

Nöro-Behçet: Transvers miyelit ve aseptik menenjit birlikteliği

Neuro-Behçet disease: Coexistence of transverse myelitis and aseptic meningitis

Volkan Solmaz, Dürdane Aksoy, Semiha Kurt, Betül Çevik

ÖZET

Behçet hastalığı, etiolojisi ve patogenezi net olarak bilinmeyen, tekrarlayan oral ve genital ülserler ve panüveit ile karakterize epizodik bir hastalıktır. Behçet hastalığının Akdeniz sahilleri, Ortadoğu, Doğu Asya, Japonya'nın bir kısmında sıklığı artmakla birlikte ülkemizdeki prevalansı 110/100000 olarak tespit edilmiştir. Behçet hastalığının klasik semptomlarına nörolojik bulguların eşlik etmesi durumunda Nöro-Behçet Sendromundan söz edilir. Nöro-Behçet Sendromunun en sık nörolojik bulgusu baş ağrısıdır. Behçet hastalarında tam bir nörolojik tablo gelişmemişse nörolojik komplikasyonların saptanması oldukça zor ise de bazen nörolojik komplikasyonlar hızlı bir şekilde ilerleyebilir. Bu hastalarda transvers miyelit gelişiminin tek nörolojik bulgu olarak ortaya çıkması ender bir durumdur. Burada 17 yaşında Behçet tanısıyla takip edilen, tarafımıza baş ağrısı, bilinç bulanıklığı yüksek ateş şikayetleriyle başvuran bir hasta sunuldu. Hastaya yapılan lomber ponksiyon neticesinde aseptik menenjit düşünüldü, ancak daha sonraki takiplerinde paraparezisi ve seviye veren his kusuru gelişmesi üzerine transvers miyelit tespit edildi. Ayrıca tanıya yönelik yapılan tetkikler neticesinde nöro-Behçet'e bağlı aseptik menenjit ve transvers miyelit tanısı konuldu. Bu durumun çok nadir görülmesi nedeniyle bu vaka sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Behçet hastalığı, nöro-Behçet, transvers miyelit, aseptik menenjit

GİRİŞ

Behçet hastalığı, etiolojisi ve patogenezi tam olarak bilinmeyen, tekrarlayan oral ve genital ülserler ve panüveit ile karakterize bir hastalıktır. Kilo kaybı, yorgunluk, bulantı-kusma gibi konstitüsyonel semptomlar siktir. Ayrıca eritema nodosum, psödo-folikülit, püstüler erüpsiyon gibi cilt bulguları da sık

ABSTRACT

Behçet's disease is a disorder that the etiology and pathogenesis is not well known and this episodic disease is characterized with recurrent oral and genital ulcers, panuveitis. The incidence of Behçet's disease increased in Mediterranean region, Middle East region, East Asian region, some part of Japan. The prevalence of this disease was 110/100000 in Turkey. If a neurological symptom is added to Behçet's disease it is called Neuro-Behçet syndrome. The most seen neurological complication of Neuro-Behçet syndrome is headache. In Behçet's syndrome if the neurological symptoms are not completely occur, to diagnose neuro-Behçet may be very difficult. However, sometimes neurological complications can be progress very fast. Especially the formation of transverse myelitis is very rare neurologic condition for this syndrome. Here we presented a 17-year-old girl with Behçet's disease; she admitted for her headache and confusion, in lumbar puncture findings we considered aseptic meningitis. 1 day later she complained paraparesis and hypoesthesia under thoracal 5 level, MRI scanning showed transverse myelitis in almost all thoracic levels. We presented this case because coexistence of transverse myelitis and aseptic meningitis is very rare.

Key words: Behçet's disease, neuro-Behçet, transverse myelitis, aseptic meningitis

görülmeyle beraber eklem tutulumu oligoartikülerdir ve genellikle büyük eklemler tutulur. Akciğer, gastrointestinal sistem ve böbrek tutulumu daha az görülen tutulumlardır [1]. Nörolojik tutulum 3 sınıfta gruplandırılmıştır. Birincisi; oküler motor sinir disfonksiyonu, nistagmus, ataksi gibi semptomlarla giden beyin sapı tutulumudur. İkinci sırada spinal kord ve hemisferlere ait değişken nörolojik bulgu-

larla giden menenjit ve meningomyelit gelir. Üçüncüsü ise fokal nörolojik bulgular olmadan ortaya çıkan meningoensefalit tablosu yani konfüzyonel sendromdur. Burada daha önce Behçet hastalığı tanısıyla takip edilen ve kolşisin kullanan hasta tarafımıza menenjit kliniği ile başvurduktan sonra takiplerinde seviye veren his kusuru, alt ekstremitelerde derin tendon refleksi kaybı ve paraparezi gelişen bir vakayı transvers miyelit ve aseptik menenjit birlikteliğinin ender görülmesi nedeniyle sunduk.

