

Venöz Sinüs Trombozu ile Prezente olan Nörobeçet: Olgu Sunumu

Neuro-Behçet Presenting with Venous Sinus Thrombosis: Case Report

Fatma ŞİMŞEK*, Nuray BİLGE

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, Erzurum

ÖZ

Behçet hastalığı etiyojisi bilinmeyen, multisistem tutulumlu enflamatuvar bir hastalıktır. Santral sinir sistemi (SSS) tutulumu nadir olmakla birlikte bazen diğer sistem tutulumlarından önce olabilir. SSS tutulumu vakaların %5-15'inde görülmektedir. Erken teşhis ve tedavi, sekelleri önlemek açısından önemlidir. SSS tutulumu, Behçet hastalığı tanısı için gerekli kriterleri taşıyan, ancak henüz tanı almamış vakalarda hastaneye ilk başvuru nedeni olabilir. Bu yazıda, şiddetli baş ağrısı ve çift görme nedeniyle hastaneye başvuran ve tetkiklerinde serebral venöz sinüs trombozu tesbit edilip etiyojide Behçet hastalığı çıkan nörobeçet olgumuzu sunduk. Venöz sinüs trombozunda etiyojik neden tedaviyi şekillendirdiği ve hastamız Behçet hastalığından önce nörobeçet tanısı aldığı için sunmaya değer bulduk.

Anahtar kelimeler: Behçet hastalığı; venöz sinüs trombozu; baş ağrısı.

ABSTRACT

Behçet disease is an inflammatory disease of unknown etiology with multisystem involvement. Central nervous system (CNS) involvement is rare, but may sometimes be before the other systems involvements. CNS involvement is seen in 5-15% of the cases. Early diagnosis and treatment is critical in terms of prevent the sequellae. CNS involvement could be the first reason of the patient to consult the hospital in the cases that carry the fundamental criteria for Behçet disease diagnosis, but not diagnosed yet. In this report, we presented a neurobehçet case admitted to hospital due to severe headache and diplopia, and detecting cerebral vein thrombosis resulting from Behçet disease in etiology. We found this case worth to present since the etiological reason forms the treatment in venous sinus thrombosis and our patient was diagnosed neuro-behçet before than the Behçet disease.

Keywords: Behçet disease; venous sinus thrombosis; headache.

GİRİŞ

Behçet hastalığı (BH) ilk kez 1937 yılında Prof. Dr. Hulusi Behçet tarafından 3 olguda gözlenen rekürren ağız aftları, genital ülserasyonlar ve üveit triadı olarak tanımlanmış ve o dönemde üçlü semptom kompleksi olarak adlandırılmıştır (1). BH etiyojisi bilinmeyen, kronik, tekrarlayıcı, multisistem inflamatuvar bir hastalıktır. BH, Uzak Doğu, Orta Doğu, Akdeniz ülkeleri ve eski ipek yolu boyunca daha yaygın olarak görülmektedir (2). BH'de santral sinir sistemi (SSS) tutulumu prevalansı %4-49 arasında değişmektedir (3-6). Nörolojik semptomlar en sık BH'nin başlangıcından 3-6 yıl sonra ortaya çıkar (5-7). Bazı hastalar BH ile eş zamanlı ya da BH'den önce nöro-Behçet geliştirirler (8). Nörolojik tutulum BH'de uzun dönem mortalite ve morbiditenin en önemli nedenlerinden biridir (9). BH'de nörolojik belirtiler genellikle diğer sistemik bulguların başlangıcından birkaç yıl sonra gelişir. BH'de sistemik tutulumdan önce nörolojik tutulumun olduğunu raporlayan az sayıda çalışma bulunmaktadır (8,10). Bizde BH tanısını nörolojik tutulum sonrasında alan hastamızı sistemik inflamatuvar hastalıklarda nörolojik tutulumun önemini vurgulamak için sunduk. Olgumuzdan gönüllü onam formu alınmıştır.

