

NÖRO-BEHÇET HASTALIĞINDA KLİNİK, BİLGİSAYARLI BEYİN TOMOGRAFİSİ VE ELEKTROENSEFALOGRAFİ

Ali Özdemir Ersoy*, Murat Aksu**, Ali Soyuer***, Meral Mirza****

Özet: Bu çalışma Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Servisinde 1989 yılında yatan Nöro-Behçet'li 10 vakayı kapsamaktadır. Behçet Hastalığı klasik olarak tekrarlayan oral aftöz ülserasyon, genital ülserasyon ve hipopiyonlu iritis şeklindeki üçlü bulgu ile bilinmektedir. Hastaların %5-30'unda Santral Sinir Sistemi tutulum bulgularına rastlanılmaktadır. Nöro-Behçet'de Bilgisayarlı Beyin Tomografisi (BBT) lezyonları genellikle klinik defisitlerle uyumlu olmakla birlikte bazı hastalarda klinik bozukluk BBT'den daha belirgin olara ortaya çıkmaktadır. Nöro-Behçet'deki Elektroensefalografi (EEG) bulguları normal veya nonspesifik patolojik değişiklikleri içermektedir.

Anahtar Kelimeler: Nöro-Behçet, Bilgisayarlı Beyin Tomografisi, Elektroensefalografi

Neuro-Behçet's Disease: Clinic, Computerized Tomography and Electroencephalography

Summary: Ten patients with Neuro-Behçet's Disease are reviewed in the Department of Neurology, Erciyes University Medical Faculty in 1989. Behçet's disease originally described as a clinical triad of oral aphthous ulceration, genital ulceration and hypopyon iritis. Involvement of the CNS occur in 5--30 % of cases. The CT lesions demonstrated were usually accompanied by corresponding clinical deficits, although in some patients deficits were more extensive than predicted by the CT. EEG studies were usually normal or showed nonspecific abnormal changes.

Key Words: Neuro-Behçet's disease, Computerized Tomography Electroencephalography

* Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, Doç.Dr.

** Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim, Araşt.Gör.Dr.

*** Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim, Prof.Dr.

**** Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim, Yard.Doç.Dr.

Behçet Hastalığı ilk defa 1937'de bir Türk dermatologu olan Hulusi Behçet tarafından tanımlanmıştır (1). Hastalık klasik olarak terrarlayan oral aftöz ülserasyon, genital ülserasyon ve hipopiyonlu iritis şeklindeki üçlü bulgu ile bilinmektedir (1-14). Ancak daha sonra hastalıkta sinovit, kütanö vaskülit, kolit, tromboflebit, büyük arter anevrizmaları ve ensefalopeti görülebileceği de bildirilmiştir (1,4,5,,6,8).

Behçet Hastalığı bugün sistemik bir hastalık olarak kabul edilmekte ve hastaların % 5-30'unda sinir sistemi tutulumuna bağlı nörolojik semptomlar görülmektedir. Nörolojik tutulumlu Behçet Hastalığı "Nöro-Behçet" olarak adlandırılmaktadır. Nöro-Behçet nöroaksis boyunca herhangi bir yerde kendini gösterebileceğinden hastalığın kliniğinde çok geniş nörolojik belirtiler ile karşılaşılabilir. Ayrıca hastaların %5'inde nörolojik tutulum hastalığın ilk bulgusu olabilmektedir(1,6,8,12).

Meningoensefalit en sık görülen belirtilerden biri olup en çok beyin sapı tutulumu şeklinde kendini göstermektedir. Ateş, başağrısı, ense sertliği, hemiparezi, kuadriparezi, serebellar beceriksizlik, kranyal sinir tutulumları ve afazi gibi semptomlara sıkca rastlanırken; konvulsiyon ensefalopeti, psödötümör serebri, myelit ve periferik nöropati gibi bulgulara daha az olarak rastlanılmaktadır (1,5,7,8,12). İragu 1986'da (5) gelip geçici iskemik ataklarla seyreden bir Nöro-Behçet vakası bildirmiştir.

