

## Olgu Sunumu

# Behçet Hastalığının Atipik Prezantasyonu: ADEM Olgusu

Ferhat BALGETİR<sup>1,a</sup>, Caner Feyzi DEMİR<sup>2</sup>, Ahmet KARATAŞ<sup>3</sup>, Murat GÖNEN<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Patnos Devlet Hastanesi, Nöroloji Kliniği, Ağrı, Türkiye

<sup>2</sup>Fırat Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Elazığ, Türkiye

<sup>3</sup>Fırat Üniversitesi, Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Elazığ, Türkiye

### ÖZET

Akut dissemine ensefalomyelit (ADEM), merkezi sinir sisteminin enflamatuvar, demiyelinizan bir hastalıdır. Yaygın nörolojik bulgularla birlikte beyin ve omurilikte multifokal lezyonlar görülür. Klinik olarak hızlı ve gürültülü fokal veya multifokal nörolojik işlev bozukluğu gelişebilir. Behçet hastalığının en ciddi seyir gösteren formu nörolojik tutulumlu formudur. Nörolojik tutulum Behçet hastalığı olgularının %20'sinde görülür. Merkezi sinir sistemi tutulumu nadiren diğer sistemlerin tutulumundan önce olabilir. Bu yazıda, daha önce hiçbir tanı almamış, ADEM ile prezente olan Nöro-Behçet olgusunu sunmayı amaçladık.

**Anahtar Sözcükler:** Behçet Hastalığı, Akut Dissemine Ensefalomyelit, Nöro-Behçet.

### ABSTRACT

#### An Atypical Presentation of Behçet's Disease: A Case of ADEM

Acute disseminated encephalomyelitis (ADEM) is an inflammatory and demyelinating condition of central nervous system. A wide range of neurological symptoms are present along with multifocal lesions within brain and spinal cord. Clinically, severe focal or multifocal neurological deficits with an abrupt onset may develop. The most severe form of Behçet's disease is the one with neurological involvement, which constitutes 20% of all Behçet's cases. Rarely, central nervous system involvement may develop before any other organ systems. In this work, we aim to report a Neuro-Behçet case presented with ADEM who did not have any previous diagnosis.

**Keywords:** Behçet's Disease, Acute Disseminated Encephalomyelitis, Neuro-Behçet.

Behçet hastalığı etiolojisi bilinmeyen, kronik, tekrarlayıcı bir sistemik vaskülitir. Mukokütanöz lezyonlarla birlikte göz, vasküler, artiküler, gastrointestinal, ürogenital, pulmoner ve nörolojik tutulumlar tipik klinik özelliklerini oluşturur(1). Behçet Hastalığında görülebilen semptom ve bulgular; subkutanöz tromboflebit, derin ven trombozu, epididimit, arteriyel oklüzyon ve/veya anevrizmalar, artralji, artrit, gastrointestinal tutulum ve amiloidozisdir (2).

Klinik özelliklerine göre mukokütanöz, kas-iskelet sistemi, oftalmik, vasküler ve santral sinir sistemi tutulumu şeklinde sınıflandırma yapılabilir (3). Behçet hastalığında merkezi sinir sistemi (MSS) tutulumunun %2.2 ile %50 arasında geniş bir aralıkta değiştiği bildirilmiştir (4). Sıklıkla sistemik bulgular ortaya çıktıktan sonra MSS tutulumu görülmektedir. Nöro-Behçet olarak isimlendirilen bu durum prognozun ağır olacağını gösterir. Nörolojik tutulumda baş ağrısı, MSS parenkim tutulumu, serebral venöz sinüs trombozu ve nöropsiko-Behçet sendromu görülebilir (5). Sistemik bulgular her ne kadar nörolojik bulgulardan önce ortaya çıksa da bazen nörolojik olmayan bulgular belirgin

olmayabilir ve bu durum tanı güçlüğüne neden olabilir (6).

Akut dissemine ensefalomyelit (ADEM), MSS'nin akut başlangıçlı, multifokal tutulumuyla seyreden demiyelinizan bir hastalıdır (7). Akut dissemine ensefalomyelit, komaya kadar değişebilen bilinç değişiklikleri, konvülsiyon, multifokal nörolojik semptomlar, kranial sinir felçleri, hareket bozuklukları, davranış değişiklikleri, irritabilite, depresyon, psikoz gibi çok çeşitli bulgularla karşımıza çıkabilir (8, 9). Bu yazıda, daha önce hiçbir tanı almamış, ADEM ile prezente olan Nöro-Behçet olgusunu sunduk.

