

Nörogörüntüleme Multipl Skleroz İle Karışan Bir Hastalık: Nöro-Behçet

A Disease Confused with Multiple Sclerosis in Neuroimaging: Neuro-Behçet

Yasemin TOPÇU¹, Erhan BAYRAM¹, Gülçin AKINCI¹, Erbil ÜNSAL², Semra HIZ KURUL¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, İzmir, Türkiye

²Dokuz Eylül Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İzmir, Türkiye



ÖZET

Akut izole nörolojik sendrom multipl sklerozun en sık görülen semptomudur ve antifosfolipid sendromu, sistemik lupus eritematozus, Nöro-Behçet gibi hastalıkların ilk bulgusu olarak ortaya çıkabilmektedir. Demiyelinizan bulguları olan hastalar ise yanlışlıkla multipl skleroz olarak değerlendirilebilmektedirler. Nöro-Behçet hastalığı manyetik rezonans görüntüleme bulguları ve klinik seyir açısından multipl skleroza benzeyebilen inflamatuvar bir hastalıktır. Burada demiyelinizan özellikleri bulunan hastaların ayırıcı tanısında akıld tutulması gerekliliğini vurgulamak ve nadir görülmesi açısından nöro-Behçet hastalığı tanısı alan 13 yaşında kız olgu sunuldu.

Anahtar Sözcükler: Behçet hastalığı, Çocukluk çağı, Multipl skleroz, Nöro-Behçet, Nörogörüntüleme

ABSTRACT

Acute isolated neurological syndrome is the most common symptom in multiple sclerosis but can also be the only feature or first manifestation in antiphospholipid syndrome, systemic lupus erythematosus and neuro-Behçet's disease. Patients with demyelinating features may be given the false label of multiple sclerosis. Neuro-Behçet's disease is an inflammatory disorder where the magnetic resonance imaging findings and clinical course may mimic multiple sclerosis. Here we present a 13 year-old girl with neuro-Behçet's disease in terms of rarity and review of the differential diagnosis of demyelinating features.

Key Words: Behçet's disease, Childhood, Multiple sclerosis, Neuro-Behçet, Neuroimaging

GİRİŞ

Behçet hastalığı rekürren aftöz oral ve genital ülserlerle karakterize göz, deri, eklem, damar, sinir sistemi tutulumuyla giden multisistemik bir vaskülitir. Özellikle İpek Yolu boyunca uzanan Doğu Akdeniz ülkelerinde ve Doğu Asya ülkelerinde sık olarak görülmektedir. Japonya'da görülme sıklığının Amerika Birleşik Devletleri ve Avrupa'ya göre 30 kat daha fazla olduğu bildirilmektedir. Nörolojik tutulum prognozu olumsuz etkileyen faktörlerden biridir ve prevalansı %4-49 arasında değişmektedir. Nöro-Behçet hastalığı izole baş ağrısından subakut ensefalopati, aseptik menenjit ve psikoza kadar uzanan oldukça farklı klinik tablolar gösterebilmektedir. Klinik, sessiz olabileceği gibi akut atak ve progresif seyir şeklinde de olabilmektedir (1-5). Nörolojik bulgular erken dönemde multipl skleroz (MS) gibi demiyelinizan hastalıklar ile karışabilmekte, tanı ve tedavide gecikmelere neden olmaktadır (6). Olgumuz, çocukluk çağında multipl skleroz ayırıcı tanısında nöro-Behçet hastalığının da düşünülmesi gerektiğini vurgulamak amacıyla sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

On üç yaşında kız hasta yaklaşık 18 aydır devam eden baş ağrısı, baş dönmesi nedeniyle hastanemize başvurdu. Bir yıl önce baş ağrısı ve halsizlik yakınmasıyla başvurduğu başka bir merkezde çekilen beyin manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) sağ sentrum semiovale düzeyinde 1,5 cm çapında kontrast tutan demiyelinizan bir plak saptanması üzerine MS tanısı aldığı ve steroid tedavisi gördüğü öğrenildi. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik olmayan hastanın nörolojik muayene bulguları normal olarak saptandı.