Nöro-Behçet'de herhangi bir patognomonik histolojik veya laboratuvar test henüz bilinmemektedir. Hastalıkta erken tanı ve etkili tedavi, Santral Sinir Sistemi (SSS) hastalığının ilerlemesini önlemede çok önemlidir. Biz bu çalışmada, Nöro-Behçet'li hastalarda klinik, Bilgisayarlı Beyin Tomografisi (BBT), ve elektroensefalografi (EEG) bulgularını karşılaştırmaya çalıştık.

Materyal ve Metod

Bu çalışma Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji kliniğine 1989 (ağustos-ekim) yılında yatırılarak takip edilen on Nöro-Behçet'li hastayı kapsamaktadır. Hastalarımızın tümünün Behçet tanısı daha önce konulmuştu. Bu hastaların herbirinde hemoglobin, beyaz küre, sedimentasyon hızı, kan sodyum, potasyum, klor, üre azotu, kreatinin, ALT, AST, alkalin fosfataz total protein albumin ve globulin düzeylerine bakıldı. EKG, akciğer ve kafa grafileri çekildi. Bütün bu çalışmalar normal olarak bulundu. Hastaların tümünün Grass-10-20 Model EEG cihazı ile elektroensefalografileri çekildi. BBT ise Hitachi CT-HSF modeli cihazı ile Orbito-Meatal hatta O acı ile paralel 10 mm'lik kesitler halinde çekim yapıldı. Çekimler radyo opak kontrast madde enjeksiyonundan sonra tekrarlandı.

Bulgular

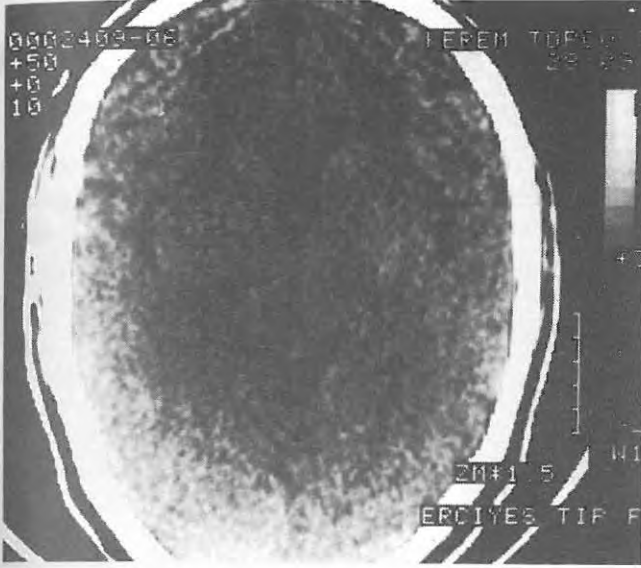
Çalışmada kapsamındaki 10 hastamızın 9'u erkek biri kadındı. Ortalama 11 yıldır Behçet Hastası olan vakalar 24-45 yaş arasında idi ve yaş ortalamaları 30.7 idi.

Çalışma kapsamına giren tüm vakaların yaş, cins hastalık süresi, nörolojik tutulum bulguları, EEG ve BBT sonuçları Tablo 1'de toplu olarak sunulurken, 3 hastamızın BBT, bir hastamızın da EEG'si Resim 1,2,3 ve 4' de görülmektedir.

