



Behçet Hastalığı ve Parkinsonizm

Özden Kamışlı*, Nilgün Pala Açıkgöz**, Sibel Altınayar***, Cemal Özcan***

*Malatya Beydağı Devlet Hastanesi, Malatya

**Malatya Devlet Hastanesi, Malatya

***İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji AD, Malatya.

Behçet hastalığı etyolojisi bilinmeyen, oral ve genital ülserler ve uveit ile kendini gösteren multi-sistemik bir hastalıktır. Oftalmik, deri, gastrointestinal ve nörolojik tutulum görülebilir. Santral sinir sistemi tutulumu nadiren Behçet hastalığının başlangıç bulgusu olarak görülür. Nörobeçet hastalığında sıklıkla meningoensefalit ve beyin sapı sendromu tanımlanmıştır. Bazal gangliyon tutulumu nadirdir. Literatürde Behçet hastalığına bağlı parkinsonizm az sayıda yayınlanmıştır. Bu nedenle nörobeçet hastalığı ve parkinsonizm tablosu olan vakamızı sunuma değer bulduk.

Anahtar Kelimeler: Behçet hastalığı, Parkinsonizm, Hareket bozuklukları.

Behçet Disease and Parkinsonism

Behçet's syndrome is a multi systemic disease of unknown etiology characterized by oral and genital ulcers, and uveitis. Ophthalmological, dermatological, gastrointestinal, and neurological involvement can be seen. Central nervous system involvement is rarely an initial presenting manifestation of Behçet's disease. In Neurobehçet syndrome brainstem syndrome and meningoencephalitis are mostly described. Basal ganglia involvement is rare in Neurobehçet. Parkinsonism with Neurobehçet syndrome is rare in literature. Therefore we report a case of neurobehçet disease and parkinsonism

Key Words: Behçet disease, Parkinsonism, Movement disorders.

Behçet hastalığı (BH), etyolojisi bilinmeyen relapslarla giden kronik multisistem bir hastalıktır. İlk kez 5.yy da Hipokratın dikkatini çekmiş¹ ve bir Türk dermatolog, Hulusi Behçet tarafından 1937'de tanımlanmıştır.² Hastalık sıklıkla genç erişkinleri etkiler ve tipik olarak yaşamın 3. dekadında başlar fakat herhangi bir yaşta da başlayabilir.^{1,2}

İlk tanımlandığından bu yana deri, santral sinir sistemi, böbrek ve akciğer tutulumu şeklinde organ tutulumları bildirilmiştir. Subkutanöz tromboflebit, derin ven trombozu, epididimit, arteriyel oklüzyon ve/veya anevrizmalar, artralji, artritis, gastrointestinal tutulum ve amiloidozis, Behçet hastalığında görülebilen semptom ve bulgulardır.³ Klinik özelliklerine göre mukokutanöz, kas-iskelet sistemi, oftalmik, vasküler ve santral sinir sistemi tutulumu olarak sınıflandırılabilir.⁴

Behçet hastalığının etyopatogenezi tam olarak bilinmemektedir. Ancak genetik olarak yatkın bireylerde hücrel ve humoral immunité bozukluğunun yol açtığı inflamasyonun neden olduğuna dair bulgular vardır.⁴

En çok kabul edilen tanı kriterleri Uluslararası Behçet Hastalığı Çalışma Grubunun belirlediği kriterlerdir. Bu kriterler, tekrarlayıcı aftöz veya herpetiform oral ülserasyon, tekrarlayıcı genital ülserasyon, anterior ve posterior üveit, vitreusta hücreler veya retinal vaskülit ve eritema nodosum veya papülopüstüler lezyonları içerir.⁵

Behçet hastalığında nörolojik tutulum (nörobeçet hastalığı) çalışmalarda %2,2 ve %50 gibi farklı oranlarda bildirilmiştir.²