Laboratuvar incelemelerinde; tam kan sayımı normal olan hastanın eritrosit sedimentasyon hızı 60 mm/saat saptandı. Biyokimyasal parametreler normal sınırlardaydı. Beyin MRG'de sağ frontal lobta periventriküler beyaz cevherde 2 cm çapında aktif kontrast tutan demiyelinizan plak saptandı ve MS ile uyumlu olduğu bildirildi. Beyin omurilik sıvısında (BOS) hücreye rastlanmadı ve protein düzeyi normaldi. BOS IgG indeksi 0.85

(0,28-0,7) ve oligoklonal bant negatif bulundu. Hastanın TORCH, EBV, Hepatit, Brusella ve Mikoplazma serolojisi normal olarak saptandı. ANA, ANCA, ENA paneli, antidsDNA ve antikardiyolipin antikoları negatif, C3 ve C4 düzeyleri normal olarak saptandı. Görsel uyarılmış potansiyeller (GUP) normal olarak değerlendirilirken, somatosensoryel uyarılmış potansiyellerde (SUP) alt ekstremitelere ilişkin iletide bilateral etkilenme tespit edildi. Hasta Poser sınıflandırmasına göre laboratuvar destekli muhtemel MS olarak değerlendirildi ve pulse steroid tedavisi başlandı.

Tedavinin birinci ayında kontrol MRG'de lezyon kontrastlanmasında azalma saptandığı halde olguda ısrarlı sedimentasyon yüksekliği olması ve bel ağrıları tariflenmesi nedeniyle olgu tekrar değerlendirildi. Derinleştirilen öyküde tekrarlayan oral aftlarının olduğu, genital bölgede bazen yaraların çıktığı belirtildi. Hastanın annesinde de tekrarlayan oral aftlar, genital ülserler, yaygın döküntüler ve eklem ağrıları olduğu öğrenildi. Erişkin romatoloji bölümüne yönlendirilen anneye Behçet hastalığı tanısı kondu. Steroid almakta olan hastaya uygulanan Paterji testi negatif ve göz dibi bakışı normal olarak belirlendi. Hastada ve annesinde HLA B51 pozitifliği bulundu. Bel ağrıları nedeniyle çekilen MRG'da sakroileit ve spondilit bulguları saptandı. Tüm bu bulgularla hastada nöro-Behçet hastalığı düşünüldü. Almakta olduğu steroid tedavisine kolşisin, metotreksat ve sülfasalazin eklendi. Tedavinin tekrar düzenlenmesi ile hastanın baş ağrısı, baş dönmesi ve eklem ağrılarında azalma oldu. Akut faz belirleyicileri normale döndü. Steroid tedavisi 3 ayda tedricen azaltılarak kesildi.

TARTIŞMA

Multipl skleroz beyinin beyaz cevherinde ve spinal korda demiyelinizasyon ile seyreden kronik inflamatuvar bir hastalıktır. Antifosfolipid sendromu, sistemik lupus eritematozus, Behçet hastalığı ve Sjögren sendromu gibi otoimmün hastalıklar izole nörolojik tutulum bulguları ile ortaya çıkabilmekte ve

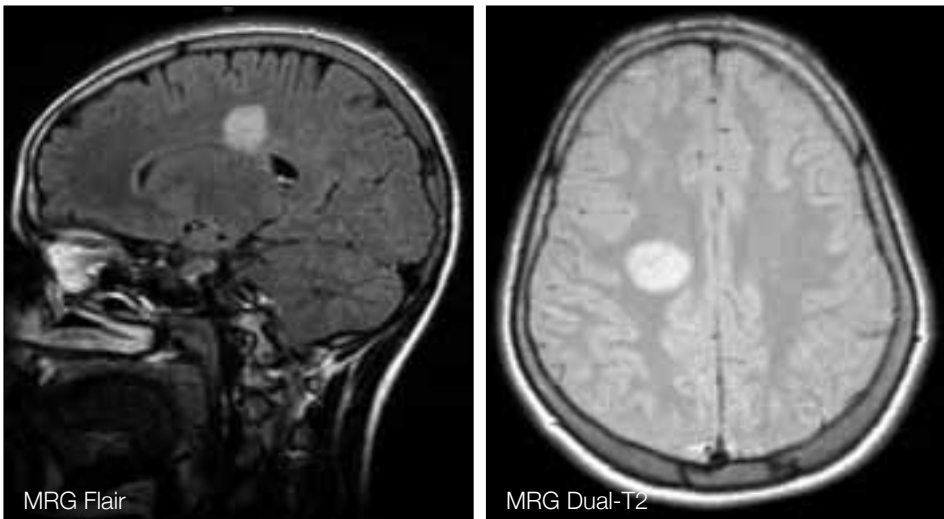
diğer sistemik özelliklerin bulunmadığı durumlarda MS ile karışabilmektedir. Aynı zamanda antinükleer antikor gibi otoantikorlar, otoimmün hastalıklar yanında multipl sklerozda da pozitif saptanabilmektedir.

