

BEHÇET SENDROMUNDA BENİGN İNTRAKRANİAL HİPERTANSİYON (VAKA TAKDİMİ)*

Dr. Gülten Tunali**

Key words : Behçet's syndrome, benign intracranial hypertension.

Anahtar terimler : Behçet sendromu, benign intrakranial hipertansiyon.

Benign Intrakranial Hipertansiyon (BiH), kafa içinde yer işgal eden bir lezyon veya hidrosefali olmadığı halde intrakranial basınç artışını ifade etmektedir. 1937 yılında bir Türk Dermatoloji Profesörü tarafından tanımlanan Behçet hastalığında, oral, genital ve göz lezyonlarına ilave olarak başta nörolojik komplikasyonlar olmak üzere çok sayıda sistem tuluşu vardır.^{1,2} Behçet sendromuna bağlı nörolojik komplikasyonlar arasında akut konfüzyonel durum, meningoansefalit, beyinsapı tutuluşu, transvers myelit ve benign intrakranial hipertansiyon bulunmaktadır.³⁻⁴

Biz bu yazımızda kliniğimizde Behçet Sendromuna bağlı Benign Intrakranial Hipertansiyon tanısıyla izlediğimiz iki hastayı sunmak ve konu ile ilgili literatür bilgisini gözden geçirmek istedik.

Vaka Takdimleri

Vaka : Z.T. 30 yaşında erkek hasta bir aydan beri devam etmekte olan baş ağrısı ve bulanık görme yakınmalarıyla kliniğimize başvurdu. Öyküsünden yaklaşık 5 yıl önce Dermatoloji bölümünce ağızda aft, tekrarlayan

* Ondokuz Mayıs Üniv. Tıp Fak. Nöroloji Anabilim Dalı Çalışmalarından.

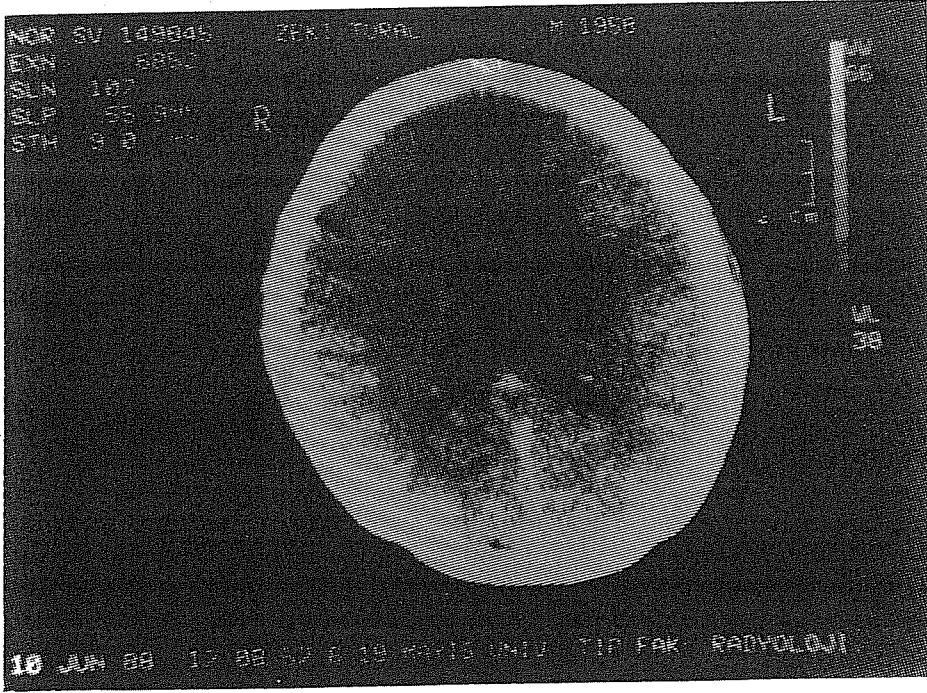
** Ondokuz Mayıs Üniv. Tıp Fak. Nöroloji Anabilim Dalı Profesörü.

