

Intrakraniyal Hipertansiyonla Seyreden Bir Behçet Olgusu

INTRACRANIAL HYPERTENSION RESULT OF BEHCET'S DISEASE

Zerrin ÖĞRETMEN*, Mucize YARARCAN**, Tuncay SOYAK***, Behiye ÖZER****

* Dr., İzmir Atatürk Eğitim Hastanesi Dermatoloji Kliniği, Şef Yard.,

** Dr., İzmir Atatürk Eğitim Hastanesi Göz Kliniği, Şef Yard.,

*** Dr., İzmir Atatürk Eğitim Hastanesi 2. Dahiliye Kliniği, Şefi,

**** Dr., İzmir Atatürk Eğitim Hastanesi Nöroloji Kliniği, Şef Yard., İZMİR

Özet

23 yaşında, ağız ve genital liberasyonları, deri lezyonları, artriti olan kadın olgu Behçet Hastalığı tanısı ile izlenmekte iken tromboflebit ile ön ve arka üveit gelişti. Daha sonra baş ağrısı, bulantı, sol gözünde görme azalması şikayetleri ile yeniden başvurduğunda yapılan göz muayenesinde bilateral optik disk ödemi ve solda nöroretinit olduğu gözlemlendi. Nörolojik muayenesinde yüksek serebrospinal sıvı basıncı ile seyreden Intrakraniyal hipertansiyon saptandı. Behçet Hastalığında nörolojik tutulum %3,2-49 arasında bildirilmektedir. Piramidal bulgular, serebellar ve sensoriyal yakınmalar ön plandadır. Intrakraniyal hipertansiyon ve meningeal iritasyon ise daha nadiren (nöro-Behçetlilerin %5 'inde) görülür. Olgumuz erken yaşta ortaya çıkan Intrakraniyal hipertansiyon ve göz bulguları ile ilginç bir nöro-Behçet olgusudur.

Anahtar Kelimeler: Behçet hastalığı, Intrakraniyal hipertansiyon, Nörobeçet

T Klin Dermatoloji 1999, 9:155-158

Behçet hastalığında nörolojik tutulum ilk kez 1941 yılında bildirilmiştir (1). Nörolojik tutulum sıklığı literatürde %3,2-49 arasında bildirilmektedir (1-5).

Nöro-Behçet olgularında gözlenen nörolojik bulgular değişkendir; meningoensefalit, benign intrakraniyal hipertansiyon: psödötümör serebri, serebral parankim lezyonu, serebral sinüs trom-

Geliş Tarihi: 04.06.1997

Yazışma Adresi: Dr.Zerrin ÖĞRETMEN
İnönü Cad. No. 232 D: 21 Mehtap Apt.
35280 Hatay / İZMİR

" AT 7. Ulusal Dermatoloji Kongresinde poster olarak sunulmuştur.

T Klin J Dermatol 1999, 9

Summary

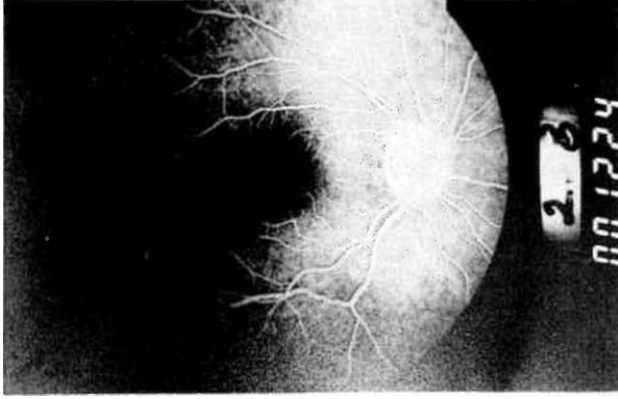
A 23 year old female patient with oral and genital ulcerations besides skin lesions and arthritis was diagnosed as Behcet's Disease. Thromboflebitis and anterior and posterior uveitis was observed later on. After having headache, nausea and vision loss in her left eye she was referred to an ophthalmologist and her ophthalmological examination revealed bilateral optic disc edema and neuro-retinitis in her left eye. Intracranial hypertension with extremely high CSF pressure was diagnosed at her neurological examination. Neurological involvement in Behcet's Disease is reported as 3,2-49% of all cases. Pyramidal lesions, cerebellar and sensorial signs are the most common ones, on the other hand intracranial hypertension and meningeal irritation are rare (5% in neuro-Behcet's). This case with early intracranial hypertension with optic disc edema and neuro-retinitis can be considered as quite a rare one.

