

# Nöro-Behçet Hastalığına Bağlı Servikal ve Oromandibuler Distoni

## Cervical and Oromandibular Dystonia Secondary to Neuro-Behçet Disease: Case Report

Cansu KÖSEOĞLU,<sup>a</sup>  
Ülkü TÜRK BÖRÜ<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Nöroloji Kliniği,  
Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve  
Araştırma Hastanesi,  
İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 05.03.2015  
Kabul Tarihi/Accepted: 21.11.2015

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Cansu KÖSEOĞLU  
Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve  
Araştırma Hastanesi,  
Nöroloji Kliniği, İstanbul,  
TÜRKİYE/TURKEY  
dr.cansukoseoglu@gmail.com

**ÖZET** Behçet sendromu, ilk kez 1937 yılında Hulusi Behçet tarafından tanımlanan, kronik, tekrarlayıcı, otoinflamatuar bir durumdur. Hastalık tekrarlayıcı oral ve genital ülserler, üveit ve deri lezyonları ile karakterize olmakla beraber nörolojik, vasküler, gastrointestinal tutulumlarla da ortaya çıkabilmektedir. Behçet hastalığında nörolojik tutulum, kötü prognoz göstergesi olan organ tutulumlarındandır; ağır sekel ve ölüm ile ilişkili olabilmektedir. Santral sinir sistemi tutulumu parankimal ve parankim dışı tutulum olarak sınıflandırılmaktadır. Hastaların çoğunluğu parankimal tutulumla başvurmaktadır. Lezyonlar en sık beyin sapında görülmektedir. Talamus ve bazal gangliyonlar ikinci sıklıkta tutulmaktadır. Benzer lezyonlar serebral hemisferlerde de görülebilir. Nöro-Behçet hastalığında pek çok nörolojik semptom görülebilir ancak ekstrapiramidal semptomlar nadir görülmektedir. Bu makalede, talamik infarkt nedeni ile oromandibuler distoni ve servikal distoni gelişen ve nöro-Behçet hastalığı tanısı konan bir olgu sunulmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** Behçet sendromu; distoni; manyetik rezonans

**ABSTRACT** Behçet's syndrome is chronic, recurrent, autoinflammatory condition first described by Hulusi Behçet in 1937. The disease, characterized by recurrent oral and genital ulcers, uveitis, and skin lesions, sometimes presents with neurological, vascular, gastrointestinal involvement. Neurological involvement in Behçet's disease, associated with severe sequelae or mortality, indicates poor prognostic organ involvement. Central nervous system involvement may be classified into two forms: Parenchymal and nonparenchymal. The majority of the cases present with parenchymal involvement. The lesions occur most frequently in the brainstem. The thalamus and basal ganglia are the second most frequent location. Similar lesions may be seen in the cerebral hemispheres. Neuro-Behçet's disease may show various neurological symptoms but extrapyramidal symptoms are rarely seen. We report here a neuro-Behçet disease case with oromandibular and cervical dystonia resulting from a thalamic infarction.

**Key Words:** Behçet's syndrome; dystonia; magnetic resonance

**Türkiye Klinikleri J Neur 2016;11(1):24-7**

Behçet sendromu; ilk kez 1937 yılında Hulusi Behçet tarafından tanımlanan, etiyojisi bilinmeyen, kronik, otoinflamatuar bir durumdur. Hastalık tekrarlayan oral ve genital ülserler, tekrarlayan üveit ve diğer mukokutanöz, artiküler, ürogenital, intestinal, nörolojik ve vasküler tutulumlarla karakterizedir.<sup>1</sup>

Behçet hastalığında nörolojik tutulum %2,2-50 arasında değişen oranlarda bildirilmiştir.<sup>2</sup> Hastalığın sistemik bulguları ortaya çıktıktan sonra ortalama beş yıl sonra nörolojik tutulum izlenmektedir.<sup>3</sup> Beyin tutulumu

parankimal ve parankim dışı olmak üzere iki farklı şekilde görülebilmektedir. Parankimal tutulumda tutulan bölgenin bulguları; parankim dışı tutulumda ise sinüs ven trombozu, kafa içi basınç artışı sendromu, kortikal venöz infarktlar görülmektedir.<sup>4</sup>

Nöro-Behçet hastalığı tanısı konan hastalarda ekstrapiramidal bulgular oldukça nadir görülmektedir. Bu makalede, talamik infarkta bağlı servikal ve oromandibular distoni görülen bir nöro-Behçet olgusu sunulmuştur. Olgudan bilgilendirilmiş onam formu alınmıştır.