OLGU SUNUMU

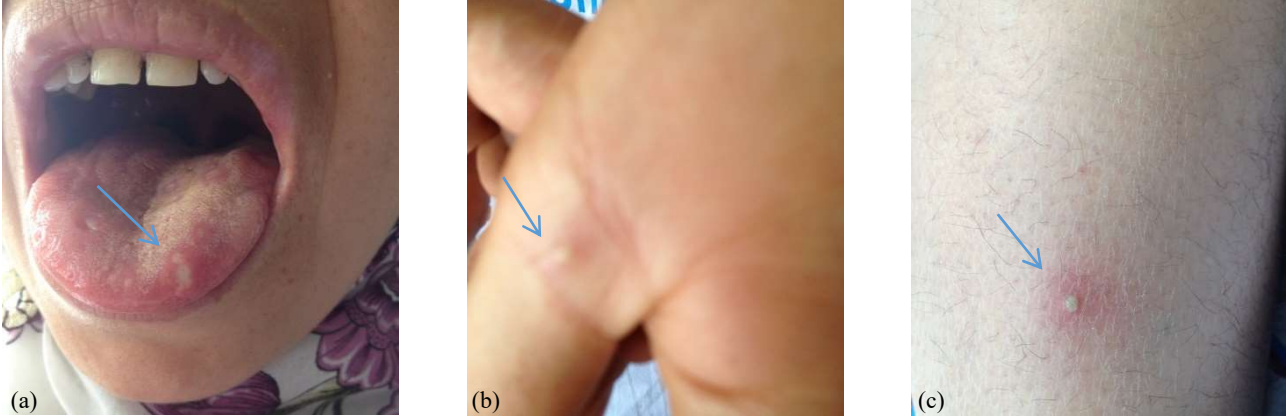
31 yaşında bayan hasta, baş ağrısı, çift görme ve sağ gözde bulanık görme şikayeti ile nöroloji polikliniğine başvurdu. Beş-altı aydır baş ağrısı şikayeti olan hastanın ağrısının son 1 aydır arttığı ve 15 gündür aralıksız devam ettiği öğrenildi. Ağrı daha çok başının sağ tarafında, zonklayıcı karakterde, geceleri uyumasını engelleyen, ağrı kesici ile geçmeyen, bulantının olduğu, kusmanın eşlik etmediği

Sorumlu Yazar / Corresponding Author: Fatma ŞİMŞEK, klamaks@hotmail.com, ORCID: orcid.org/0000-0003-1662-5534

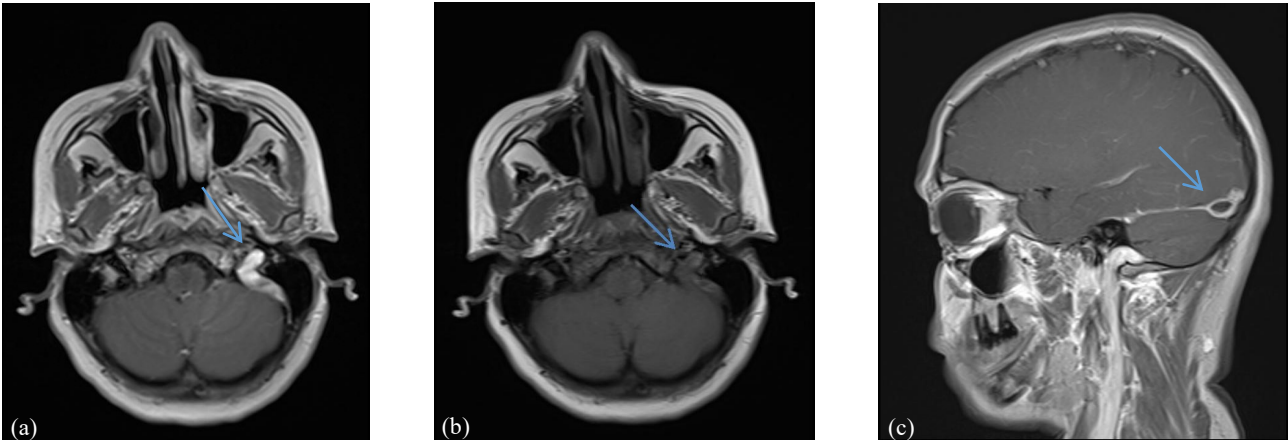
Geliş Tarihi / Received: 07.09.2018 Kabul Tarihi / Accepted: 14.11.2018

özellikteydi. Son birkaç gündür baş ağrısına çift görme ve sağ gözde bulanık görme eklenmişti. Özgeçmişinde; 2-3 haftada bir tekrarlayan oral aftlar, bazen genital bölgede çıkan yaralar olduğu öğrenildi. Soygeçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenede; yaygın oral aftı, avuç içinde ve bacakta diz altı ekstansör bölgede püstüler döküntüleri mevcuttu (Şekil 1). Nörolojik muayene, bilateral papil ödem ve sağ gözde dışa bakış kısıtlılığı dışında normaldi. Laboratuvar bulgularında rutin hemogram, biyokimya testleri normaldi. Sedim 96 mm/h, vaskülit markırlarından ANA +2 idi. Protein C, S, antitrombin III düzeyleri normaldi. Hastanın paterji testi (+), HLA B51(+) idi.