Key Words: Behcet's Disease, Intracranial hypertension, Neuro-Behcet's

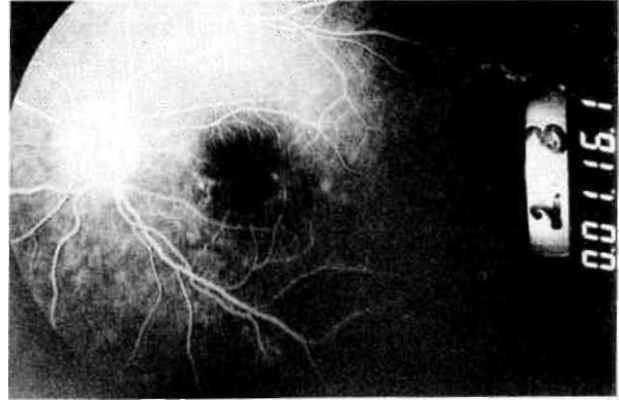
T Klin J Dermatol 1999, 9:155-158

bozu, beyin sapı lezyonları, kraniyal sinir paralizisi, piramidal, ekstrapiramidal, serebellar belirtiler; spinal kord lezyonları, kauda equina lezyonları, periferik sinir lezyonları saptanmıştır (2-4,6-10). Behçet hastalığı nadiren nörolojik bulgularla başlayabilir (1,4,11).

Behçet hastalığında göz bulgularının görülme sıklığı %67-86'dır (5,13). En sık rastlanan göz bulgusu ön üveittir (13,16). Arka segment bulgusu olarak retinada ödem, eksuda, hemoraji, korioretinit, eksüdatif retina dekolmanı bulunabilir. Optik diskte hiperemi, ödem, optik atrofi, neovaskülarizasyon görülebilir. Periflebit, venlerde obstrüksiyon, nadiren genişleme, kıvrım artması olur. Vitreusta bulanıklık, hücre, kanama, arka vitreus dekolmanı bulunabilir (4,13,17).