## OLGU SUNUMU

Kırk dört yaşındaki erkek olgu, sağ kol ve bacakta ani gelişen kuvvet kaybı şikâyeti ile acil servise başvurdu. Nörolojik muayenede, motor afazi, sağ kol ve bacakta 1/5 kuvvet kaybı saptandı. Taban cildi refleksi sağda ekstansör yanıtı idi. Derin tendon refleksleri normoaktif idi. Boyunda bilateral laterokollis ve ağız bölgesinde oromandibuler distoni ile uyumlu istem dışı hareketler görüldü (görüntü kaydı mevcut). Bu hareketler uykuda kaybolmakta, emosyonel stresle artmakta idi. Sistemik muayenesinde ağız ve genital bölgede aftlar saptandı. Yakınmaları öncesinde ateş, baş ağrısı, travma, antipsikotik ilaç ve toksik madde kullanımı yoktu. Öz geçmiş sorgulamasında başvurudan dört yıl önce oral aft, genital ülser, sol dizinde ve ayak bileğinde şişlik ve ağrı şikâyetleri nedeni ile yapılan incelemeler sonucunda Behçet hastalığı tanısı aldığı ve kolşisin tablet 1 mg/g kullandığı, iki yıl önce beyin-damar hastalığı geçirdiği ve konuşma bozukluğunun sekel olarak kaldığı, 25 yıldır sigara kullandığı öğrenildi. Soy geçmişinde özellik yoktu.

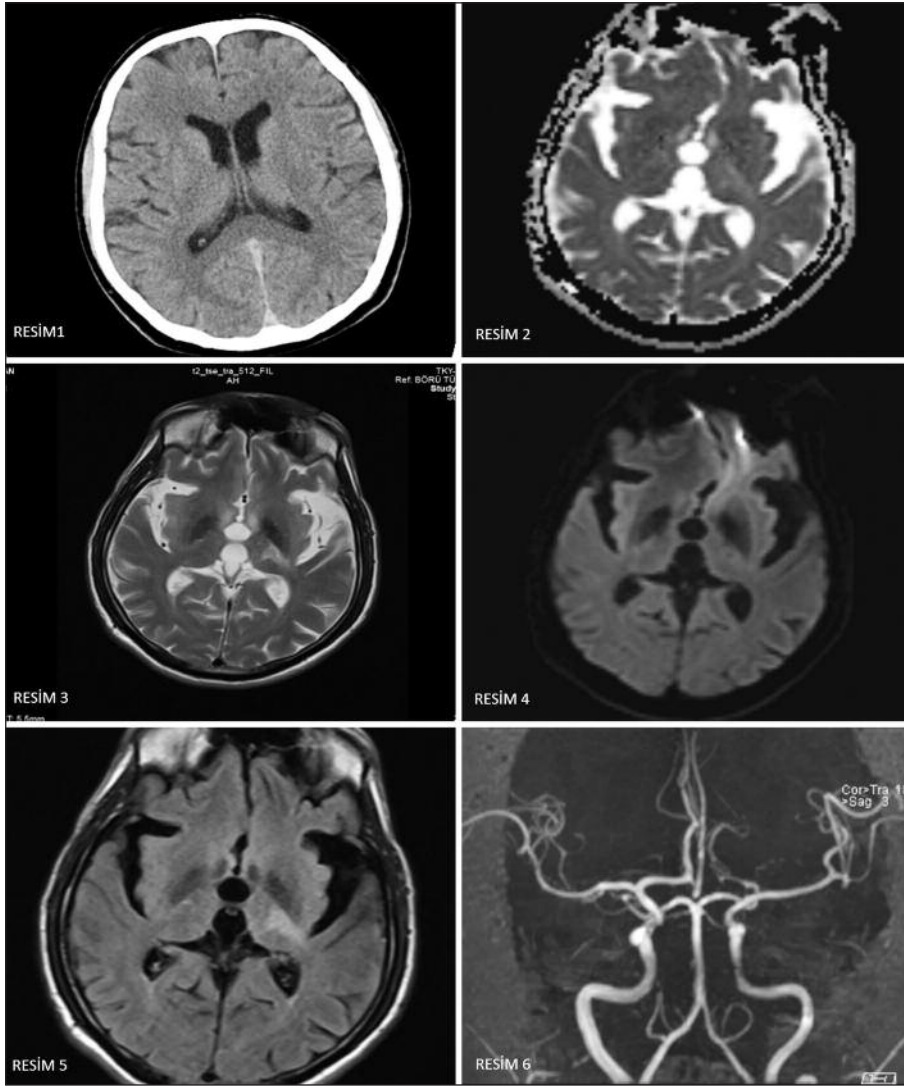
Laboratuvar incelemesinde, kan biyokimyası ve hemogram değerleri normal bulundu. Sedimentasyon 68 mm/saat (N: 6-12), C reaktif protein (CRP): 71,7 mg/dL (N: 0-3) yüksek saptandı. Lomber ponksiyon sonucunda, beyin-omurilik sıvısı (BOS) basıncı 150 mm H<sub>2</sub>O ölçüldü ve BOS'un laboratuvar incelemeleri normal olarak rapor edildi. Kontrastsız beyin bilgisayarlı tomografi (BT) incelemesinde anlamlı bir patoloji yoktu (Resim 1). Beyin manyetik rezonans görüntülerinde sol taraflı

