

Subaraknoid Kanama, İntrapanrankimal Hemoraji ve Serebral İnfarktın Görüldüğü Bir Nörobeçet Olgusu

Subarachnoid Hemorrhage, Intraparenchymal Hemorrhage and Cerebral Infarction Have Seen a Case of Had Neurobehçet's Disease

Adnan BİLGİÇ,^a
Ülkü TÜRK BÖRÜ^a

^aNöroloji Kliniği,
Dr.Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 17.02.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 06.12.2014

Yazışma Adresi/Correspondence:
Adnan BİLGİÇ
Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
Nöroloji Kliniği, İstanbul,
TÜRKİYE/TURKEY
bilgicadnan0@gmail.com

ÖZET Behçet hastalığında santral sinir sistemi tutulumu %5-10 oranında görülmektedir. Aynı damar segmenti üzerinde gelişen tıkaçıcı ve hemorajik serebrovasküler hadise gelişimi nadir görülen bir durumdur. Bu olguda Behçet hastalığı tanısı olduğu bilinen 43 yaşında bir erkek hasta, uykuya meyil, baş ağrısı ve ense sertliği ile kendini gösteren anevrizmaya bağlı olmayan subaraknoid hemoraji teşhisi konuldu. İkinci kez bilinç değişikliği, konuşma bozukluğu ve sağ kol ve bacakda kuvvet kaybı ile kliniğimize başvurdu ve intrapanrankimal hemoraji teşhisi konuldu. Üçüncü kez de uykuya meyil, konuşma bozukluğu, sağ kol ve bacakda kuvvet kaybı şikâyetleri ile başvuran olguya iskemik infarkt tanısı konuldu. Hastaya nörobeçet tedavisi açısından aylık siklofosfamid pulse (800 mg/m²) verildi. Anevrizmaya bağlı olmayan subaraknoid hemoraji, aynı orta serebral arter alanında iskemi ve hemoraji tanısı alan olgu ender görülen bir durum olduğu için çalışmamızda sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Behçet sendromu; inme, felç; subaraknoid kanama; serebral hemoraji

ABSTRACT In Behçet's disease, the involvement of central nerve system is observed in 5-10% of the patient. According to our knowledge, subarachnoid haemorrhage, intracerebral haemorrhage and cerebral infarct seems to be quite rare. A male patient, 43-years-old, is presented with somnolence for the first time. He was diagnosed subarachnoid haemorrhage at the admittance. The patient who had presented with somnolence again for the second time had a diagnosis of intracerebral haemorrhage. At the third admittance to our clinic, somnolence and was diagnosed ischemic cerebrovascular disease. This patient was treated with monthly pulse cyclophosphamide 800 mg/m² subarachnoid haemorrhage which is not due to aneurysm is rare event. Additionally, the patient had ischemic cerebrovasculare infarct and intracerebral haemorrhage which was at the same segment of the middle cerebral arteria. We are presented a patient here, because he is uncommon case.

Key Words: Behcet syndrome; stroke; subarachnoid hemorrhage; cerebral hemorrhage

Türkiye Klinikleri J Neur 2015;10(1):21-6

Behçet hastalığı, nökslerle seyreden inflamatuvar, tekrarlayan oral aftlarla beraber genital ülser, göz ve cilt lezyonları, nörovasküler bulgular ve artrit gibi sistemik belirtilerin eşlik ettiği kronik bir hastalıktır.¹

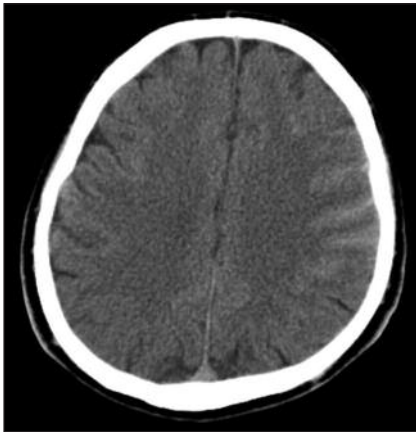
Behçet hastalığında santral sinir sistemi tutulumu hastaların yaklaşık %5-10 oranında görülmektedir.²⁻⁵ Bu tutulumların çoğu serebral venöz sinüs trombozu şeklindedir. Subaraknoid kanama (SAK) veya intrapanrankimal hemoraji ve tıkaçıcı arter hastalığı çok nadir görülür.⁶ Çalışmamızda, aynı hastada farklı zamanlarda ortaya çıkan, subaraknoid kanama, iskemik in-

farkt ve intraparaknimal hemorajinin görüldüğü bir olgu sunuldu.

