olduğu ve üç yıl önce hepatit B enfeksiyonu geçirmiş olduğu öğrenildi. Soygeçmişinde; kızkardeşinin üç yıldır Behçet hastalığı tanısı ile tedavi görmekte olduğu öğrenildi. Hastanın kliniğimizde yapılan fizik ve nörolojik muayenesinde dikkat çeken özellikler şunlardı; Ateş 36.5°C, Nasız 68/dk ritmik, Kan basıncı 110/70 mmHg idi. Sistemik muayenesinde yanak mukozası üzerinde 2-3 mm çaplı aftöz ülserasyonlar dışında özellik yoktu. Nörolojik muayenesinde; bilinç açık, koopere, oryantasyonu tam, konuşma hafif dizartrit, sağ nazolabial oluk silik, sağ üst ve alt ekstremitelerde 4/5 motor güç kaybı, DTR'ler sağ ekstremitelerde canlı, sağ taban cildi refleksi ekstansör yanıtı idi.

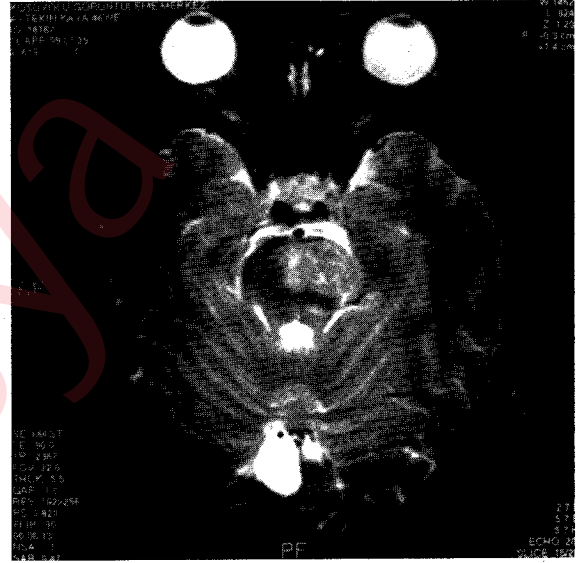
Hastanın yapılan laboratuvar tetklerinde; hemogram, biyokimya, elektrokardiyografi, ekokardiyografi, akciğer grafisi, tam idrar tetkiki, karaciğer fonksiyon testlerinde herhangi bir patolojik bulgu tespit edilmedi. ANA ve Anti-DNA negatif, Paterji testi pozitif idi. Beyin Omurilik Sıvısı (BOS) incelemesinde bir hücre, pandy (+++), protein 70 mg/dl, şeker 40 mg/dl, BOS IgG 6.6 ng/dl (0.5-5 ng/dl), Oligoklonal band negatif idi. Kranyal MRI'de pontobulber bölgeden başlayıp pons sol yarısından mezensefalol sol anterioruna ve diensefalona dek uzamış T1 ağırlıklı kesitlerde izo-hipointens ve halkasal kontrast tutulumu, T2 ve Proton ağırlıklı kesitlerde hiperintens lezyon akut dönem infarkt olarak değerlendirildi (Resim 1A, 1B, 1C).

Hasta mevcut klinik, laboratuvar ve görüntüleme bulgularıyla nörobeçet olarak değerlendirildi ve beş gün pulse steroid ile azotioprin tedavisine başlandı. Bu tedaviyle klinik bulgularında belirgin düzelmeye gözlenen hasta taburcu edildi.

A.