Tablo 1. Nöro-Behçetli Hastaların Yaş, Cins, Klinik, EEG VE BBT Bulguları

Sıra No	Yaş-Cins Hastalık Süresi	Nörolojik Semptom ve Bulgular	EEG	BBT
1	30 y E 7 yıl	Sol Hemihipoestezi-DTR'ler canlı-solda Aşil klonusu-dizartri-nistagmus	Normal	Serebellar Atrofi küçük lateralventriküller periventriküler ödem
2	29 y. E. 12 yıl	Baş ağrısı-spastik paraparezi-alt ekstremitelerde DTR'ler canlı-L ₃ 'ler de seviye veren hipoestezi-bilateral görme kaybı	Yaygın Epileptik deşarjlar	Normal
3	45 y. E. 18 yıl	Baş ağrısı-bulantı-kusma konfüzyon-kuadriparezi DTR'ler canlı-bilateral Babinsky(+)	Normal	Sol talamik bölgede laküner infarkt
4	30 y E 14 yıl	Sağda fokal motor konvülsiyon kuadri parazi-DTR'ler canlı bilateral Aşil klonusu ve Babinsky (+)-yaygın rijidite	Solda belirgin yaygın teta ve delta dalgaları	Yaygın Kortikal atrofi
5	25 y E. 10 yıl	Baş ağrısı-dizartriataksik yürüyüş	Normal	Yaygın Kortikal atrofi ve ventriküler genişleme
6	36 y E 13 yıl	Mix afazi-kuadri parezi-bilateral Aşil ve patella klonusu-bilateral 6-9-10-11- 12 kranial sinir tutulumu yaygın kas atrofisi	Normal	Yaygın kortikal atrofi

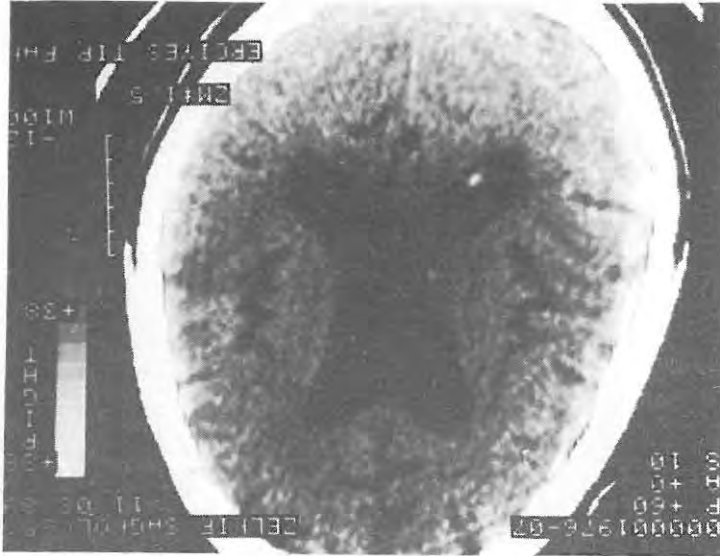
7	33 y E. 14 yıl	Baş ağrısı-bulantı-kusma- DTR'ler canlı-solda Babinsky (+)-alt ekstremitelerde derin duyular azalmış dizartri ataksi	Normal	Normal
8	25 y K 6 yıl	Baş ağrısı-alt ekstremite- lerde hakim kuadriparezi DTR'ler canlı-bilateral Babinsky(+)	Yaygın Epileptik deşarj	Normal
9	24 y E 4 yıl	Alt ekstremitelerde spastisite-DTR'ler canlı bileteral Babinsky (+)	Normal	Yaygın kortikal atrofi
10	30 y E	Alt ekstremitelerde hakim kuadriparezi-DTR'ler canlı bilateral Babinsky (+)	Her iki temporalden başlayıp di- ğer kafa böl- gelerine ya- yılan epilep- tikdeşarj	Normal



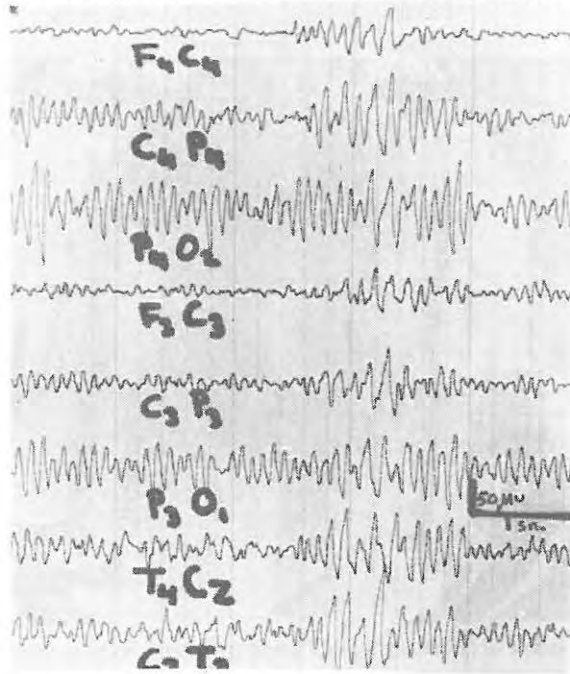
Resim 1. 1 nolu vakanın BBT4sinde serebellar atrofi, küçük lateral ventriküller ve periventriküler ödem.