### OLGU SUNUMU

Otuz bir yaşında erkek hasta iki gün önce ani gelişen şiddetli baş ağrısı, idrar yapamama, bacaklarda ve ayaklarda uyuşma ve yürüyememe nedeniyle acil servise başvurmuştu. İki hafta öncesinde baş ağrısı, yaygın vücut ağrısı, halsizlik, titreme ve 39.1°C ateşi olduğu öğrenildi. Öyküsünde iki yıldır ateş yükselmeleri, halsizlik, tekrarlayan oral ülserler olduğu öğrenildi.

Özgeçmişinde herhangi bir enfeksiyon ve aşı öy-

<sup>a</sup>Yazışma Adresi: Dr. Ferhat BALGETİR, Patnos Devlet Hastanesi, Nöroloji Kliniği, Ağrı, Türkiye

Tel: 05334800994

Geliş Tarihi/Received: 09.02.2016

e-mail: ferhatbalgetir@hotmail.com

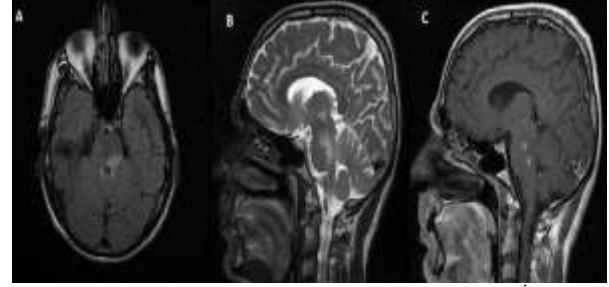
Kabul Tarihi/Accepted: 02.03.2016

küsü olmadığı, 13 yıl yoğun sigara içme ve birkaç kez kanabinoid kullanımı öyküsü olduğu ve 6 aydır zorunlu askeri eğitim aldığı öğrenildi.

Soy geçmişinde Behçet hastalığı veya otoimmün bir hastalık öyküsü verilmedi. Fizik muayenede; ateş 38.7°C, kan basıncı 115/70 mmHg, nabız 88/dk'ydı. Oftalmolojik muayenede anormal bir bulgu izlenmedi. Ağızda yanak ve dişetinde aftöz lezyon ve gövdede birkaç erode püstüler lezyon vardı. Göğüs ve batin muayenesi normal olarak değerlendirildi. Bütün eklem-leri normaldi. Skrotumda ülsere lezyon veya skar do-kusu bırakmış lezyona rastlanmadı. Paterji testi negatif olarak değerlendirildi. Nörolojik muayenede bilinç açık, konuşma doğaldı. Pupiller izokorik ve ışık refleksi bilateral alınıyordu. Fasiyal asimetri yoktu, bilateral üst ekstremitelerde kas güçleri tam, sağ alt ekstremitede 2/5, sol alt ekstremitede 3/5 kas gücü vardı. Taban cildi refleksi bilateral dorsal fleksiyondu. Derin tendon refleksleri bilateral artmış, karın cildi refleksi bilateral alınamadı. Ense sertliği yoktu. Duyu muayenesinde T10 düzeyi distalinde hipostezi mevcuttu. Serebellar testler doğaldı.

Tam kan sayımında beyaz küre sayısı 12330/ml idi. Biyokimyasal incelemeler (AST, ALT, GGT, ALP, üre, kreatinin, elektrolitler, kolesterol düzeyleri Triglicerit, kreatin kinaz) tiroid fonksiyon testleri, vitamin B12 düzeyi, HbA1c, tam idrar tetkiki ve dışkıda gizli kan ve parazitler incelemesi normal olarak değerlendirildi. Eritrosit sedimentasyon hızı 88 mm/h olarak bulundu. Tüm kan ve vücut sıvıları kültürleri negatif çıktı. ASO, CRP normal olarak değerlendirildi. Anti HIV, Anti HCV ve HbsAg negatif geldi. Romatoid faktör, vaskülit markerleri (ANA, AMA, ANTI-SM, ANTI-TPO, P-ANCA, C-ANCA, Doku transglutaminaz IgA, Doku transglutaminaz IgG, Anti Gliadin IgA, Anti Gliadin IgG, Mide Parietal Hücre Antikoru, Anti Kardiyolipin IgA, Anti Tg (Trogllobulin), Anti Ds DNA, Anti JO-1, Anti U1 RPN, Anti-SCL 70, Anti Kardiyolipin- IgM, Anti Kardiyolipin- IgG, Anti insülin antikör, Anti Sentromer, CCP, Anti Glomerül Bazal Membran Antikoru), sifiliz seroloji testi (VDRL), Antiaquaporin 4 antikoru negatif olarak değerlendirildi.