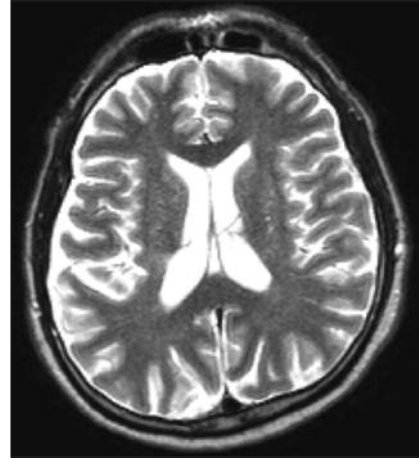
OLGU SUNUMU

Kırk üç yaşında erkek hasta, üçüncü defa bilinç bozukluğu ile acil servise başvuruyor.

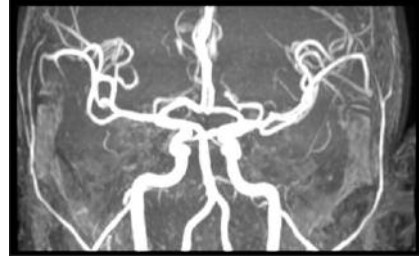
Hasta ilk olarak 2012 Ocak ayında acil servise bilinç değişikliği ve şiddetli baş ağrısı ile başvurdu. Alınan öyküde şikâyetlerinin yaklaşık iki saat önce aniden başladığı öğrenildi. Nörolojik muayenesinde; uykuya meyil, uyum, kooperasyon bozulmuş ve ense sertliği mevcuttu. Öz geçmişinde; 2006 yılında Behçet hastalığı tanısı konulmuş olup, 1 mg/gün kolşisin tedavisi verilmiş. Son bir yıldır da tedavisini bırakmış. Soy geçmişinde özellik yoktu. Tam kan sayımı, biyokimya ve idrar tahlilleri normal bulundu. Lomber ponksiyonunda beyin omurilik sıvısı hafif hemorajik olarak gözlendi. Olgunun oral aft ve genital ülser öyküsü mevcut. Genetik incelemede HLAB51 pozitif bulundu. Paterji testi negatif idi. Olgu bu bulguları ile Uluslararası Behçet Çalışma Grubu tanı kriterlerini karşılamaktadır. Olgunun sorgulamasında Behçet hastalığının sistemik tutulumuna ait başka bulguya rastlanılmadı. Beyin bilgisayarlı tomografisi (BT)'nde, sol frontoparietal bölge sulkuslarında minimal hiperdens görünüm mevcuttu (Resim 1). Manyetik rezonans beyin görüntüleme (MRG) sol parietal lobda sulkal mesafelerde hafif silinme olduğu görüldü (Resim 2). MR beyin anjiyografisinde anevrizma



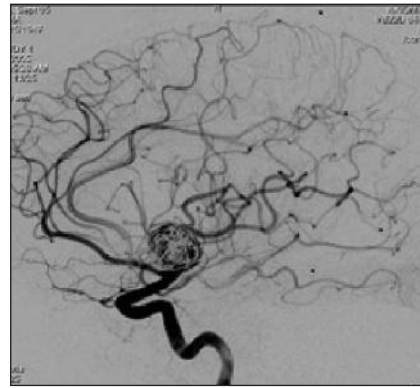
RESİM 1: Sol frontoparietal bölgede konveksite sulkuslarında hiperdens görünüm.



RESİM 2: Sol parietal lobda sulkal mesafelerde hafif silinme.



RESİM 3: Normal beyin MRG anjiyografisi.



RESİM 4: Normal görünümde konvansiyonel beyin anjiyografisi.

saptanmadı (Resim 3). Konvansiyonel beyin anjiyografisinde anevrizma saptanmadı (Resim 4). Olguda enfeksiyöz hastalıklar açısından herpes simpleks IgM ve IgG, HIV-RNA, *Borrelia burgdorferi* IgM ve IgG, serolojik testleri titrasyon değerleri normal aralıklar içinde idi. Vaskülit açısından, ANA, romatoid faktör (RF), anti-dsDNA, anti-Ro,

anti-La, anti-scl70 bakıldı ve normal sınırlarda bulundu. Sarkoidoz açısından serum ACE düzeyi ve idrar kalsiyum atılımı normal sınırlarda bulundu. Tüberküloz açısından gerekli laboratuvar incelemeleri normal bulundu. Akciğer grafisi normaldi. Demiyelinizan hastalıklar açısından anlamlı patoloji görülmedi. Hastanın nörolojik bulgularında düzelme gözlenmesi üzerine taburcu edildi.