genital ülserasyonlar, eritema nodozum ve tromboflebit nedeniyle komplet Behçet sendromu tanısı konmuş. Hastanın yapılan fizik muayenesinde skrotumda geçirilmiş ülserasyona bağlı skatrist dışında başka anormal bulgu saptanmadı. Nörolojik muayenesinde her iki gözdebinde kanamalı papil stazı ve görme keskinliğinde azalma saptandı. Sol göz 2 metreden parmak sayabiliyordu, sağ gözde görme keskinliği 1/10 olarak değerlendirildi. Laboratuvar tetkiklerinden rutin kan ve idrar tetkikleri normaldi. Yapılan lomber ponksiyonda basınç yüksek (300 mm H₂O) olup likörün görünüşü berrak, biyokimyası normal sınırlarda idi. Hastanın çekilen bilgisayarlı beyin tomografisinde ventriküllerde obliterasyon ve serebral subaraknoid sulklarda silinme yani beyin ödemi bulguları saptandı (Resim 1a ve 1b). Hastaya günasırı LP yapılarak likör basıncı düşürüldü. 60 mg/gün Prednisolone ve Acetazolamide tedavisi uygulandı. 4 ay içerisinde baş ağrısı geçen ve görme keskinliğinde belirgin düzelme (sağda tam, solda 7/10) olan hastanın likör basıncını 250 mm H₂O altına düşürmek mümkün olmadı. Bunun üzerine lumboperitoneal şant uygulanan hastanın postoperatif dönemde likör basıncı normal seviyeye düştü. Hasta bölümümüzce poliklinik kontrolleri ile izlenmektedir.

Vaka 2 : AA, 29 yaşındaki erkek hasta, 6 yı önce ağızda aft ve genital ülserasyon nedeniyle inkomplet Behçet sendromu tanısı almış. Kliniğimize baş ağrısı ve bulanık görme yakınmalarıyla başvuran hastanın muayenesinde bilateral papil stazı ve görme keskinliğinde azalma (sağda 4/10, solda 2/10) saptandı. Rutin kan ve idrar tetkikleri ile Bilgisayarlı Beyin Tomografisi normal olarak (Resim 2a ve 2b) bulundu. Yapılan lomber ponksiyonda basınç 300 mm H₂O olup görünüşü berraktı, hücre yoktu ve kimyası normal sınırlarda idi. Hastaya prednisolone (60 mg/gün) ve acetazolamide (250 mg/gün) uygulandı. Gün aşırı boşaltıcı lomber ponksiyonlar yapıldı. Baş ağrısı tamamen kayboldu. Görme keskinliğinde tam ve tama yakın düzelmeler (sağ gözde tam, sol gözde 8/10) oldu. Ancak likör basıncı 250 mm H₂O altına düşürülemediği için lumboperitoneal şant takıldı. Postoperatif dönemde likör basıncı normal sınırlara düşen hasta yakından izlenmektedir.