Şekil 1. Sağ göz angiografik görünüm

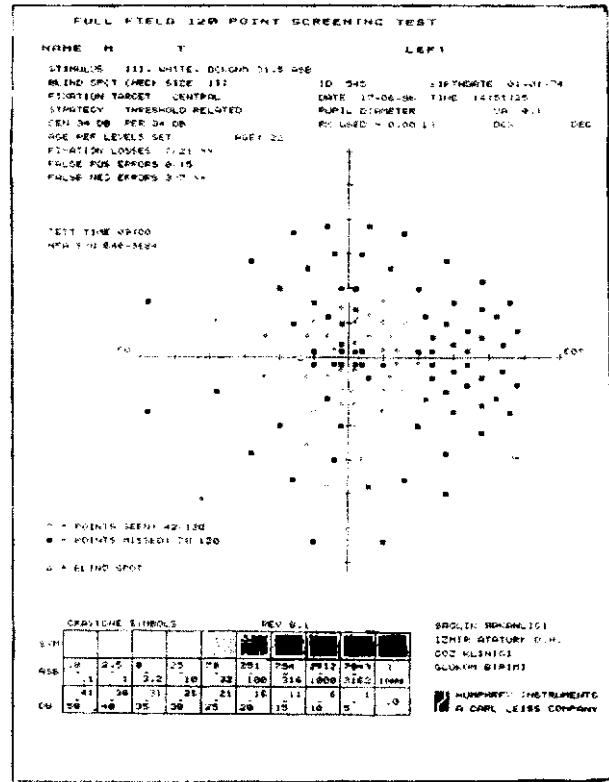


Şekil 2. Sol göz angiografik görünüm

Olgu

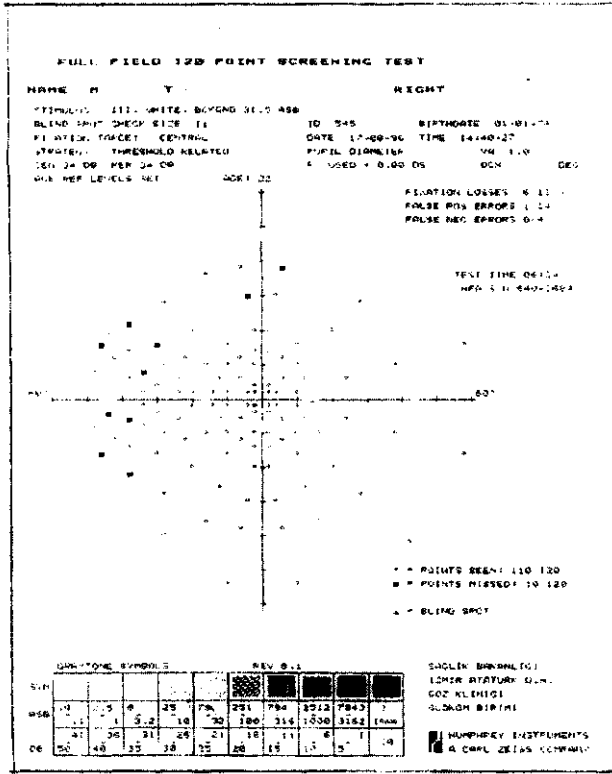
23 yaşında, kadın (M.P.), 2 yıldır ağızda aft, genital ülserasyon, sol anterior iridosiklit, artrit, tromboflebit nedeniyle Behçet hastalığı tanısı ile Dermatoloji polikliniğinde izlenmekte idi. Bir ay önce başlayan şiddetli baş ağrısı, kulaklarda uğultu ve sol gözde az görme nedeni ile başvurduğu Dahiliye uzmanınca istenen göz konsültasyonunda bilateral papil stazı ve sol gözde nöro-retinit saptanıp Nöro-Behçet ön tanısıyla nöroloji konsültasyonu istendi. Nörolojik muayenede psödotümör serebri düşünülerek nöroloji kliniğine yatırıldı. Yapılan nörolojik muayenede kafa içi basınç artması (KIBAS) bulguları mevcuttu. Bilateral papil stazı ve pupillerde anizokori tesbit edildi. Görme sağ gözde tam, solda 30 cm'den parmak sayma düzeyinde idi. Göz muayenesinde sağ gözde minimal arka üveit bulguları (vitrede hücre) vardı. Solda ön ve arka üveit bulguları, lenste üstte katarakt mevcuttu. Göz dibi bakışında her iki gözde optik diskler ödemli, sınırları silik, solda nöroretinit tablosu (makülopati) vardı (Şekil 1, 2). Fundus periferinde flebitik lezyonlar, hemoraji ve eksuda saptandı. Yapılan görme alanı muayenesinde sağda santral ve temporalde görme alanı defekti, solda temporal bölgede defekt (asimetrik bitemporal hemianopsi) tespit edildi (Şekil 3, 4). Diğer sistem muayenelerinde patoloji yoktu.

Rutin kan tetkiklerinde hafif anemi dışında patoloji tespit edilmedi. Yapılan lomber ponksiyonda basınç yüksek bulundu (300 cm H₂O). Protein 8 mg (N: 20-40), şeker 87 mg (N: 50-70), klor 136, Pandya menfi, mm³'de 7900 eritrosit, 50 lökosit



Şekil 3. Sol göz görme alanı

vardı. Manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'de yer kaplayan oluşum tespit edilmedi, BOS dinamiğinde bozulma ile seyreden süreçler açısından takibi önerildi. Olgu kolşisin kullanmaktaydı. Sistemik asetazolamid ve prednizolon (1 mg/kg) başlandı. Göz lezyonları için depo steroid lokal subtenon enjeksiyon, lokal kortizonlu damla ve pupil dilatatörü verildi. Sağıtım daha sonra kademeli olarak azaltıldı.



Şekil 4. Sağ göz görme alanı

Olgunun KİBAS bulguları düzeldi. Göz muayenesinde solda görme 0,1 düzeyine yükseldi (katarakt var). Sağda tam görmeye ulaşıldı. Ön kamera mayi ve vitredeki hücreler kayboldu. Disk sınırları belirginleşti, ödem kayboldu. Sol maküladada hafif ödem devam ediyordu. Antiödem sağırım periodik takipte azaltılarak kesildi.