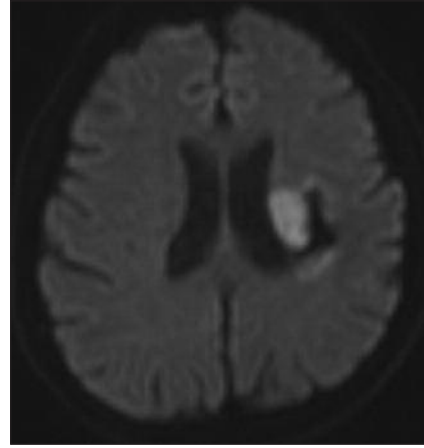
2012 Nisan ayında, acil polikliniğine bilinç değişikliği, konuşmada bozulma ve sağ tarafında kuvvet kaybı ile ikinci defa başvuran olgunun, şikâyetlerinin yaklaşık altı saat önce başladığı öğrenildi. Nörolojik muayenesinde, uykuya meyil, uyum ve kooperasyonda bozulma, global afazi, sağ tarafta üst ve alt ekstremitede tam hemipleji (0/5) olduğu saptandı. Taban cildi refleksinin sağda ekstansör yanıtı olduğu bulundu.

Tam kan ve idrar tetkikleri normal bulundu. Beyin BT'de sol temporoparietal lentiform nükleusu da içine alan hematoma görüldü (Resim 5). Nörolojik bulgularda düzelme gözlendi ve taburcu edildi.

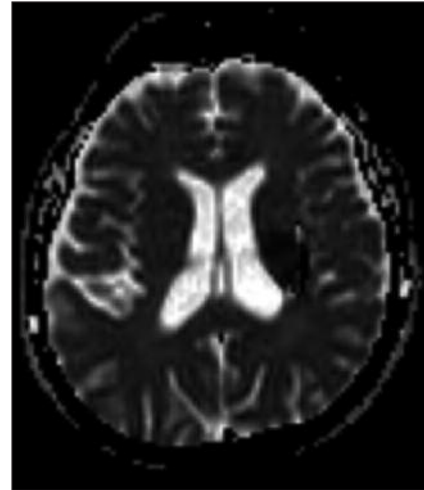
Olgu, 2012 Eylül ayında acil servise bilinç değişikliği ve sağ taraftaki kuvvet kaybında artış olması nedeniyle üçüncü defa başvurdu. Alınan öyküde şikâyetlerinin dört saat önce başladığı öğrenildi. Nörolojik muayenesinde, uykuya meyil, uyum ve iletişimde bozulma, sağ tarafta üst ve alt ekstremitede kas gücü (0/5) olduğu saptandı. Labo-



RESİM 5: Sol temporoparietal lentiform nükleusu da etkileyen yaklaşık 2 cm boyutlarında akut hematoma uyumlu görüntü.

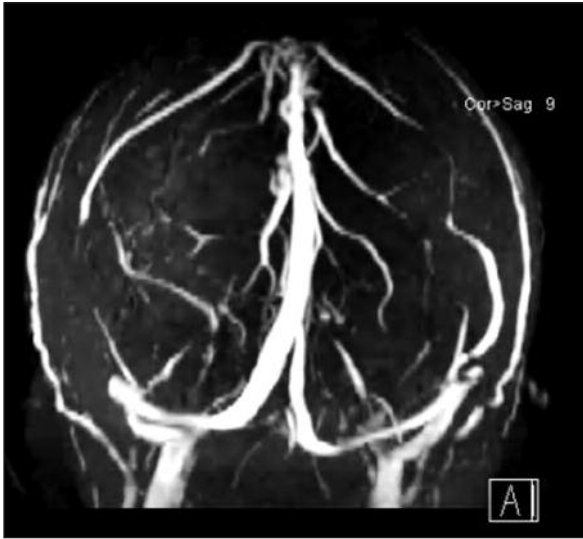


RESİM 6: T1 ağırlıklı MR görüntülemeye; sol taraflı olarak kapsula interna posterior limbi, kapsula eksterna, eksen kapsul, lentiform nükleus posterior bölümü ve insulada kortiko-subkortikal ak maddede akut difüzyon kısıtlaması görülen alan.