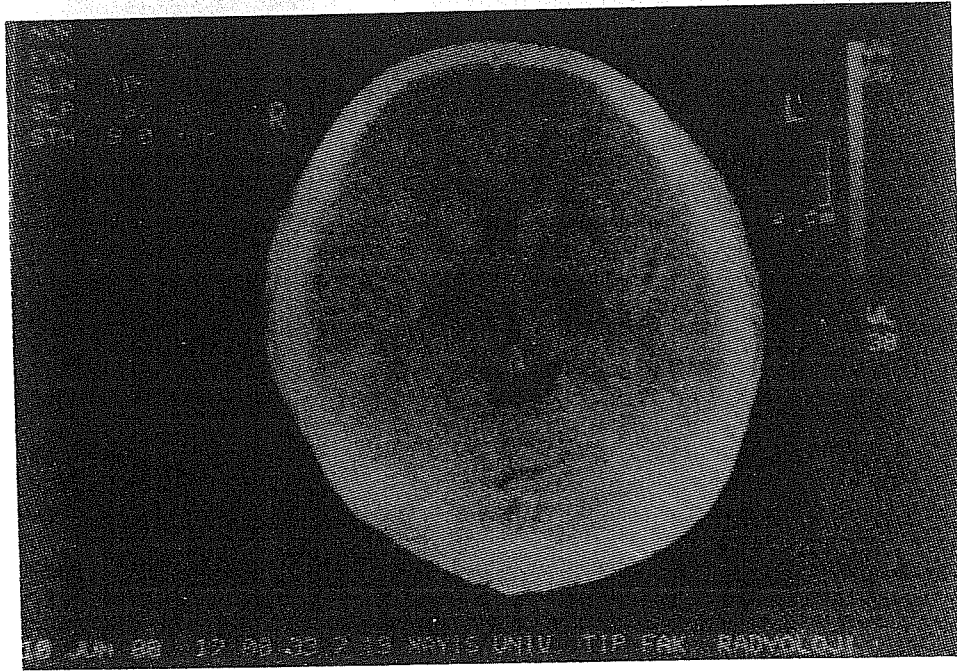
Tartışma

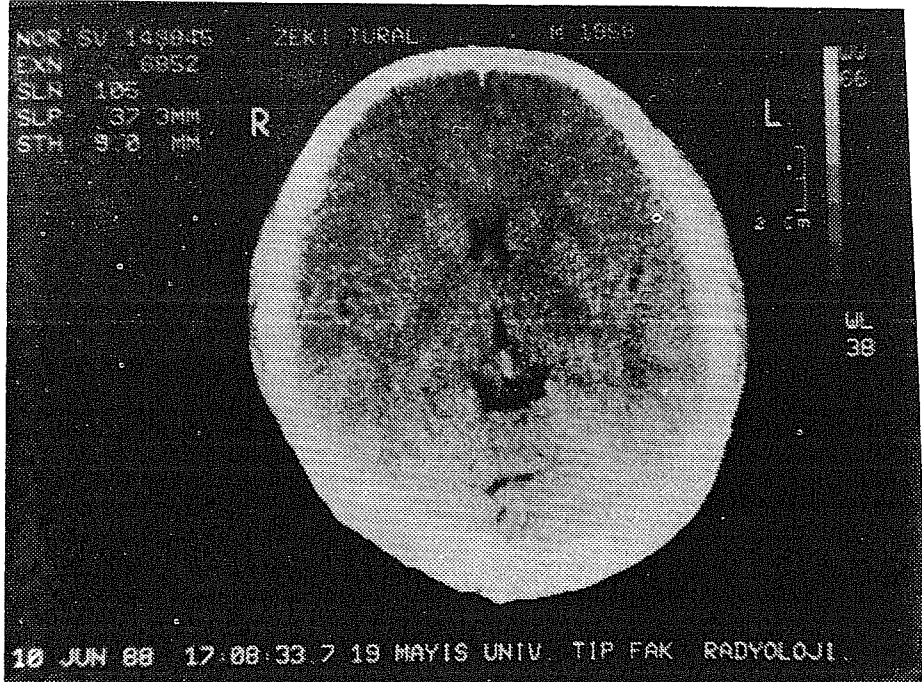
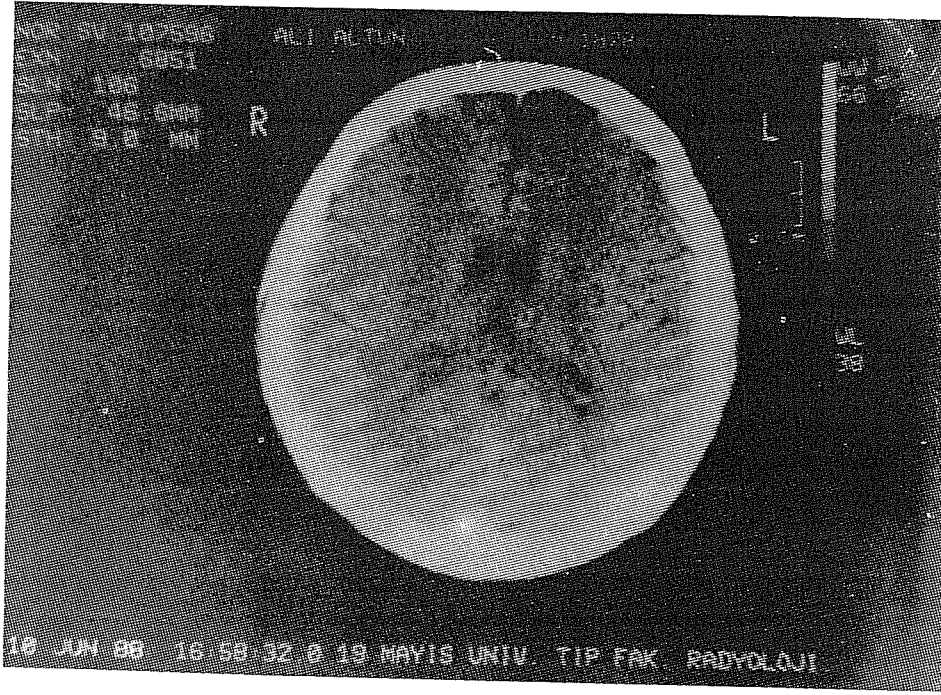
Kliniğimize başağrısı ve bulanık görme yakınmalarıyla başvuran hastalarımızın nörolojik muayenelerinde intrakranial basınç artışını düşündüren bulgular saptanmıştır. Yapılan bilgisayarlı beyin tomografisi tetkiki ile kafa içinde yer işgal eden lezyon ve hidrosefali tanıları ekarte edildikten sonra hastalara lomber ponksiyon yapılmıştır. Likör basıncında yükselme