Resim 2. 3 nolu vakanın BBT'sinde sol talamik bölgede laküner infarkt.



Resim 3. 5 nolu vakanın BBT'sinde yaygın kortikal atrofi ve buna sekonder orta derecede ventrüllerde genişleme.



Resim 4. 8 nolu vakanın EEG'sinde yaygın epileptik deşarj.

Tartışma

Behçet Hastalığı %5-30 oranında nörolojik belirtilerle seyrederek. Bu hastalıkta ensefalopati, konvulsiyon, kortiko spinal traktus tutulumu, bulber ve psödobulber paraliziler, serebellar ataksi, geçici okuler paraliziler, geçici iskemik ataklar, stroke, psödötümör serebri görülebilmektedir (1,4,,5,8,9).

Bu çalışmadaki on Nöro-Behçetli hastanın tümünde ensefalopatiye uyan şiddetli veya silik belirtiler mevcuttu. Hastalarımızdan biri dışında kalan tüm hastalarda pareziler, DTR'lerde artma, patolojik reflekslerin ortaya çıkışı gibi bulgularla seyreden kortiko spinal traktın bir veya iki taraflı tutulumuna rastladık.

Her ne kadar daha önceki çalışmalarda çok sık beyin sapı tutulum bulguları bildirilmekte ise de, biz bu çalışmada sadece bir vakada klinik olarak beyin sapı bulgularına rastladık. Yine bu çalışmada 3 hastada klinik olarak serebellar belirtilerden bir veya birkaçının tespit ettik.

Nöro-Behçet Hastalığında BBT özellikle hastalığın ayırıcı özelliğinin bulunmadığı vakalarda tanıda çok yardımcı olmuştur. Nöro-Behçet'de bazı vakalarda klinik tutulum çok ileri düzeyde olmasına rağmen BBT'nin normal olarak bulunabildiği bildirilmektedir (4,12,14). Biz de bu çalışmamızda klinik olarak belirgin nörolojik tutulumu olan 4 hastanın BBT'lerinde herhangi bir patoloji tespit edemedik.

Nöro-Behçet'de fokal BBT anormalliklerinin beyin sapı, basal ganglionlar, hemisferik beyaz cevherde olduğu literatürde bildirilmektedir (3,11,13,14). Biz bu çalışmamızda bir hastanın BBT'sinde serebellumda atrofi, bir hastamızın BBT'sinde ise sol talamik bölgede laküner infarkta rastladık.

Nöro-Behçet'de diğer BBT bulguları olarak fokal olmayan yaygın kortikal atrofiler, küçük ventriküller, sagittal sinus trombozları bildirilmektedir (3,11,14). Bu çalışmadaki bir vakada küçük ventrikül, 3 vakada yaygın kortikal atrofi, bir vakada ise yaygın kortikal atrofi ve buna sekonder orta derecede ventriküllerde genişleme tespit edildi.

1980 yılında Dobkin (3) Nöro-Behçet'li bir vakasında kontrast madde tutan sol pons bazalinde lezyon tarif etmiştir. 1988 yılında Herskovitz ve arkadaşları da (4) ring şeklinde kontrast madde tutan lezyon tanımlamışlardır. Biz çalışmamızdaki vakaların hiç birinde kontrast madde tutulumuna rastlamadık.

Daha önce yapılan çalışmalarda beyin sapı atrofileri, basal ganglion ve beyin sapında düşük dansiteli bölgeler veya basal ganglion ve ponda kontrast madde tutan BBT lezyonları rapor edilmiştir (3,11,13,14). Biz bu çalışmamızda klinik olarak ağır beyin sapı tutulumu olan hastalarımızın BBT'lerinde bu bölgelere ait herhangi bir lezyonu gözlemedik. Tashiro ve arkadaşları (13) böyle vakalarda normal BBT görünmesinin nedeni olarak beyin sapı lezyonlarının küçüklüğü ve posterior fossadaki kemik yapının yarattığı artefaktlar olduğunu bildirmişlerdir. Muhtemelen biz de bu nedenlerden ötürü bu bölgelerde lezyon tespit edemedik.