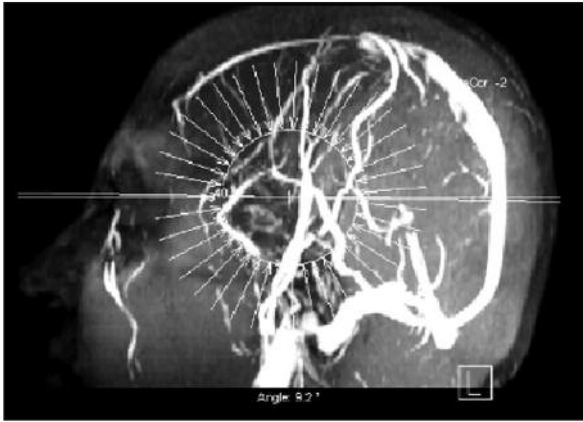


RESİM 7: T2 ağırlıklı MR görüntülemeye; sol taraflı olarak kapsula interna posterior limbi, kapsula eksterna, eksen kapsul, lentiform nükleus posterior bölümü ve insulada kortiko-subkortikal ak maddede akut difüzyon kısıtlaması görülen alan.

ratuvar incelemelerinde, tam kan ve idrar tetkikleri normal bulundu. BT'de, sol eksternal kapsül, lentiform nükleus, sol insula ve sentrum semiovalde iskemik bulgular mevcuttu. Beyin MRG ve difüzyon MRG'de sol sentrum semiovalde, difüzyon ağırlıklı görüntülemeye difüzyon kısıtlaması görüldü (Resim 6, 7). MR venografi incelemesi normal olarak bulundu (Resim 8, 9). Olgudan bilgilendirilmiş onam formu alındı. Tedavi olarak, ayda bir kez intravenöz 800 mg/m² pulse siklofosfamid tedavisi bir yıl boyunca verildi. Daha sonraki yıl, iki ayda bir intravenöz 800 mg/m² sik-



RESİM 8: Transvers kesitte; normal görünümde MRG beyin venografi.



RESİM 9: Sagittal kesitte; normal görünümde MRG beyin venografi.

lofosfamid tedavisi hâlen devam etmektedir. Şu anda tedavisinin 18. ayında olan olguda herhangi bir santral sinir sistemi hadisesi gelişmedi. Nörolojik muayenesinde anlamlı derece düzelme olduğu saptandı. Çekilen kontrol beyin MRI'de lezyonunda önemli derecede düzelme olduğu görüldü (Resim 10, 11). Hastanın olgu olarak yayımlanması için bilgilendirilmiş onam formu alındı.

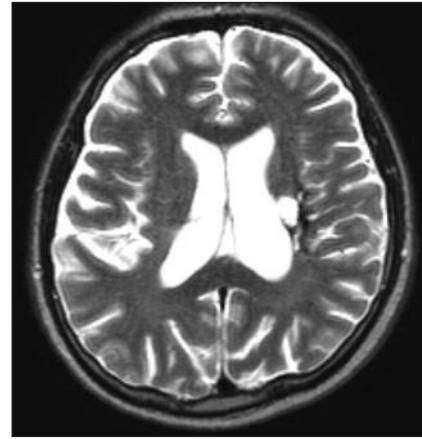
TARTIŞMA

Çalışmamızda, Behçet hastalığının az görülen komplikasyonu beyin damar hastalığının üç şekli (subaraknoid hemoraji, intraparaknoidal hemoraji ve iskemi) aynı olguda görüldü. Verilen siklofosfa-

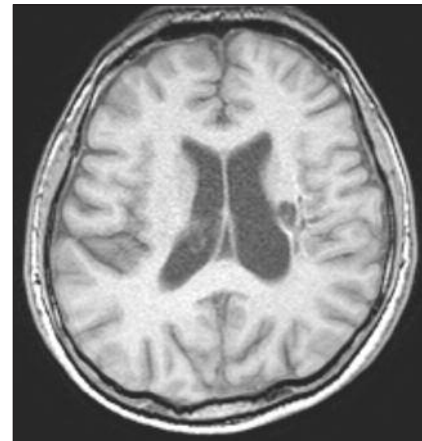
mid tedavisi olgunun serebral tutulumunun önemli ölçüde baskılanmasında yardımcı oldu. Hem nörolojik bulgularda hem de radyolojik bulgularda önemli ölçüde düzelme gözlemlendi.