OLGU

17 yaşında bayan hasta oryantasyon kaybı, uykuya eğilim, her iki bacakta kuvvetsizlik yakınmalarıyla kliniğimize başvurdu. 2 yıl önce oral aft ve genital ülserler şikayetiyle başvurduğu başka bir merkezde, uluslararası Behçet hastalığı çalışma grubu tanı kriterlerine göre Behçet hastalığı tanısı konularak kolşisin başlanmıştır. Hastanın nörolojik muayenesinde: kooperasyonu kısıtlı, yer, zaman, kişi oryantasyonu bozuk, ajitasyonu ve ense sertliği mevcut ve meningeal irritasyon bulguları pozitif bulundu. Motor muayenede alt ekstremitelerde kas kuvvetleri bilateral proksimalde 4/5, distalde 3/5 iken, duyu muayenesine koopere olabildiği kadarıyla normaldi. Alt ekstremitelerinde derin tendon refleksi (DTR) hi-poaktifken plantar yanıtlar bilateral fleksördü.

Kliniğimizde yapılan laboratuvar incelemelerinde; Tam kan sayımı, sedimantasyon, tam idrar tetkiki, serolojik testler (C reaktif protein), tiroit fonksiyon testleri, vitamin B12 ve folik asit düzeyleri, koagülasyon faktörleri, akciğer grafisi normal olarak değerlendirildi.

Yapılan lomber ponksiyonda Beyin omurilik sıvısı (BOS) basıncı ve proteini normal, %75 lenfosit hakimiyetinde mm^3 'de 418 lökosit, 4 eritrosit saptandı. BOS kültüründe üreme olmadı. BOS glikozu eş zamanlı bakılan şekerinin 2/3'ünden daha düşüktü. BOS sıvısında lenfosit hakimiyeti olması, BOS glikozunun eş zamanlı bakılan kan glikozundan 2/3 oranında daha düşük olması ve BOS basıncının normal olması nedeniyle tüberküloz menenjit tanısını dışlamak amacıyla, BOS' da adenozin deaminaz düzeyi bakıldı ve ARB boyama yapıldı bu tetkik sonuçlarının normal gelmesi nedeniyle aseptik menenjit düşünüldü.

Hastanın çekilen kraniyal Manyetik rezonans (MR) görüntülemesi normal sınırlardaydı. Yatışının

üçüncü gününde Torakal (T) 5 seviyesi altında seviye veren his kusuru tariflenmesi üzerine tekrarlanan nörolojik muayenesinde: her iki alt ekstremitelerde 2/5 düzeyine gerileyen motor güç saptandı, DTR'leri altta kaybolmuştu. Çekilen kontrastlı torakal MR'ında bazı yerlerde diffüz kesintisiz devam eden, diğer kısımlarda yamalı tarzda izlenen, kontrast madde tatbiki sonrasında yer yer kontrast tutan transvers miyeliti düşündürecek şekilde T2 ve yağ baskılı sekanslarda sinyal artışı izlendi (Şekil 1). Yapılan tetkiklerinde diğer menenjit nedenleri ekarte edilen hastaya Behçet hastalığına bağlı aseptik menenjit ve transvers miyelit tanılarıyla 1 gr/gün intravenöz metilprednizolon 7 gün süreyle verildi. Takiplerinde hastanın oryantasyonu, kooperasyonu ve seviye veren his kusuru tamamen düzeldi. Motor muayenesinde alt ekstremitelerde kas güçleri bilateral +3/5 seviyesine kadar düzeldi.



Şekil 1. Tüm torakal spinal kord boyunca bazı yerlerde diffüz kesintisiz devam eden, bazı yerlerde yamalı tarzda izlenen, santralde yerleşik T2A serilerde hiperintens görünen lezyonlar

TARTIŞMA

Behçet hastalığı özellikle göz, deri, mukoza, eklem, vasküler sistem (özellikle venöz sistem), akciğerler, gastrointestinal sistem ve sinir sistemini tutan tekrarlayan inflamatuvar bir hastalıktır [1,2]. Beh-

çet hastalığının Akdeniz sahilleri, Ortadoğu, Doğu Asya, Japonya'nın bir kısmında sıklığı artmakla birlikte ülkemizdeki prevalansı 110/100000 olarak tespit edilmiştir, kırsal kesimlerde kentlere göre daha fazla görülmektedir [3]. Klinik bulgular üçüncü dekada ortaya çıkar ve erkeklerde biraz daha sık görülür [4]. Behçet hastalığının sinir sistemi tutulumunu saptamak ve Nöro-Behçet tanısını koymak özellikle tam bir klinik tablo yoksa zor olabilir.