Tartışma ve Sonuç

Klasik olarak Nöro-Behçet'in ortaya çıkma yaşı 30-40 yaşlarıdır (2-5,8-10,12-14). Hastalığın ortaya çıkışından nörolojik bulguların görülmesine kadar geçen süre ortalama 1-14 yıldır (1-3,12). Olgumuz genç yaşta (21 y.) hastalığa yakalanması 2 yıl içinde birçok sistemik tutulum (eklem, damar, deri tutulumu) göstermesi, hastalığın hızlı seyri içinde nörolojik bulguların da erken görülmesi ile dikkatimizi çekti.

Nöro-Behçet'te meninks irritasyon bulguları ve anatomik tutulum yerine göre nistagmus, tremor, ataksi, paraliz, koma, afazi vs. gibi fokal nörolojik bulgulardır (4,5). Nöro-Behçet'te çoğunlukla santral sinir sistemi tutulur. Periferik sinir sistemi tutu-

luşu daha nadirdir (%1). Nöro-Behçet remisyon ve yinelemelerle seyrederek, bazen ilerleyici tabiattadır (1). Olgumuzda benign intrakraniyal hipertansiyon ve buna bağlı psödötümör serebri bulguları (şiddetli baş ağrısı, bulantı vs.) mevcuttu. Nöro-Behçet'te psödötümör serebri görülme oranı %5 olarak bildirilmektedir (1). Olgumuzda yapılan lomber ponksiyonda BOS basıncı yüksek bulundu. MRG 'de yer kaplayan oluşum tespit edilmedi, antiödem sağıtıma olumlu yanıt alındı. Böylece psödötümör serebri tanısı kesinleşti. Bilindiği gibi MRG nörolojik tutulumda diğer tetkiklere göre daha iyi fikir vermektedir. Çünkü BT (Bilgisayarlı Tomografi) normal olduğu halde MRG'de patoloji saptanabildiği belirtilmektedir (3,12,14).

Behçet hastalığında santral sinir sistemine ait patolojik değişikliklerin temelinde perivasküler ve meningeal sahada lenfosit, plazma hücresi ve makrofajlarla infiltrasyon bulunmaktadır (2). Beyaz maddede yaygın nekrotik alanlar, demyelinizasyon, aksonal dejenerasyon vardır (1). Enfarktların laküner olması patolojik sürecin küçük damarlarda seyrettiğini düşündürmektedir; hatta beyinde tedavi ile kaybolabilen hipodens alanlardan söz edilmektedir (2,15).

Behçet hastalığında göz bulgularından en sık görüleni üveittir (13,16). Olgumuzda göz muayenesinde sağ gözde minimal arka üveit bulguları (vitrede hücre) vardı. Sol gözde ön ve arka üveit bulguları, lenste üstte kesafet, katarakt mevcuttu. Behçet hastalığında göz tutulumuna bağlı komplikasyonlar önemlidir. Bunlar iris atrofisi, arka yapışıklık komplike katarakt, glokom olarak bildirilmektedir. Ön ve arka üveit birlikte ilerleyerek görme kaybına neden olabilir (5,13). Olgumuzda da sol gözde erken yaşta katarakt gelişmişti.

Literatürde nöro-Behçet'lilerde göz tutulumunun karakteristik olarak daha az olduğu bildirilmektedir (5,13). Oysa olgumuzda nörolojik tutulumla birlikte göz bulguları kötüleşmiştir.

Pseudötümör serebri ve bilateral papil stazının bu kadar erken bir yaşta ve hastalığın çok erken bir evresinde ortaya çıkması ilginçtir ve bulgular kafa içi basıncının düşürülmesi ile düzelmiştir. Uygulanan sağırımla göz lezyonları da stasyoner hale geçmiştir.

Nöro-Behçet' te bulgular çok çeşitlidir. Bazen baş ağrısı nörolojik tutulumun ilk habercisi olabilir. Olgular dikkatli nörolojik muayene, BT, MRG, ponksiyon lomber, serebral anjio ve periferik sinir tutulumu için de EMG (Elektromyografi) ile izlenmelidir (2,3,12).