Ayırıcı tanıda, Behçet hastalığı ile karışan hastalıklardan, enfeksiyöz hastalıklar açısından herpes simpleks, Lyme, HIV ile ayırıcı tanısı yapıldı. Sarkoidoz, tüberküloz, vaskülit ve demiyelinizan hastalıklar açısından ayırıcı tanısı klinik ve laboratuvar olarak yapıldı.

Hastada kanamaya sebep olabilecek tüm nedenler araştırıldı. Kanamaya sebep olabilecek ilaç kullanımını tespit edilemedi. Bu hastadaki görülen



RESİM 10: T2 ağırlıklı MR görüntülemeye; sol taraflı olarak kapsula interna posterior limbi, kapsula eksterna, ekstrem kapsul, lentiform nükleus posterior bölümü ve insulada kortiko-subkortikal ak maddede iyileşmekte olan kronik enfarkt alanı.



RESİM 11: T1 ağırlıklı MR görüntülemeye; sol taraflı olarak kapsula interna posterior limbi, kapsula eksterna, ekstrem kapsul, lentiform nükleus posterior bölümü ve insulada kortiko-subkortikal ak maddede iyileşmekte olan kronik enfarkt alanı.

subaraknoid hemoraji ve intraparaknimal hemoraji Behçet hastalığının sık görülmeyen komplikasyonu olarak yorumlandı. Behçet hastalığında intraparaknimal ve subaraknoid hemoraji nadir de olsa görülebilir.⁶⁻¹³

Behçet hastalığında santral sinir sistemi tutulumunun mekanizması hâlâ tam olarak bilinmemektedir. Olası model endotel işlev bozukluğu ve trombofilik yönündedir.^{1,14,15} Vasküler komplikasyonların ise perivenüler, periarteriyolar nötrofilik, plazmositik ve lenfositik infiltrasyonlardan kaynaklandığı tahmin edilmektedir.^{14,15} Bizim buradaki olgumuzda orta serebral arter sulama alanında, intraparaknimal hemorajik ve iskemik infarkt mevcuttu. Ayrıca olgumuzda SAK'ın bizim hastamızda sol frontoparietal bölgede gelişmiş olup ve anevrizmaya bağlı olmadığını tespit ettik. Behçet hastalığında SAK'ların hemen hemen tümünün Behçet hastalığının komplikasyonu olarak gelişen anevrizmaya bağlı olduğu gösterilmiştir.¹⁶ Bizim yaptığımız araştırmada, literatürde Behçet hastalığı ile beraber perimezensefalik SAK'ın görüldüğü üç olgu mevcuttur.⁶ Behçet hastalığında birincil subaraknoid hemorajinin kaynağı tartışmalıdır. Arteriyel veya venöz yırtığa bağlı olabileceği tahmin edilmektedir.^{6,17-19} Perimezensefalik kanamanın kaynağını gelişen venöz sinüs trombozu sonrası perimezensefalik bölge venlerinin geriye doğru hidrostatik basınç artışına bağlamışlardır.^{6,16} Bizim

olgumuzda herhangi bir sinüs trombozu tespit edemedik. Subaraknoid hemorajinin nedeni Behçet hastalığının vasküler yapılarda geliştirdiği inflamasyona bağlı olabilir.

Santral sinir sistemi tutulumu parankimal veya non-parankimal olabilir. Parankimal tutulum, çoğunlukla, beyin sapı, medulla spinalis ve serebral hemisferlerde görülür. Non-parankimal tutulum, intrakraniyal hipertansiyon, aseptik menenjit, kraniyal nevrit ve dural sinüs trombozu, arteriyel diseksiyon, arteriyel tıkanma ve anevrizma şeklinde ortaya çıkabilir.²⁰ Hatta Behçet hastalığına bağlı gelişen bir myelit olgusu da tanımlanmıştır.¹⁹

Nörobeçet hastalarının geriye dönük olarak değerlendirildiği bir çalışmada, 121 hastanın 11 (%00,9)'ünde serebral arteriyel tromboz tespit edilmiştir.⁸ Başka bir olguda da bir baziler arter trombozu ve sol sigmoid sinüs trombozunun birlikteliği gösterilmiştir.²⁰

Nörobeçet hastalığında, intraserebral hemoraji çok nadir görülmektedir. İntraserebral hemorajinin nedeninin vasküler yapılardaki inflamasyona bağlı olabileceği öne sürülmektedir.²¹