Behçet Hastalığı sinir sisteminde herhangi bir alanı etkileyebilir. Parankimal tutulumda en sık beyin sapı olmakla birlikte, hemisferler, meninksler ve spinal kord da tek başına veya ek olarak tutulabilir. Hastalığın ileri dönemlerinde

beyin atrofsi ortaya çıkabilir.⁶ En sık görülen klinik bulgular sırasıyla bilateral piramidal bulgular, baş ağrısı, mental bozukluklar (hafıza problemleri, disinhibisyon ve apati), hemipareziler, sfinkter problemleri ve piramidoserebellar sendromdur.⁴ Nörolojik tutulumu olan hastaların yaklaşık %30'unda terminal dönemde demans gelişir.⁷

Nörobeçet hastalığında ekstrapiramidal bulgular oldukça nadirdir. Kore, distoni gibi ekstrapiramidal semptomların ayrıntılı tanısında Behçet genellikle düşünülmez.⁸ Literatürde Behçet hastalığına bağlı hareket bozuklukları sınırlı sayıda olgu sunumu şeklinde yayınlanmıştır. Nörobeçet hastalığında parkinsonizmin çok nadir olarak bildirilmesi nedeniyle olgumuz sunuma değer bulundu.

OLGU

MO. 36 yaşında, erkek. Dokuz yıl önce ağız ve genital bölgede yaralar, bir sene sonra ellerinde titreme, hemen arkasından dengesizlik ve hareketlerde yavaşlama yakınmaları ortaya çıkmış. Behçet Hastalığı tanısı konularak Kolşisin tedavisi başlanmış. Son 6 yıldır idrar inkontinansı, prematür ejakülasyon, acil idrar yapma ihtiyacı, yersiz ağlama ve gülmeler, yutma güçlüğü ve konuşmada bozulma yakınmaları eklenmiş, yürüyüş ve hareketlerindeki yavaşlama giderek artmış.

Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik olmayan olgunun fizik muayenesinde ağız içinde her iki taraf yanak mukozasında aftlar ve genital bölgede skarlar gözlemlendi.

Nörolojik muayenesinde serebellar dizartri, faringeal reflekste azalma vardı. Kas gücü tam bulundu, alt ekstremitelerde derin tendon refleksi canlı, taban cildi refleksi plantardı. Sol üst ekstremitelerde distometri, bilateral postürüel tremor saptandı. Myerson refleksi müspetti. Belirgin bradimimi, bilateral simetrik bradikinezi, rigidite, dişli çark bulgusu ve postural dengesizlik tespit edildi.

Rutin laboratuvar tetkikleri (tam kan sayımı ve sedimentasyon, karaciğer fonksiyon testleri, tam idrar tahlili), serolojik testler (VDRL, Brusella testleri, ANA, RF) normal bulunan hasta dermatoloji ve göz hastalıkları bölümleri tarafından konsülte edildi. Behçet hastalığı tanısı onaylandı ve diğer sistemik tutulumlar ekarte edildi.

Kranial MR normal bulundu. Bazal ganglionları içeren Single Voxel MR Spektroskopi incelemesinde

Cho/Cr oranı minimal artmış bulundu. SPECT incelemesinde frontal lob sol anterolateral alanda küçük bir odakta ve sol parietal lob posterosuperolateral bölgede aktivitede azalma saptandı.

Düşük doz L-Dopa (300 mg) başlanan olgu tedaviden yarar gördü. Dört yıllık izlemde simetrik parkinsonien tablonun minimal progresyon ile devam ettiği görüldü.

TARTIŞMA

Nörobeçet hastalığı genellikle 3 klinik görünümde ortaya çıkar; beyinsapı sendromu, meningoensefalitik sendrom veya organik konfüzyonel sendrom.⁹ Ancak ekstrapiramidal bulgular son derece nadir görülür.