talamusta, kapsula interna genu ve posterior bacağında, sol sentrum semiovalede difüzyon kısıtlanması gösteren, erken subakut dönem vaskülitik odaklar görüldü (Resim 2, 3, 4, 5). Karotis ve vertebral arter renkli Doppler ultrasonografisinde sol bulbusta hafif intimal kalınlaşma; elektrokardiyografi, transtorasik ve transözofageal ekokardiyografi, elektroensefalografi, beyin MR anjiyografisinde normal bulgular saptandı (Resim 6). Olgudan bilgilendirilmiş onam formu alınarak, santral sinir sistemi profilaksisi açısından ayda bir kez intravenöz 800 mg/m<sup>2</sup> pulse siklofosamid tedavisi başlandı.

## TARTIŞMA

Behçet hastalığında en sık görülen nörolojik tutulumlar; fokal parankimal lezyonlar, vasküler tromboz, arteriyel vaskülit, aseptik meningoensefalit ve özellikle beyin sapı tutulumudur.<sup>5</sup> Ekstrapiramidal bulgularla giden nöro-Behçet hastalığı ise oldukça nadir olup olgu sunumları şeklinde bildirilmiştir. Bir hastada bazal ganglionlarda multipl infarktlar sonucu gelişen kore, başka bir hastada ataklar şeklinde sağ kol, platisma ve trapezius kaslarında kontraksiyonlar şeklinde ortaya çıkan, 10-12 saniyede sonlanan bir paroksizmal distoni görülmüştür.<sup>6,7</sup> Bir hastada ise bilateral bazal ganglionlarda tutulum sonucu gelişen kore ve çene açma distonisi sunulmuştur.<sup>8</sup> Beyin MR görüntülerinde sağda beyin sapından başlayarak insuler kortekse kadar uzanan, talamusu ve bazal ganglionları da içine alan parankimal tutulum sonucu sol kol ve bacakta hemibalismus hastası ile sağ talamusta T2 ağırlıklı MR görüntüleme de fokal lezyon sonucu gelişen sağ kolda ve perioral bölgede paroksizmal distoni hastası bildirilmiştir.<sup>9,10</sup> Araştırdığımız kadarıyla, Türkçe ve İngilizce literatürde bugüne kadar Behçet hastalığında servikal ve oromandibuler distoni birlikteliği yayımlanmamıştır.