Nöro-Behçet sendromu (NBS) tanısı için, başta Behçet hastalığı tanısı olması gerekmektedir. Ayrıca var olan nörolojik semptomların başka bilinen bir sistemik veya nörolojik hastalıkla açıklanamaması ve bunlara pozitif nörolojik muayene, NBS düşündürecek MR görüntülemesi veya NBS ile uyumlu BOS incelemelerinden en az birinin eşlik etmesi gerekmektedir [5], Irak'ta Behçet hastalığı olan hastalarla yapılan bir çalışmada, hastaların %14,3'ünde nörolojik tutulumun eşlik ettiğini ve bunlarda tanının, klinik bulgulara BOS veya MRG bulgularından birinin eşlik etmesiyle kesinleştirildiği belirtilmiştir [6], Santral Sinir Sistemi (SSS) tutulumunun sıklığı Türkiye'de %5,3-7,6, İsrail'de %29, Tunus'da %21 ve Lübnan'da %14 olarak bildirilmiştir [7]. Nörolojik tutulum en sık beyin sapı, kortikospinal yol tutulumu, venöz sinüs trombozu veya aseptik menenjitte bağlı artmış intrakraniyal basınç ve izole baş ağrısı gibi klinik tablolar şeklinde görülür. Daha nadir olarak anevrizma rüptürüne bağlı intraserebral hemoraji, periferik nöropati, izole optik nörit ve parkinsoniyen sendrom gözlenebilir [8,9]. Baş ağrısı NBS'de en sık görülen nörolojik yakınmayı oluşturur [10]

Nörolojik tutulumu olan olgularda beyin omurilik sıvısı incelemesi tamamen normal olabileceği gibi, bizim olgumuzdaki gibi pleositoz, protein artışı da olabilir [11].

Behçet hastalığında spinal kordun etkilenmesi seyrek olmasına rağmen bazen hastalığın ilk bulgusu olarak görülebilir. Nöro-Behçet sendromunda yapılan klinik çalışmalarda spinal kord etkilenme oranı %10 ile %18 iken, otopsi serilerinde bu oran %28 dolayındadır ve torasik tutulumun daha sık olduğu bildirilmiştir [11-14]. Bizim hastamızda da literatürle uyumlu olarak gelişen miyelit torakal düzeydeydi.

Hastalıkta prognozun nörolojik tutulumla ilgili olarak değiştiği belirtilmektedir. Dural venöz trom-

bozu veya diğer nonparankimal lezyonları olan hastalarda prognozun daha iyi, aseptik meningoensefaliti veya beyin sapı tutulumu olanlarda ise kötü olduğu bildirilmektedir [1,2]. Bizim hastamızın da bu literatür bilgisiyle uyumlu olarak motor defisiti en fazla +3/5 düzeyine kadar düzelmiştir.

Sonuç olarak Behçet hastalığına bağlı transvers miyelitin nadir görüldüğü bilinmektedir, bu olgu nöro-Behçet'in çok daha nadir komplikasyonlarından olan transvers miyelit ile aseptik menenjitin beraber gelişmesi nedeniyle sunulmaya değer bulunmuştur.

KAYNAKLAR

1. Kidd D, Steuer A, Denman AM, et al. Neurological complications in Behçet's syndrome. *Brain* 1999;122:2183-2194.
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. Idil A, Gürlü A, Boyvat A, et al. The prevalence of Behçet's disease above the age of 10 years. The results of a pilot study conducted at the Park Primary Health Care Center in Ankara, Turkey. *Ophthalmic Epidemiol* 2002;9:325-331.
4. Berlin C. Behçet's syndrome with involvement of central nervous system. *Arch Derm Syphilol* 1944;49:227-233.
5. Siva A, Saip S. The spectrum of nervous system involvement in Behçet's syndrome and its differential diagnosis. *J Neurol* 2009;256:513-529.
6. Al-Araji A, Sharquie K, Al-Rawi Z. Prevalence and patterns of neurological involvement in Behçet's disease: a prospective study from Iraq. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003;74:608-613.
7. Saylan T, Mat C, Fresko I, et al., Behçet's Disease in the Middle East. *Clinics Dermatol* 1999;17:209-223.
8. Siva A, Kantarcı OH, Saip S, et al. Behçet's disease: diagnostic and prognostic aspects of neurological involvement. *J Neurol* 2001;248:95-103.
9. Serdaroglu P. Behçet's disease and the nervous system. *J Neurol* 1998;245:197-205.
10. Monestero R, Mannino M, Lopez G, et al. Prevalence of headache in patients with Behçet's disease without overt neurological involvement. *Cephalalgia* 2003;23:105-8.
11. Kontogiannis V, Powell RJ. Behçet's disease. *Postgrad Med J* 2000;76:629-637.
12. Harmouche H, Mouti O, Faris E et al., Myéliteisolée et maladie de Behçet: trois observations. *Rev Méd Interne* 2000;21:1047-1051.
13. Yoshioka H, Matsubara T, Miyanomae Y, et al., Spinal cord In neuro-Behçet's disease. *Neuroradiology* 1996;38:661-662.
14. Lafitte C, Servan J, Bleibel JM, et al., Meningomyelitis disclosing Behçet's disease. *Rev Neurol* 1996;152:205-207.