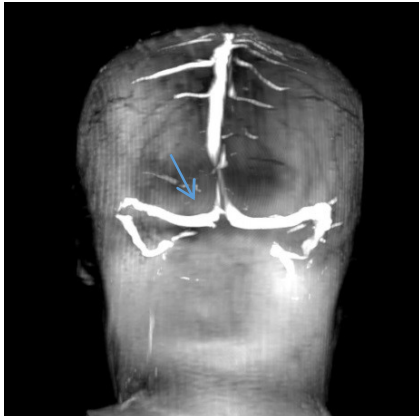
Çekilen kranial manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ve MR venografide sol transvers sinüs ve sigmoid sinüste trombüs izlendi (Şekil 2). Göz muayenesinde üveite ait bulgu izlenmedi. Nöro-Behçet olarak değerlendirilen hastaya 1 gr/gün şeklinde 5 gün metilprednizolon, enoksaparin sodyum 0,6 cc 2x1 subkutan, asetazolamid tablet 3x1 oral olarak başlandı. Bir hafta sonra şikayetlerinde belirgin düzelme izlenen hasta azotiopürin 50 mg 2x1 oral, enoksaparin sodyum 0.6 cc 2x1 subkutan, metilprednizolon 1x64 mg ile taburcu edildi. Üç ay sonra çekilen kontrol MR venografide trombüsün rekanalize olduğu izlendi (Şekil 3).



Şekil 1. Hastanın oral aftı (a), avuç içi püstüler döküntüsü (b) ve diz altı ekstansör bölgede püstüler döküntüleri (c) izleniyor.



Şekil 2. Kranial MRG'de sol transvers sinüs ve sigmoid sinüste T2 sekansta hiperintens (a), T1 sekansta hipointens (b) ve kontrastlı çekimde (c) trombüs ile uyumlu delta sign izleniyor.



Şekil 3. Üç ay sonra çekilen kontrol MR venografide sol transvers sinüs ve sigmoid sinüste trombüsün rekanalize olduğu izleniyor.

TARTIŞMA

Nöro-Behçet sendromu (NBS), diğer olası sebeplerin dışlanmasından sonra BH için tanı kriterlerini yerine getiren bireylerde belirtilerle ve/veya görüntüleme ile ve/veya anormal BOS ile ilişkili nörolojik semptomların varlığı olarak tanımlanır (8,11). Serebral venöz sinüs trombozunun (SVT) etiolojisinde gebelik, puerperium, oral kontraseptif kullanımı, sistemik inflamatuvar hastalıklar, koagülopati tabloları, yüz, kulak, burun bölgesi enfeksiyonları, sistemik hastalıklar ve dehidratasyon bulunmaktadır (12). Hastamız SSS tutulumu bulguları (baş ağrısı, çift görme, sağ gözde bulanık görme) ile başvurmuştu ve MR venografi sonrası SVT tanısı konulmuştu. BH'de SSS tutulumu parankimal veya nonparankimal olabilir. Parankimal tutulum özellikle beyin sapı, spinal kord ve serebral hemisferleri etkiler. Nonparankimal tutulum intrakranial hipertansiyon, aseptik menenjit, kranial nöropati ve dural sinüs trombozu, arteryel diseksiyon, oklüzyon, anevrizma gibi serebrovasküler

bozuklukları içerir (4). Bizim hastamızda kafa içi basınç artışına bağlı sağ gözde 6. kranial sinir paralizisi ve bilateral papil ödem vardı. Kafa içi basınç artışı sağ transvers ve sigmoid sinüsteni kaynaklanıyordu. Nonparankimal tutulum, parankimal tutulumdan daha iyi prognoza sahiptir. Parankimal ve nonparankimal tutulumun aynı anda görülmesi oldukça enderdir (5). Mevcut bulgular ile hastamızda nonparankimal SSS tutulumu mevcuttu.