Behçet hastalığında çok nadir de olsa, SAK, intraparaknimal hemoraji ve iskeminin aynı hastada ortaya çıkabileceği göz önünde bulundurulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Ho CL, Deruytter MJ. Manifestations of Neuro-Behçet's disease. Report of two cases and review of the literature. *Clin Neurol Neurosurg* 2005;107(4):310-4.
2. Lannuzel A, Lamaury I, Charpentier D, Caparros-Lefebvre D. Neurological manifestations of Behçet's disease in a Caribbean population: clinical and imaging findings. *J Neurol* 2002;249(4):410-8.
3. Serdaroğlu P. Behçet's disease and the nervous system. *J Neurol* 1998;245(4):197-205.
4. Oktem-Tanör O, Baykan-Kurt B, Gürvit IH, Akman-Demir G, Serdaroğlu P. Neuropsychological follow-up of 12 patients with neuro-Behçet disease. *J Neurol* 1999;246(2):113-9.
5. Joseph FG, Scolding NJ. Neuro-Behçet's disease in Caucasians: a study of 22 patients. *Eur J Neurol* 2007;14(2):174-80.
6. Lee J, Koh EM, Chung CS, Hong SC, Kim YB, Chung PW, et al. Underlying venous pathology causing perimesencephalic subarachnoid hemorrhage. *Can J Neurol Sci* 2009;36(5):638-42.
7. Ait Ben Haddou EH, Imounan F, Regragui W, Mouti O, Benchakroune N, Abouqal R, et al. Neurological manifestations of Behçet's disease: evaluation of 40 patients treated by cyclophosphamide. *Rev Neurol (Paris)* 2012;168(4):344-9.
8. Houman MH, Bellakhal S, Ben Salem T, Hamzaoui A, Braham A, Lamoum M, et al. Characteristics of neurological manifestations of Behçet's disease: a retrospective monocentric study in Tunisia. *Clin Neurol Neurosurg* 2013;115(10):2015-8.
9. 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(5):608-13.
10. Serdaroğlu P, Yazici H, Ozdemir C, Yurdakul S, Bahar S, Aktin E. Neurologic involvement in Behçet's syndrome. A prospective study. *Arch Neurol* 1989;46(3):265-9.
11. 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.

12. Akman-Demir G, Serdaroglu P, Taşçı 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.
13. Houman MH, Salem R, Ben Salem T. [Neurological involvement in Behçet disease]. *Rev Med Interne* 2009;30(Suppl 4):S238-42.
14. Kaneko H, Nakajima H, Okamura A, Fukase M, Katano A. Histopathology of Behçet disease. Review of the literature with a case report. *Acta Pathol Jpn* 1976;26(6):765-79.
15. Hadfield MG, Aydin F, Lippman HR, Sanders KM. Neuro-Behçet's disease. *Clin Neuropathol* 1997;16(2):55-60.
16. Yamakawa H, Ohe N, Yano H, Yoshimura S, Iwama T. Venous drainage patterns in perimesencephalic nonaneurysmal subarachnoid hemorrhage. *Clin Neurol Neurosurg* 2008; 110(6):587-91.
17. Schwartz TH, Solomon RA. Perimesencephalic nonaneurysmal subarachnoid hemorrhage: review of the literature. *Neurosurgery* 1996;39(3):433-40; discussion 440.
18. van Gijn J, van Dongen KJ, Vermeulen M, Hijdra A. Perimesencephalic hemorrhage: a nonaneurysmal and benign form of subarachnoid hemorrhage. *Neurology* 1985;35(4):493-7.
19. Albakaye M, Zahlan S, Louhab N, Adali N, Kissani N. [Acute transverse myelitis revealing neurobehçet disease]. *Rev Neurol (Paris)* 2014;170(2):144-6.
20. Abdelraheem T, Habib HM, Eissa AA, Radwan NM. Psychiatric disorders and MRI brain findings in patients with systemic lupus erythematosus and Behçet's disease: a cross sectional study. *Acta Reumatol Port* 2013; 38(4):252-60.
21. Tascilar NF, Akman-Demir G, Demiryurek BE, Tokgoz O, Akgun N, Ozen Barut B. An unusual case of neuro-Behçet's disease presenting with co-occurrence of cerebral venous sinus thrombosis with basilar artery occlusion. *Neurol Sci* 2013;34(5):785-8.