Bussone ve ark.¹⁰ 1982 de , Kimura ve ark.¹¹ 2001 de Nörobeçet hastalığına bağlı kore semptomu bulunan birer olgu yayınladılar. Revilla ve ark.'nın⁸ sunduğu Nörobeçetli bir olguda kore ve çene açma distonisi saptandı. Bu olgunun MR'ında T2 sekansli kesitlerde beyin sapı, bilateral bazal ganglionlar ve derin beyaz cevherde hiperintensite bulundu.

İlk kez 1998 yılında Bogdanova ve ark.¹² tarafından Behçet hastalığının nörolojik bir bulgusu olarak parkinsonizm gelişen bir olgu bildirildi. Bu olgunun nörolojik muayenesinde psödobulber palsy, ılımlı ve asimetrik bilateral piramidal sendrom, rigidite, bradikinezi, maske yüz ve postürüel reflekslerde bozulma, ekstremitelerde postürüel tremor, yüz kasları ve dilde myoklonik jerkler vardı. Kranial MRI'da periventriküler beyaz cevherde, beyin sapında ve bazal ganglionlarda bilateral multifokal hiperintens küçük lezyonlar vardı.¹² Bizim olgumuzda da psödobulber palsy ve parkinsonizm bulguları bu olguyla benzerlik gösteriyordu ancak MR normal bulundu.

Nörobeçet hastalığında radyolojik olarak beyaz cevher, beyin sapı, bazal ganglionlar ve talamus tutulumu görülür. Nörolojik semptomlar genellikle tutulan bölgeyle korele olarak ortaya çıkar.^{9,13-15} MR bulguları tipik olarak T2 sekanslarda multipl, küçük, nodüler ya da irregüler hiperintens odaklar tarzındadır.⁸ Al-Araji ve ark.'nın,² Nörobeçetli hastalarda yaptığı bir MR çalışmasında talamus ve bazal ganglia tutulumu %33, Lee ve ark.'nın⁹ 2001 yılında yaptıkları çalışmada %43 oranında saptanmıştır. Bu iki çalışmada da oldukça yüksek oranda bazal ganglia tutulumu olmasına rağmen klinik olarak ekstrapiramidal bulgu yoktu.

Behçet Hastalığı ve Parkinsonizm

SPECT ile yapılan bölgesel serebral kan akımı çalışmaları, semptomatik Nörobeçet hastalarında MR bulgusu olsa da olmasa da, hatta Nörobeçet bulgusu olmayan Behçet hastalarında bile perfüzyonel değişiklikler olduğunu göstermiştir.¹³ Bu bulgu subklinik beyin tutulumunun da olabileceğini düşündürmüştür. Bazı yazarlar serebral hasarın temel sebebinin vasküler orijinli olmayıp, beyin dokusunun nötrofilik ve eosinofilik inflamasyonuna bağlı olabileceğini öne sürmüşlerdir.¹³ Olgumuzda parkinsonizm bulgusu olmasına rağmen, MR'ın negatif olması ve SPECT'te frontal lob sol anterolateral alanda küçük odakta ve sol parietal lob posterosuperolateral bölgede hipoperfüzyon saptanması bu düşüncüyü desteklemektedir.

Vignola ve ark.¹³ juvenil Behçetli ekstrapiramidal bulgusu olmayan 7 hastada yaptıkları SPECT çalışmasında 4 hastanın kaudat nukleusunda hipoperfüzyon saptamışlardır. Bu bulgu asemptomatik hastalarda da ekstrapiramidal sistem tutulumunun varlığını desteklemektedir. Lee ve ark.⁹ 21 hastanın 8'inde radyolojik olarak gerileme tespit etmişlerdir. Gerber ve ark.¹⁶ Nörobeçet hastalığındaki kranial lezyonların %40'ının kaybolduğunu, % 35'inin gerileme gösterdiğini bildirmişlerdir. Sonuçta lezyonların gerilemesi Nörobeçet için bilinen bir özelliktir.⁹ Aynı şekilde olgumuzdaki daha önce var olan parankimal lezyonların da gerilemiş olma ihtimali vardır.