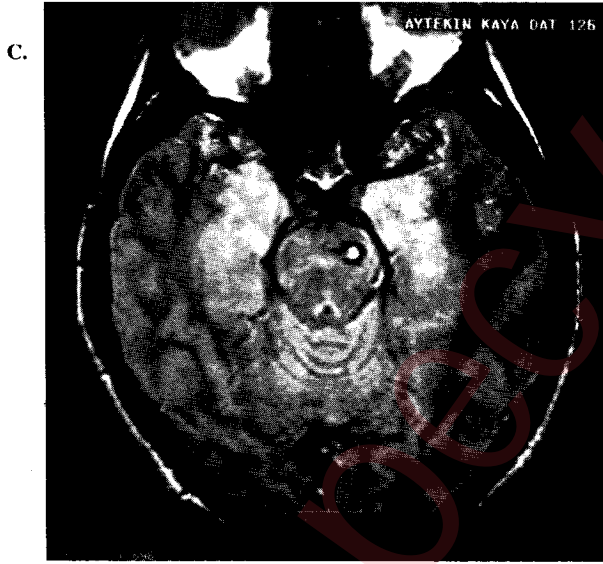
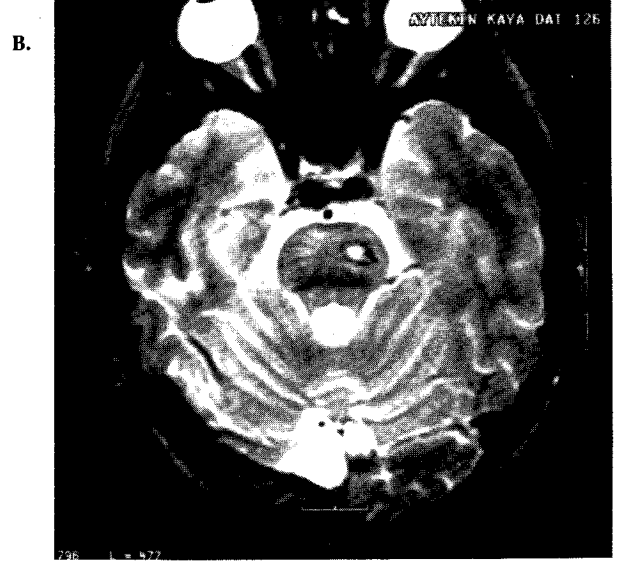
B.



C.



Resim 1 A, B, C.



Resim 2 A, B, C.

Hastanın taburcu edildikten yaklaşık iki ay sonra baş ağrısı ve çift görme yakınmaları oldu. Nörolojik muayenesi ve göz hastalıkları kliniğince yapılan konsültasyonunda özellik saptanmadı. Kontrol amacıyla çekilen kranyal MRI tetkikinde bulbus ve mezensefalon doğal intensitesinde idi ve bilateral serebellar folialarda minimal belirginleşme, pons sol yarısında subakut kronik hematoma ile uyumlu görünüm tespit edildi. Hastanın ilk MRI tetkikinde aynı lokalizasyonda izlenen lezyonun boyutlarında belirgin gerileme olup tarif edilen hematoma eski lezyonun santral bölgesine uymaktaydı. Bu nedenle

yeni lezyon hemorajik transformasyon olarak değerlendirildi (Resim 2A, 2B, 2C).

Azotioprin ile tedavisi devam eden hastaya pulse siklofosfamid ve steroid tedavisi verildi. Yakınmaları tamamen düzelen hasta takibe alındı.

TARTIŞMA

Behçet hastalığında santral sinir sistemi (SSS) tutulumu bazen diğer sistemlerin tutulumundan önce görülmektedir. Erken teşhis ve tedavi sekelleri önlemek açısından önemlidir (2,7).

Erken tanıda görüntüleme yöntemleri klinisyene en çok yardımcı olan tetkiklerdir. Nörobeçet hastalığında görüntüleme yöntemleri olarak Computerize Tomografi (CT), MRI ve Single Position Emission Tomografi (SPECT)'nin tanı değeri olmakla birlikte teşhise gitmede ve tedaviyi planlamada MRI daha üstündür (2,5,7,8,10). Birçok çalışmada kranyal MRI ile teşhis edilen olgulardaki lokalizasyonlar SPECT ile doğrulanmıştır (9,11). Behçet hastalığında SSS hemorajileri nadir olarak bildirilmiş ve fizyopatolojik olarak oluşan antijitise atfedilmiştir. Literatürde bunlar lokalizasyon olarak daha çok beyin sapı ve özellikle de pons'da akut veya subakut dönemde gelişen mikrohematom tarzında bildirilmiştir (2,5,6,12).

Nörobeçet hastalığının MRI bulguları sıklıkla Mul-

tibl Skleroz (MS) ve diğer vaskülitlerle özellikle de sistemik lupus eritematozis (SLE) vaskülitleri ile karışmaktadır. Bazal ganglia ve talamusun tutulumu, periventriküler ak madde lezyonlarının belirgin olmayışı ve ponsun santral parçasının tutulumu nörobeçet hastalığını destekleyen bulgulardır. Bununla beraber MS'de olduğu gibi periventriküler ak madde tutulumu olan vakalar da mevcut olup bu lezyon MS'de görülenlerden daha geniştir. Ayrıca beyin sapı lezyonları da daha geniş ve semptomatik özelliktedir. Kronik dönem de görülen beyin sapı ve/veya serebellum atrofisi de MS'de beklenmeyen bir bulgudur. SLE ve diğer vaskülitlerde beyin sapı lezyonlarının olmayışı ve subkortikal ak madde lezyonlarının daha dominant oluşu nörobeçet hastalığından ayırma yardımcısıdır (5,8).