Olgumuzda beyin MR görüntüleme de sol talamusta, kapsula interna genu ve posterior bacağında, sol sentrum semiovalede difüzyon kısıtlanması gösteren, erken subakut dönem nöro-Behçet hastalığında görülebilecek vaskülitik odaklar mevcuttu. Putamen, kaudat nükleus, globus pallidus ve posterolateral talamus lezyonlarının dis-



**RESİM 1:** Olgunun normal kontrastsız beyin bilgisayarlı tomografi (BT) incelemesi görülmektedir.

**RESİM 2, 3, 4, 5:** Beyin manyetik rezonans görüntülerinde sol taraflı talamusta, kapsula interna genu ve posterior bacağında, sol sentrum semiovalede difüzyon kısıtlanması gösteren, erken subakut dönem vaskülitik odaklar izlenmektedir.

**RESİM 6:** Normal beyin manyetik rezonans anjiyografisi saptanmıştır.

toni ile ilişkili olduğu gösterilmiştir.<sup>11,12</sup> Nöro-Behçet hastalarının beyin MR görüntülemelerinde talamusta %33, bazal ganglionlarda %43 oranında tutulum ortaya konmuştur, ancak klinik olarak ekstrapiramidal sistem tutulumu bildirilmemiştir.<sup>12,13</sup> Bu durum talamus tutulumunun altta yatan tek mekanizma olmadığı düşünmektedir.

Sonuç olarak nöro-Behçet hastalığında oromandibuler distoni ve servikal distoni birlikteliğinin çok nadir olsa da görülebildiğini hatırlatmak istedik. Ülkemiz gibi Behçet hastalığının sık görüldüğü bir ülkede distoni ile başvuran hastalarda ayırıcı tanıda nöro-Behçet hastalığı akılda tutulmalıdır.

## KAYNAKLAR

1. 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(6):1012-20.
2. Al-Araji A, Sharquie K, Al-Rawi Z. Prevalance and patterns of neurological involvement in Behçet's disease: a prospective study from Iraq. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003; 74(5):608-13.
3. Saip S, Siva A. [Neuro-Behçet's syndrome]. *Türkiye Klinikleri J Int Med Sci* 2005; 1(25):32-41.
4. Akman-Demir G, Serdaroglu P, Taşçi B. Clinical patterns of neurological involvement in Behçet's disease: evaluation of 200 patients. The Neuro-Behçet Study Group. *Brain* 1999;122 (Pt 11):2171-81.
5. Peño IC, De las Heras Revilla V, Carbonell BP, Di Capua Sacoto D, Ferrer ME, Garcia-Cobos R, et al. Neurobehçet disease: clinical and demographic characteristics. *Eur J Neurol* 2012;19(9):1224-7.
6. Kuriwaka R, Kunishige M, Nakahira H, Inoue H, Higashi T, Tokumoto Y, et al. Neuro-Behçet's disease with chorea after remission of intestinal Behçet's disease. *Clin Rheumatol* 2004;23(4):364-7.
7. Pellechia MT, Cuomo T, Striano S, Filla A, Barone P. Paroxysmal dystonia in Behçet's disease. *Mov Disord* 1999;14(1):177-9.
8. Revilla FJ, Racette BA, Perlmutter JS. Chorea and jaw-opening dystonia as a manifestation of NeuroBehçet's syndrome. *Mov Disord* 2000;15(4):741-4.
9. Demir T, Bıçakçı Ş, Erdem M. [Hemiballismus secondary to neuro-Behçet disease: case report]. *Turk J Neurol* 2014;20(2):60-2.
10. Guak TH, Kim YI, Park SM, Kim JS. Paroxysmal focal dystonia in neuro-Behçet by a small ipsilateral thalamic lesion. *Eur Neurol* 2002;47(3):183-4.
11. Bhatia KB, Marsden CD. The behavioural and motor consequences of focal lesions of the basal ganglia in man. *Brain* 1994;117(Pt 4):859-76.
12. Marsden CD, Obeso JA, Zarranz JJ, Lang AE. The anatomical basis of symptomatic hemidystonia. *Brain* 1985;108(Pt 2):463-83.
13. Lee SH, Yoon PH, Park SJ, Kim DI. MRI findings in neuro-Behçet's disease. *Clin Radiol* 2001;56(6):485-94.