Resim 1a ve 1b

Birinci vakamızda bilgisayarlı beyin tomografisi kesitlerinde beyin ödemi bulguları olan ventriküllerde ve serebral subaraknoid sulkuslarda daralma.





Resim 2a ve 2b

İkinci vakamızda bilgisayarlı beyin tomografisi kesitleri normal olarak değerlendirilmiştir.

dışında başka anormal bulgu saptanmamıştır. 5 ila 6 yıl önce Behçet hastalığı tanısı konan hastalarımızda benign intrakranial hipertansiyon düşünülerek steroid ve diüretik ilaç tedavisi ile boşaltıcı lomber ponksiyonlar yapılmış, likör basıncı düşürülemediği için lumboperitoneal şant takılmıştır.

BİH, kafa içinde yerleşik eden bir lezyon veya hidrosefali olmadığı halde intrakranial basınç artması ile karakterize bir durum olup kranial BT'de ventriküller normal büyüklükte veya normalden daha küçüktür. Likörün biyokimyasal muhtevası normaldir. Hernekadar benign bir durum olarak isimlendirilmekte ise de devamlı görme kaybına neden olabileceği de akılda tutulmalıdır.⁵ Bu komplikasyonun görülme sıklığı % 2 ila 24 arasında değişmektedir. Bu nedenle kortikosteroidler, acetazolamide ve boşaltıcı lomber ponksiyon gibi medikal tedavi ve yöntemlere cevap vermeyen vakalarda şant takma ve optik sinir dekompresyonu gibi cerrahi yöntemler uygulanmalıdır.^{5,6}