Bizim olgumuzda ağız ve genital bölgede tekrarlayıcı aftlar, hastalığın aile öyküsü, paterji pozitifliği, piramidal bulgularıyla nörobeçet hastalığı düşünüldü. İlk çekilen kranyal MRI'da pons, mezensefalodiensefalik bileşkenin tutulum bulgularının olması tanımızı destekledi. Nörobeçet hastalığında akut dönemde lezyonların özellikle beyin sapından diensefalona kadar yayılım gösterebileceği bilinmektedir (2,4,5,13,14). Olgumuzda azotioprin ve steroid tedavisi verilmesinden sonra klinik bulgularında belirgin düzelme gözlemlendi. Klinik takibi devam ederken ilk başvurusundan yaklaşık iki ay sonra başağrısı ve çift görme yakınması olması üzerine kontrol amacıyla tekrar kranyal MRI tetkiki yapıldı. MRI'da bulbus ve mezensefalonda sinyal intensitesi doğal olup bilateral serebellar folialarda minimal belirginleşme bulguları izlendi. Bu bize tedavinin etkisini ve hastanın subakut kronik dönemdeki hemosiderin birikime bağlanmıştır (5,8,10,15). Bu tanım-

lanan lezyon olgumuzun daha önceki lezyonu ile aynı lokalizasyonda olması nedeniyle hemorajik transformasyon olarak değerlendirildi.

Tedavi açısından yönlendirici olmamasına rağmen günümüze kadar nörobeçet hastalığının radyolojik görüntülenmesinde hemorajik lezyonların nadiren saptanması ve etyopatogeneze olan katkısı nedeniyle olgu literatür eşliğinde tartışılmıştır.

KAYNAKLAR

1. Serdaroğlu P: Behçet's disease and the nervous system. *J Neurology* 245(4):197-205, 1998.
2. George W, Petty JP: Mohr. Stroke in the setting of Collagen Vascular Disease. *Stroke*, Churchill Livingstone, p.798-800, 1998.
3. Vignes S, Vidailhet M, Dormont D, et al: Pseudotumorous presentation of neuro-Behçet: role of the withdrawal of colchicine. *rev. med. Interne* 19(1):55-59, 1998.
4. Tali ET, Atilla S, Keskin T, et al: MRI in neuro-Behçet disease. *Neuroradiology* 39(1):2-6, 1997.
5. M Zuheir Al Kawi, Saeed Bohlega, Mohamed Banna, MRI findings in neuro-Behçet's disease. *Neurology* 41:405-408, 1991.
6. Kobayashi H, Saito Y, Kaneko Y, et al: A case of neuro-Behçet's disease with hemorrhagic brainstem lesion detection by MRI. *Rinsho Shinkeigaku* 32(7):763-766, 1992.
7. Alan C Williams, Victor M Houghton, Varun K Saxena et al: Computed Tomography in Behçet Disease. *Radiology* 131:403-404, 1979.
8. Çoban O, Bahar S, Akman G, et al: A controlled study of reliability and validity of MRI findings in neuro-Behçet's disease. *Neuroradiology* 38(4):312-316, 1996.
9. Watanabe N, Seto H, Sato S: Brain SPECT with neuro-Behçet disease. *Clin Nucl Med* 20(1):61-64, 1995.
10. Patel DV, Neuman MJ, Hier DB: Reversibility of CT and MR findings in neuro-Behçet disease. *J Comput Assist Tomogr* 13(4):669-673, 1989.
11. Kikuchi Y, Oshima M, Sasaki Y, et al: Evaluation of neuro-Behçet disease with 99m Tc-HMPAO brain SPECT comparison with MR Imaging. *Nippon-Igaku* 57(8):515-519, 1997.
12. Hasegawa Y, Okada H, Okamoto S: Neuro-Behçet Disease with bilateral chorio-oral syndrome following simultaneous multiple brain hemorrhage. *Rinsho Shinkeigaku* 31(7):754-759, 1991.
13. Serdaroğlu P: Neuromuscular manifestations in the course of Behçet's disease. *Acta Myologica* Vo.II, Dec 41-45, 1998.
14. Kataoka S, Hirose G, Tsukada K: Brain stem type neuro-Behçet's syndrome. Correlation of enhanced CT Scand and MRI during acute and chronic stage of the illness. *Neuroradiology* 31(3):258-262, 1989.
15. Juan MT: Brain Vaskuler Disorders. *Neuroradiology*. Baltimore, Williams&Wilkins, p.450-455,1996.