Behçet hastalığı relaps ve remisyonlarla giden, progresif seyirli, izole nörolojik tutulumunda MS ile karıştırılabilen bir hastalıktır. Perivasküler infiltrasyonun olması, MRG'da görülebilen hiperintens lezyonlar, GUP ve SUP bulguları, kortikosteroid ve immunsupresif tedavi cevabı gibi birçok yönden MS ile benzerlik göstermektedir (6).

Nöro-Behçet hastalığı yaklaşık %10 olguda MS benzeri bir klinik tabloyla karşımıza gelebilir. Nöro-Behçet hastalığında lezyonlar en sık beyin parankiminde daha sonra omurilik, serebellum ve meninkslerde saptanırken MS'te sıklıkla periventriküler olarak saptanır. Nöro-Behçet'te görülen periventriküler lezyonlar MS'e göre daha az sayıda olma eğilimindedirler (6,7). Olgumuzda da periventriküler kontrast tutan tek demiyelizan plak saptandı.

Nöro-Behçet hastalığı olan olgularda BOS incelemesi tamamen normal olabileceği gibi pleositoz, BOS proteininde ve basıncında artma şeklinde patolojik de olabilir. Genellikle BOS'ta oligoklonal bant pozitifliği saptanmaz, ancak IgG indeksi artmış olabilir (8). Oligoklonal bant pozitifliği MS'li olgularda daha sık olarak saptanmaktadır. Almanya'da yapılan bir çalışmada, MS tanısı alan çocukların %90'ında intratekal oligoklonal bant sentezinin tespit edildiği bildirilmiştir (9). İlk demiyelizan atak sırasında oligoklonal bant saptanan hastaların çok büyük bir kısmında MS geliştiği birçok çalışma ile desteklenmiştir. Oligoklonal bant pozitifliği tanıda önemli bir laboratuvar bulgusu olmasına rağmen başlangıçta negatif olabilir (10-13). Hastamızda BOS Ig G indeksi artmış olmasına rağmen oligoklonal bant saptanmamıştır.

Uyarılmış potansiyeller sıklıkla MS tanısı ve sınıflaması için kullanılan paraklinik yöntemler olmakla birlikte Behçet hastalığında da patolojik saptanabilir. Stigsby ve ark. 54 Behçet hastasını değerlendirmişler ve nörolojik semptomları olan hastalarda bir veya daha fazla uyarılmış potansiyel modalitesinde



Şekil 1: Sağ frontal lob periventriküler beyaz cevherde 2 cm çapında kontrast tutan demiyelizan plak.

anormallik saptamışlardır. Nörolojik semptomu olmayan olguların tümünde ise SUP'u normal olarak tespit etmişlerdir. Ayrıca anormal somatosensoryel uyarılmış potansiyellerin nöro-Behçet hastalığında subklinik lezyonların varlığını göstermede duyarlı olduğu bildirilmiştir (14,15). Türker ve ark. ise yaptıkları çalışmada nöro-Behçet ve MS hastaları arasında SUP açısından anlamlı farklılık saptamazken GUP amplitüdlerinin nöro-Behçet'li olgularda anlamlı olarak düşük saptandığını bildirmişlerdir(16). Olgumuzda görsel uyarılmış potansiyeller normal saptanırken, somatosensoryel uyarılmış potansiyellerde alt ekstremitelere ilişkin iletide bilateral etkilenme tespit edildi.