Kranial MR görüntüleme yapıldı, serebellumda, ponsta, mezansfalonda, sol talamusta, sentrum semio-valede, korona radiatada, biparietalde T2FLAIR'de intensite artışları görüldü ve yer yer difüzyon kısıtlan-maları izlendi ve gadolinium sonrası kontrastlanma izlendi. Pons orta kesim anteriorda T2 ağırlıklı kesit-lerde (T2A) belirgin intensite artışı izlendi (Şekil 1). Servikal MR'da spinal kordda büyüğü C6 düzeyinde 8x5 mm boyutta silik sınırlı bir kısmı gadolinium son-rası kontrastlanan T2A ve STIR'da intensite artışları izlendi (Şekil 2). Torakal MR'da spinal kordda büyüğü T7, T8 ve T9 düzeylerinde 55x6 mm boyutta olan, gadolinium sonrası yer yer heterojen kontrastlanan, T2A ve STIR'da intensite artışları izlendi (Şekil 3). Lomber MR'da lezyon izlenmedi.



Şekil 1. A: aksial kesitte sol serebellopontin köşede T2FLAIR'de hiperintens lezyon, B: sagittal kesitte pons ve mezensefalonda T2A'da hiperintens lezyon, C: kontrastlı sagittal kesitte ponsda kontrast tutan hiperintens lezyonlar



Şekil 2. A: sagittal servikal kesitte T2FLAIR'de yaygın hiperintens lezyon, B: kontrastlı kesitlerde yaygın kontrast tutan hiperintens lezyonlar



Şekil 3. A: sagittal torakal kesitte T2FLAIR'de hiperintens lezyonlar, B: kontrastlı kesitlerde heterojen kontrastlanma gösteren hiperintens lezyonlar

Beyin omurilik sıvısı incelemesinde açılış basıncı 15 cm H<sub>2</sub>O, BOS proteini 157 mg/dl, BOS glukoza 47 mg/dl (eş zamanlı kan glukoza 82 mg/dl) olarak saptandı. Herpes simplex virüsü, Varisella Zoster virüsü, Ebstein Barr Virüsü, Tüberküloz BOS kültürü ve polimeraz zincir reaksiyonu negatif olarak değerlendirildi. Hastaya ADEM tanısı ile yüksek doz metilprednizolon (1000 mg/gün, 7 gün, iv) verildi. Tedavinin 4. gününden itibaren alt ekstremitelerde hareketlerinde iyileşme gözlemlendi. Fizik tedavi ve rehabilitasyon programına alındı. İdrar retansiyonu devam etmekteydi. Başvurudan iki ay sonra kontrole çağrıldığında destekle yürü-yebildiği görüldü. Takibinin 3. yılında ağızda yanak ve dişetinde aftöz lezyon ve gövdede birkaç erode püstüler lezyonlar, skrotumda ülsere lezyon izlendi. Paterji testi tekrarlandı, 4 mm ile pozitif olarak değerlendirildi. Behçet hastalığı tanısı alan hasta takip edilmek üzere

romatoloji kliniğine refere edildi. Romatoloji kliniği takibinin 6. ayında karın ağrısı ve rektal kanama yakınması olan hastaya yapılan kolonoskopi sonucu terminal ileumda 2,5 cm çapında ülser, sigmoid kolonda 1 cm boyutunda polip saptandı (Şekil 4). İleumdan yapılan biyopsi sonucu vaskülit ile uyumlu, polipektomi sonucu adenomatoz polip olarak geldi. Hastaya sulfasalazin 2 gr/gün başlandı. Takiplerinde karın ağrısında düzelme olmadı. Hastaya intestinal tutulumlu Behçet hastalığına yönelik kolşisin, pentoksifilin başlandı. Demiyelinizan hastalığı nedeniyle Anti-Tnf verilmedi. Klinik durumunda düzelme olmaması üzerine talidomid başlandı. Halen romatoloji bölümünde takibi ve tedavisi devam etmektedir.