Nörolojik komplikasyonlar Behçet hastalarının % 10 ila 25'inde ortaya çıkmaktadır.³ Eskiden BİH'un Behçet hastalığının nadir bir komplikasyonu olduğu sanılırdı. Ancak yıllar geçtikçe rapor edilen vaka sayısı artmaktadır. Behçet sendromunda dural sinüs trombozuna bağlı BİH, ilk kez 1959 yılında Masheter⁷ tarafından tanımlanmıştır. 1970 yılında Kalbian ve Challis⁸ 5 tanesi sinir sistemi tutuluşu ve 3 tanesi BİH semptom ve bulguları gösteren 12 vaka bildirdiler. Daha sonra 1980 yılında Graham ve arkadaşları⁹ Behçet sendromuna bağlı bir başka BİH vakası rapor ettiler. Pamir ve arkadaşları¹⁰ BİH bulguları gösteren 6 vakadan 2 tanesinde, Rosenberger ve arkadaşları¹¹ ise nörolojik tutulum gösteren 5 vakadan 2 tanesinde anjiyografi ile superior sagittal sinüs trombozunun varlığını göstermişlerdir. Radyolojik olarak iki taraflı sigmoid sinüs trombozu gösteren bir vaka ile superior sagittal sinüs trombozu gösteren bir başka vaka da benign intrakranial hipertansiyon patogeneğinde dural sinüs trombozunun rolünü desteklemektedir.^{12,13}

Hemen bütün otorlerin görüş birliği içinde oldukları hususlar, papiödem Behçet sendromunda ilk bulgu olarak ortaya çıkabildiği, intrakranial hipertansiyonun serebral ven trombozuna bağlı olarak geliştiği ve özellikle hastalık prevelansının yüksek olduğu bölgelerde benign intrakranial hipertansiyon ile gelen her hastada Behçet sendromunun ayırıcı tanıda düşünülmesi gerektiğidir.

SUMMARY

Benign Intracranial Hypertension in Behçet (Syndrome (Case Report)

Two patients with Behçet's disease presenting as benign intracranial hypertension are reported and the literature is reviewed in this paper. We suggest that benign intracranial hypertension is not rare in Behçet's disease. For this reason a careful history and examination for evidence of Behçet's disease should be undertaken in patients who have findings of benign intracranial hypertension.

KAYNAKLAR

- 1 — James DG, Spiteri MA : Behçet's Disease. *Ophthalmology* 89 (11): 1279, 1982.
- 2 — Michelson JB and Chisari FV: Behçet's. Disease. *Survey of Ophthalmology*. 26(4): 190, 1982.
- 3 — O'Duffy JD and Goldstein NP : Neurologic involvement in seven patients with Behçet's disease. *The American Journal of Medicine*. 61(8): 170, 1976.
- 4 — Kansu T, Pamir N ve Zileli T : Behçet hastalığının nörolojik komplikasyonları. *Hacettepe Tıp Dergisi* 17(1): 7, 1984.
- 5 — Knight RSG, Fielder AR, Firth JL. Bening intracranial hypertension : Visual loss and optic nerve sheath fenestration. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 49:243, 1986.
- 6 — Katzman B, Lu LW, Tiwari RP and Bansal R. Pseudotumor Cerebri. An observation and review. *Ann Ophthal* 13 (7):887, 1981.
- 7 — Masheter HC : Behçet's syndrome complicated by intracranial thrombophlebitis. *Proc R Soc Med*. 52:1039, 1959.
- 8 — Kalbin VV, Chalis MT : Behçet's Disease. Report of twelve cases with three manifesting as papilledema. *Am J Med*. 49:823-829, 1970.
- 9 — Graham EM, Al-Ashkar AF, Sanders MD and Hilton P. Benign intracranial hypertension in Behçet's syndrome. *Neuroophthalmology* 1(1): 73, 1980.
- 10 — Pamir MN, Kansu T, Erbençi A, Zileli T : Papilledema in Behçet's syndrome. *Arch Neurol* 38:643, 1981.
- 11 — Rosenberger A, Adler OB, Haim S : Radiological aspects of Behçet's Disease. *Radiology* 144 (2): 261, 1982.
- 12 — Imaizumi M, Nakuda T, Yoneda S and Ame H. Behçet's Disease with sinus thrombosis and arteriovenous malformation in brain. *J Neurol* 222:215, 1980.
- 13 — Bank I and Weart C. Dural Sinus thrombosis in Behçet's disease. *Arthritis and Rheumatism* 27 (7): 816, 1984.