SVT, BH'nin %10-20'sinde görülmektedir. Baş ağrısı en sık başvuru nedeni olmakla birlikte papil ödeme bağlı geçici görme bozuklukları ile fokal veya jeneralize nöbetler SVT'de sık başvuru nedenleri arasındadır (13). Baş ağrısı ve papil ödeme bağlı görme bozukluğu olup, SVT tespit edilen hastanın öyküsünde tekrarlayan oral aft ve genital ülserler olması, fizik muayenede püstüler döküntülerin görülmesi nedeni ile etiyojolojiye yönelik yapılan tetkiklerle nöro-Bekçet tanısı konuldu. Hastamızda sistemik tutulum öncesi nörolojik tutulum söz konusuydu. Yapılan çalışmalar BH'nin %6 gibi düşük oranda NBS olarak başlayabileceğini göstermektedir (8,10). NBS'de herhangi bir venöz sinüs etkilenebileceği gibi en sık olarak superior sagittal sinüste tromboz saptanmakta ve bunların bir bölümünde transvers sinüs trombozu da eşlik etmektedir (14). Bizim hastamızda superior sagittal sinüs etkilenimi yoktu, transvers ve sigmoid sinüste tromboz izlendi. Bekçet hastalarında görülen serebral venöz sinüs trombozunun tedavisi konusunda henüz bir fikir birliği yoktur ve antikoagülasyonun yeri hala tartışılmaktadır (15). Hastamızın tedavisi gün aşırı 16 mg metilprednizolon, günlük 100 mg azotiopürin ve antikoagülan tedavi şeklinde düzenlendi. Üç ay sonra çekilen kontrol venografide trombozun rekanalize olduğu görülüp, antikoagülan tedavisi sonlandırılarak immunsupresif tedavisine devam edildi. Hastanın 1 yıl sonra yapılan nörolojik muayenesi normaldi ve SVT rekürrensi gözlenmedi.

BH'de serebral venöz trombozda antikoagülan tedavi tek başına yeterli olmayıp immunsupresif tedavide gereklidir. BH'de nörolojik tutulum uzun dönem mortalite ve morbiditedeki en önemli faktörlerden biri olduğu için erken tanı ve tedavi hastalığın klinik seyriinde büyük bir öneme sahiptir. SVT tanısı konulan hastalarda etiyojolojik incelemede sistemik inflamatuvar hastalıkları da unutmamak gereklidir.

KAYNAKLAR

1. Behcet H. Über rezidivierende, aphtöse durch ein Virus verursachte Geschwüre am Mund, am Auge und an den Genitalien. *Derm Wschr.* 1937;105(36):1152-7.

- Verity DH, Marr JE, Ohno S. Behçet's disease, the Silk Road and HLA-B51: Historical and geographical perspectives. *Tissue Antigens.* 1999;54(3):213-20.
- Serdaroglu P. Behçet's disease and the nervous system. *J Neurol.* 1998;245(4):197-205.
- Farah S, Al-Shubaili A, Montaser A, Hussein JM, Malaviya AN, Mukhtar M, et al. Behçet's syndrome: A report of 41 patients with emphasis on neurological manifestations. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1998;64(3):382-4.
- Akman-Demir G, Serdaroglu P, Tasci B. Clinical patterns of neurological involvement in Behçet's disease: Evaluation of 200 patients. The Neuro-Behçet Study Group. *Brain.* 1999;122(11):2171-82.
- Kidd D, Steuer A, Denman AM, Rudge P. Neurological complications in Behçet's syndrome. *Brain.* 1999;122(11):2183-94.
- Siva A, Kantarci OH, Saip S, Altintas A, Hamuryudan V, Islak C, et al. Behçet's disease: Diagnostic and prognostic aspects of neurological involvement. *J Neurol.* 2001;248(2):95-103.
- Al-Araji A, Kidd DP. Neuro-Behçet's disease: epidemiology, clinical characteristics, and management. *Lancet Neurol.* 2009;8(2):192-204.
- Portero A, Herreras JM. Frosted branch angiitis diagnosed as neuro-Behçet: A diagnostic and etiologic dilemma. *Case Rep Ophthalmol.* 2011;2(2):170-5.
- Hatemi G, Yazici Y, Yazici H. Behçet's syndrome. *Rheum Dis Clin North Am.* 2013;39(2):245-61.
- Criteria for diagnosis of Behçet's disease. International Study Group for Behçet's Disease. *Lancet.* 1990;335(8697):1078-80.
- Saadatnia M, Fatehi F, Basiri K, Mousavi SA, Mehr GK. Cerebral venous sinus thrombosis risk factors. *Int J Stroke.* 2009;4(2):111-23.
- Mayda Domaç F, Mısırlı H, Adıgüzel T, Mestan E. Serebral venöz sinüs trombozunda klinik, etyoloji ve prognoz. *Türk Nöroloji Dergisi.* 2008;14(1):27-32.
- Weschler B, Vidailhet M, Piette JC, Bousser MG, Dell'Isola B, Bletry O, et al. Cerebral venous sinus thrombosis in Behçet's disease: Long term follow-up of 25 cases. *Neurology.* 1992;42(3):614-8.
- Roriz M, Crassard I, Lechtman S, Saadoun D, Champion K, Wechsler B, et al. Can anticoagulation therapy in cerebral venous thrombosis associated with Behçet's disease be stopped without relapse? *Rev Neurol (Paris).* 2018;174(3):162-66.