Olgumuzda parkinsonizm semptomlarının alışılmıştan genç yaşta ve Behçet hastalığı ile birlikte başlaması ve ekstrapiramidal semptomların tamamen simetrik olması (İdiopatik Parkinson Hastalığı için atıf), klinik olarak daha önce sunulan parkinsonizmi Behçet olgusuna benzemesi ve

nörolojik tutulumla bağlı diğer bulguların eşlik etmesi nedeniyle Nörobeçet hastalığının bir bulgusu olarak kabul edildi. Aile öyküsünün olmaması ve sekonder parkinsonizm nedenlerinin ekarte edilmesi de bu düşüncemizi destekledi.

Sonuç olarak Behçet hastalığında parkinsonizm çok nadir görülmekle birlikte, parkinsonizm ayrıntı tanısında Behçet hastalığının da göz önünde bulundurulması gereken hastalıklardan biri olduğunu düşünüyoruz.

KAYNAKLAR

1. Kontogiannis V, Powell R J. Behcet's disease. Postgrad Med J 2000;76:629-38.
2. Al-Araji A, Sharquie K, Al-Rawi Z. Prevalance and patterns of neurological involvement in Behcet's disease: A prospective study from Iraq. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2003;74:608-13.
3. Akpolat T, Danacı M, Belet Ü, Eren M, Akar H. MR Imaging and MR Angiography in vascular Behcet's disease. Magn Reson Imaging 2000;18:1089-96.
4. Saylan T, Mat C, Fresko I, Melikoglu M. Behcet's Disease in the middle east. Clin dermatol 1999;17:209-23.
5. International study group of Behcet's disease. Lancet 1990;335:1078-80.
6. Serdaroglu P. Behcet's disease and the nervous system. J Neurol 1998;245(4):197-205.
7. Sakane T, Takeno M, Suzuki N, Inaba G. Behcet's disease. N Engl J of Med 1999;41(17):1284-92.
8. Revilla FJ, Racette BA, Perlmuten JS. Chorea and Jaw-Opening Dystonia as a manifestation of NeuroBehcet's syndrome. Mov Disord 2000;15(4):741-4.
9. Lee SH, Yoon PH, Park SJ, Kim DI. MRI Findings in Neuro-Behcet's Disease. Clin Radiol 2001;56:485-94.
10. Bussone G, La Mantia, Boiardi A. Chorea in Behcet's syndrome. J. Neurol 1982;227:89-92.
11. Kimura N, Sugihara R, Kimura A, Kumamoto T, Tsuda T. A case of neuro-Behcet's disease presenting with chorea. Rinsho Shinkeigaku. 2001;41(1):45-9.
12. Bogdanova D, Milanov I, Georgiev D. Parkinsonian syndrome as a neurological manifestation of Behcet's disease. Can J Neurol Sci 1998;25(1):82-5.
13. Vignola S, Nobili F, Picco P, Gottorno M, Buoncompagni A. Brain Perfusion Spect in juvenile neuro-Behcet's Disease. J Nucl Med 2001;42(8):1151-7.
14. Jager HR, Albrecht T, Curati Alasonali W, Williams EJ, Haskard DO. MRI in neurobehcet syndrome: comparison of conventional spin-echo and flair pulse sequences. Neuroradiology 1999;41:750-8.
15. Kocak N, Islak C, Siva A. CNS involvement in neurobehcet syndrome: an MR study. AJNR 1999;20:1015-24.
16. Gerber S, Biondi A, Dormont D, Wechsler B, Marsault C. Long-term MR follow-up of cerebral lesions in neuro-Behcet's disease. Neuroradiology. 1996;38(8):761-8

Yazışma Adresi:

Uzm. Dr. Özden Kamışlı
Malatya Beydağı Devlet Hastanesi, Malatya.
Tel : 532 7062090
E-posta : drozdenkamisli@yahoo.com