Şekil 4. A: terminal ileumda ülser ve kanamış lezyon, B: sigmoid kolonda 1 cm boyutta polip

## TARTIŞMA

Behçet hastalığı uluslararası çalışma grubu kriterlerini karşılayan hastamızda tekrarlayan oral ülserler, skar bırakan genital ülser, papülopüstüler deri lezyonları ve pozitif paterji testi mevcuttu. Nörolojik komplikasyon olarak baş ağrısı, paraparezi, hipoestezi ve üriner retansiyonu daha önce ortaya çıkmıştı. Beyin ve spinal MR

görüntülemeye eşzamanlı olarak serebellum, pons, mezensefalon, sol talamus, sentrum semiovale, korona radiata, biparietal ve spinal kordda tutulum izlendi. Hastada ADEM'i düşündüren akut başlangıçlı ateş, baş ağrısı, üriner retansiyon ve parapareziydi. Bu klinik tablonun ayırıcı tanısında sistemik viral enfeksiyon, aşı ve başta otoimmün hastalıklar olmak üzere diğer hastalıklar düşünüldü. Literatür verilerinde sistemik lupus eritematozusun klasik belirtileri öncesinde ortaya çıkan ADEM tablosu bildirilmiştir (10).

Behçet hastalığında nörolojik komplikasyonlar iki ana grupta ele alınmaktadır. Birincisi parankimal MSS tutulumu 'Nöro-Behçet hastalığı' beyin sapı tutulumu, hemisferal tutulum, spinal kord lezyonları ve meningoensefalitik prezentasyonlardır. İkincisi non-parankimal kranial sinir sistemi tutulumu 'Nöro-Vaskülo-Behçet hastalığı' dural sinüs trombozu, arteriyel oklüzyon ve arteriyel anevrizmaları içerir. Parankimal tutulum non-parankimal tutulumla göre daha sık görülür (11, 12).

Literatürde üç hastada MR'da izole veya torakal lezyonlarla beraber belirgin servikal lezyonlar olan olgular bildirilmiştir. Bildirilen olguların birinde 15 mm uzunluğunda servikal lezyon ve 3 vertebra boyunu aşan torakal lezyon olduğu ve bu lezyonlara ekspansiyonun eşlik ettiği gösterilmiştir (13). Hastamızdaki klinik ve radyolojik bulgular, literatürde bildirilen olgularla benzerlik göstermektedir. Birkaç spinal vertebra boyunu geçen lezyonlar multipl sklerozda az görülse de nöromiyelitis optica (NMO) için tipiktir. Hastamızda 3 yıllık izlem sonunda NMO düşündürecek klinik veya laboratuvar bulgu izlenmemiştir. Behçet hastalığında bulgular parsiyel başlayabilmekte ve tanıya daha sonra ulaşılabilir. Olgumuzda da gelişen ADEM'in Behçet hastalığı tanısından önce başlamış olması ilgi çekici olduğundan sunuma değer bulunmuştur.

## KAYNAKLAR

1. Alpsoy E, Akman A. Behçet's disease: an algorithmic approach to its treatment. Arch Dermatol Res 2009; 301: 693-702.
2. Akpolat T, Danaci M, Belet Ü, Eren ML, Akar H. MR Imaging and MR Angiography in vascular Behçet's disease. Magn Reson Imaging 2000; 18: 1089-96.
3. Saylan T, Mat C, Fresko İ, Melikoğlu M. Behçet's Disease in the middle east. Clin Dermatol 1999; 17: 209-23.
4. 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: 608-13.
5. Monestero R, Mannino M, Lopez G, et al. Prevalence of headache in patients with Behçet's disease without overt neurological involvement. Cephalalgia 2003; 23: 105-8.
6. Koçer N, Islak C, Siva A, et al. CNS involvement in neuro-Behçet syndrome: an MR study. AJNR Am J Neuroradiol 1999; 20: 1015-24.
7. Menge T, Hemmer B, Nessler S, et al. Acute disseminated encephalomyelitis. Arch Neurol 2005; 62: 1673-80.
8. Sriram S, Steinman L. Postinfectious and post-vaccinal encephalomyelitis. Neurol Clin 1984; 2: 341-53.

9. Stuve O, Zamvil SS. Pathogenesis, diagnosis, and treatment of acute disseminated encephalomyelitis. *Curr Opin Neurol* 1999; 12: 395-401.
10. Dubreuil F, Cabre P, Smadja D, Quist D, Arif S. Acute disseminated encephalomyelitis preceding cutaneous lupus. *Rev Med Interne* 1998; 19: 128-30.
11. Akman-Demir G, Serdaroglu P, Tasci B. Clinical patterns of neurological involvement in Behçet's disease: evaluation of 200 patients. *Brain* 1999; 122: 2171-82.
12. Kidd D, Steuer A, Denman AM, Rudge P. Neurological complications in Behçet's syndrome. *Brain* 1999; 122: 2183-94.
13. Yesilot N, Mutlu M, Gungor O, Baykan B, Serdaroglu P, Akman-Demir G. Clinical characteristics and course of spinal cord involvement in Behçet's disease. *Eur J Neurol* 2007; 14: 729-37.