Behçet hastalığının en ciddi komplikasyonu olan nörolojik tutulumda mortalité oranı yüksektir (2). Hastaların yaklaşık 2/3'ü nörolojik belirtilerin ortaya çıkmasından itibaren bir yıl içinde kaybedilmektedir (1,2).

Olgumuz erken yaşta, sık görülmeyen tip Nöro-Behçet bulguları ile birlikte klasik göz bulgularının göstermesi nedeniyle ilginç bulunmuş ve Nöro-Behçet konusunda literatür taranarak nörolojik bulgulara dikkati çekmek amacıyla tebliğ edilmiştir.

KAYNAKLAR

1. Aydın N. Behçet hastalığında nörolojik tutulum tedavi ve kişisel gözlemler. Klinik Bilimler, Dahiliye, May 1995, 1, 5:120-4.
2. Alpsoy E, Özkaynak C, Özkaynak S., ve ark.: Behçet hastalığında nörolojik tutulum, XII. Prof. Dr. A. Lütfü Tat Simpozyumu Posterler Kitabı, Ankara 1995:45.
3. Kural Z, Azizlerli G, Sarıca R, ve ark. Nörolojik tutulum gösteren Behçet Hastalarının nöroradyolojik ve klinik özellikleri, XV. Ulusal Dermatoloji Kongresi Bildiri kitabı, Doğruyol ofset 1996, s: 178-80.
4. Miller RJ, Jubelt B. Infections of the nervous system. Merrit's textbook of Neurology In: Rowland LP, ed. 9th ed. Williams and Wilkins company, 1995:128-9.
5. Özdemir Ö. Behçet hastalığı, Medical Network, Oftalmoloji, Eylül 1994, 1, 3:256-60.
6. Al kawi MZ, Boglega S, Banna M. MRI findings in Neuro-Behçet's disease Neurology, 1991, 41, 3:405-8.
7. Arai Ti Mizukami K, et al. Clinicopathological study on a case of neuro-Behçet's disease: in special reference to MRI, spect and neuropathological findings, Jpn J Psychiatry Neurol 1994; 48(1):77-84.
8. Kural Z, Azizlerli G ve ark. Nöro-Behçet sendromunda kombine immunsupressif tedavinin etkinliği. V. Ulusal Behçet Hastalığı Kongresi, 1995:42
9. Kural Z, Sarıca A, Köse AA ve ark. Nöro-Behçet sendromunda serebral ve meduller tutulum özellikleri. V. Ulusal Behçet Hastalığı Kongresi, 1995:33.
10. Mrabet A, Saidi H, et al. Value of cerebral tomodensitometry in Behçet's diseases with neurological manifestations (50 cases). Tunis Mes 1993, Nov. 71, 11: 523-8.
11. Geny C, cesaro P, et al: Pseudotumoral neuro-Behçet's disease. Surg Neurol 1993; 39(5): 374-6.
12. Kural Z, Sarıca R, Köse AA ve ark. Baş ağrısı Behçet Hastalığında nörolojik tutulumun ilk habercisi midir? XV Ulusal Dermatoloji Kongresi Bildiri Kitabı, Doğruyol ofset, 1996:181-2.
13. Özdemir Ö: Behçet hastalığında ön segment bulguları; Klinik Bilimler, Dahiliye, Mayıs 1995; 1,5: 125-6.
14. Terada T. Magnetic resonance imaging in neuro-Behçet's disease-comparison with clinical, X-ray, CT and PET findings. Ryumachi, 1991, April 31(2): 175-83.
15. Kazui S, Naritomi H et al. Sequential adolinium. DTPA enhanced MRI studies in neuro-Behçet's disease. Neuroradiology 1991; 33(2): 136-9.
16. Gürler A, Ertan C, Kazeruni H, Sayman N. Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Behçet Merkezinde izlemekte olduğumuz 1066 Behçet hastası ve klinik gözlemleri, 3. Ulusal Behçet Hastalığı Kongresi, Kasım 1991; 33(2):37-48.
17. Atmaca L. Behçet hastalığının göz tutulumunda arka segment bulguları, Klinik Bilimler, Dahiliye, Mayıs 1995; 1,5: 120-4.