Olgumuz başlangıçta nörolojik muayenenin normal olmasına rağmen SUP'te alt ekstremitelere ilişkin iletide bilateral etkilenme tespit edilmesi, beyin omurilik sıvısında Ig G indeksinin artmış olması nedeniyle Poser sınıflandırmasına göre laboratuvar destekli muhtemel MS olarak değerlendirilmiş ve steroid tedavisi başlanmıştı. Fakat hastanın aynı semptomla devam eden tek demiyelizan plağı bulunması ve tedaviye rağmen sedimentasyon yüksekliğinin devam etmesi nedeniyle MS tanısından uzaklaşıldı.

Özetle nörolojik bulgular hastalığın tanı ölçütlerini karşılayacak sistemik bulgulardan önce ortaya çıkmış ise nöro-Behçet ve MS ayırımı yapmak oldukça güçtür. Türkiye gibi Behçet hastalığının sık görüldüğü ülkelerde MS ayırıcı tanısında nöro-Behçet hastalığı akılda tutulmalı ve olgular bu yönden de araştırılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Al Kawi MZ, Bohlega S, Banna M. MRI findings in neuro-Behçet's disease. *Neurology* 1991;41:405-8.
2. Serdaroglu P, Yazici H, Ozdemir C, Yurdakul S, Bahar S, Aktin E. Neurologic involvement in Behçet's syndrome. A prospective study. *Arch Neurol* 1989;46:265-9.
3. O'Duffy JD. Behçet's disease. *Curr Opin Rheumatol* 1994;6(1): 39-43.
4. Shimizu T, Ehrlich GE, Inaba G, Hayashi K. Behçet disease (Behçet syndrome). *Semin Arthritis Rheum* 1979;8:223-60.
5. Mori M, Shimizu C, Kuriyama T, Ibe M, Mitsuda T, Aihara Y, et al. Behçet's disease in childhood – case reports and review of literature (in Japanese). *Ryumachi* 1994;34:34-41.
6. Ideguchi H, Suda A, Takeno M, Kirino Y, Ihata A, Ueda A, et al. Neurological manifestations of Behçet's disease in Japan: A study of 54 patients. *J Neurol* 2010; 257:1012-20.
7. Borhani-Haghighi A, Samangooie S, Ashjzadeh N, Nikseresht A, Shariat A, Yousefipour G, et al. Neurological manifestations of Behçet Disease. *Saudi Med J* 2006;27:1542-46.
8. 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(pt 11):2171-82.
9. Pohl D, Rostasy K, Reiber H, Hanefeld F. CSF characteristics in early-onset multiple sclerosis. *Neurology* 2004;63:1966-7.
10. Dale RC, Pillai SC. Early relapse risk after a first CNS inflammatory demyelination Episode: examining International consensus definitions. *Dev Med Child Neurol* 2007; 49:887-93.
11. Neuteboom RH, Boon M, Catsman Berrevoets CE, Vles JS, Gooskens RF, Stroink H, et al. Prognostic factors after a first attack of inflammatory CNS demyelination in children. *Neurology* 2008;71:967-73.
12. Atzori M, Battistella P, Perini P, Calabrese M, Fontanin M, Laverda AM, et al. Clinical and diagnostic aspects of multiple sclerosis and acute monophasic encephalomyelitis in pediatric patients: A single centre prospective study. *Mult Scler* 2009;15:363-70.
13. Alper G, Wang L. Demyelinating optic neuritis in children. *J Child Neurol* 2009;24:45-8.
14. Nakamura Y, Takahashi M, Kitaguchi M, Imaoka H, Tarui S. Brainstem auditory and somatosensory evoked potentials in Neuro-Behçet's syndrome. *Jpn J Psychiatry Neurol* 1989;43: 191-200.
15. Stigsby B, Bohlega S, al-Kawi MZ, al-Dalaan A, el-Ramahi K. Evoked potential findings in Behçet's disease. Brain-stem auditory, visual, and somatosensory evoked potentials in 44 patients. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1994;92:273-81.
16. Turker H, Terzi M, Bayrak O, Cengiz N, Onar M, Us O. Visual evoked potentials in differential diagnosis of multiple sclerosis and neurobehçet's disease. *Tohoku J Exp Med* 2008;216:109-16.