Nöro-Behçet vakalarında EEG çalışmaları genellikle normal olarak bulunurken, bazı vakalarda minimal düzeyde EEG patolojisi tespit edilmiştir. Yine pek çok yazar EEG'de görülebilecek patolojik değişikliklerin nonspesifik olduğu üzerinde birleşmektedirler (1,2,6,10).

Bizim çalışmamıza giren 6 hastanın EEG'si normal olarak bulunmuştur. Bu çalışmadaki bir hastada sağda fokal motor konvulsiyonu klinik olarak gözlerken bu vakada klinikle uyumlu fokal EEG yavaşlamasına rastladık. Hastalarımızın üçünde klinik öykü olmamasına karşılık EEG'lerinde yaygın epileptik deşarjlara rastladık. Bu 3 vakada görülen EEG değişikliklerini nonspesifik olarak yorumladık.

Sonuç olarak Behçet Hastalığında oldukça yüksek oranda rastlanılan nörolojik tutulumla giden vakalarda EEG değişikliğinin tanıda önemli olmadığı ve görülen EEG patolojilerinin kliniğe katkısının sınırlı seviyede kaldığı kanısına vardık. Buna karşılık BBT'de görülen patolojilerin klinikle daha uyumlu olduğunu gözledik.

Kaynaklar

1. Alema G: Behçet's disease. In Baker AB, Baker LH (eds): *Handbook of Clinical Neurology*. Harper and Row Philadelphia 1984, 24:pp 475-512.
2. Besana C, Comi G, Maschio AD, et al: Electrophysiological and MRI evaluation of neurological involvement in Behçet's disease. *J.Neurol Neurosurg psychiatry* 52:749-752,1989.
3. Dobkin BH: Computerized Tomographic Findings in Neuro-Behçet's Disease. *Arch Neurol* 37:58-59, 1980.
4. Herskovitz S, Lipton R, Lantos G: Neuro- Behçet's disease: CT and clinical correlates. *Neurology* 38:1714-1720, 1988.
- 5- Iragui VJ, Maravi E: Behçet syndrome presenting as cerebrovascular disease. *J Neurol Neurosurg psychiatry* 49:838-840, 1986.
6. Kozin F, Haughton V, Bernhard GC: Neuro-Behçet disease:Two cases and neuroradiologic findings. *Neurology* 27:1148-1152,1977.
7. Namer IJ, Karabudak R, Zileli T, et al: Peripheral Nervous System Involvement in Behçet's Disease. Case Report and Review of the literature. *Eur Neurol* 26: 235-240, 1987.
8. O'Duffy JD,Goldstein N: Neurologic Involvement in seven Patients with Behçet's Disease. *Am J Med* 61:170-178, 1976.

9. Pamir MN, Kansu T, Erbenli A, Zileli T: Pappilledema in Behçet's Syndrome. **Arch Neurol** 38:643-645, 1981.
10. Rizzo PA, Valle E., Mollica A, et al: Multimodal evoked potentials in neuro-Behçet: a longitudinal study of two cases. **Acta Neurol Scand** 79:18-22, 1989.
11. Sato J, Kamitani H, Masuzawa H, et al: A case of neuro-Behçet disease with an interesting CT scan picture. **Prog Comput Tomogr** 3:707-711, 1981.
12. Serdaroğlu P, Yazıcı H, Özdemir C, et al: Neurologic Involvement in Behçet's Syndrome. A Prospective Study. **Arch Neurol** 46:265-269, 1989.
13. Tashiro K, Fujiki N, Moiwaka F, et al: Neuro-Behçet Disease and Megnetic Resonance Imaging. **Jpn J Psychiatr Neurol** 41:273-276, 1987.
14. Williams AL, Haughton VM, Saxena VK, et al: Computed tomography in Behçet's disease. **Radiology** 131:403-404, 1979.