

Olgu Sunumu

Olgu Sunumu: Epileptik Afazi İle Prezente olan Nöro-Behçet

Ezgi YAKUPOĞLU^{1,a}, Miruna Florentina ATEŞ¹, Sude KENDİRLİ ATEŞ¹, Naci Emre BOLU¹, Nilgün ÇINAR¹

¹Maltepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

ÖZ

Behçet Hastalığı (BH), sebebi net olarak belli olmayan, çeşitli klinik durumlar ile kendini gösteren multisistemik bir hastalıktır. Santral sinir sistemi tutulumu BH'de Nöro-Behçet Sendromu (NBS) olarak adlandırılmaktadır. NBS'de epilepsi oldukça az sıklıkta gözlenen bir durum olmakla birlikte, nöbet prezentasyonunda da klinik olarak yalnızca afazi gözlenmesi nadir bir durumdur.

Kırkdokuz yaşında kadın hasta, polikliniğe başvurusundan birkaç ay önce başlayan aralıklı konuşma bozukluğu nedeni ile başvurdu. Hasta 4 yıldır Behçet Hastalığı tanısı ile izlenmekte prednizolon 5 mg 1x1 ve azatioprin 50 mg 1x1 kullanıyor. Hastaya konuşma bozukluğu ile prezente olan epilepsi ayırıcı tanısı amacı ile rutin uyanıklık EEG'si yapıldı. EEG incelemesinde sol temporal alanda teta frekansında aralıklı yavaşlama gözlemlendi. Hastanın anamnezi ve yapılan tetkikler beraber değerlendirildiğinde ön planda NBS'ye bağlı olduğu düşünülen afazik epilepsi ile uyumlu bulundu. Tedavi amacı ile hastaya valproik asit 1000 mg/gün başlandı ve hastanın takiplerinde tariflenen konuşma bozukluğu tekrarlamadı.

BH'de primer olarak nörolojik etkilenme gözlemlendiğinde bu duruma NBS ismi verilmektedir. BH vakalarının %4-49'unda nörolojik tutulum bildirilmiştir; fakat geniş çaplı başka çalışmalarda aslında bunun %3-9 arasında olduğu gösterilmiştir. NBS vakalarına ait geniş seri bir çalışmada epileptik nöbetlerin oldukça nadir olduğu gösterilmiştir. Afazi veya konuşma bozukluğu ictal veya post-ictal sık görülen bir semptom olmakla birlikte, nöbetin tek başına afazi ile prezente olması ise oldukça nadir gözlenen bir durumdur.

Bu vaka, NBS'de gözlenen nadir bir klinik durum olan nöbetler ve onun da nadir gözükken bir şekli olan ictal afaziye farkındalık yaratmak amacı ile sunulmuştur.

Anahtar Sözcükler: Nöro-Behçet, Epilepsi, Afazi.

ABSTRACT

Case Report: Neuro-Behçet Disease Presenting with Epileptic Aphasia

Behçet's Disease (BD) is a multisystemic disease that manifests itself with various clinical conditions, the cause of which is unclear. Central nervous system involvement is called Neuro-Behçet Syndrome (NBS) in BD. Although epilepsy is a rarely observed condition in NBS, clinically, only aphasia is a rare condition in seizure presentation.

A 49-year-old female patient was admitted to the clinic with an intermittent speech disorder that started a few months before she was admitted. The patient has been followed up with the diagnosis of Behçet's Disease for four years and has been using prednisolone 5 mg 1x1 and azathioprine 50 mg 1x1. EEG was performed for the differential diagnosis of epilepsy presenting with speech disorder. In the routine EEG examination, intermittent slowing of theta frequency was observed in the left temporal area. When the patient's anamnesis and examinations were evaluated together, it was found to be compatible with aphasic epilepsy, which was thought to be primarily related to NBS. The patient was started on valproic acid 1000 mg/day for treatment, and the described speech disorder was not observed during the follow-up of the patient. If primary neurological involvement is observed in BD, this condition is called Neuro-Behçet Syndrome (NBS). Neurological involvement has been reported in 4-49% of cases; however, other large-scale studies have actually shown this to be between 3-9%. In a large series of NBS cases, epileptic seizures were shown to be quite rare. Although aphasia or speech disorder is a common ictal or post-ictal symptom, it is extremely rare for a seizure to present with aphasia alone.

This case is presented to raise awareness about seizures, a rare clinical condition seen in NBS, and ictal aphasia, a rare form of it.

Keywords: Neuro-Behçet, Epilepsy, Aphasia.

Bu makale atıfta nasıl kullanılır: Yakupoğlu E, Ateş MF, Kendirli Ateş S, Bolu NE, Çınar N. Olgu Sunumu: Epileptik Afazi İle Prezente olan Nöro-Behçet. Fırat Tıp Dergisi 2024; 29(2): 112-115.

How to cite this article: Yakupoğlu E, Ates MF, Kendirli Ates S, Bolu NE, Cınar N. Case Report: Neuro-Behçet Disease Presenting with Epileptic Aphasia. Fırat Med J 2024; 29(2): 112-115.

ORCID IDs: E.Y. 0000-0002-8615-6668, M.F.A. 0000-0001-5953-4240, S.K.A. 0000-0002-6152-6730, N.E.B. 0000-0003-1904-3505, N.Ç. 0000-0003-3868-3137.

Behçet Hastalığı (BH), sebebi net olarak belli olmayan, çeşitli klinik durumlar ile kendini gösteren multisistemik bir hastalıktır (1). Santral sinir sistemi tutulumu BH'de çeşitli çalışmalarda değişmekle birlikte yaklaşık %5 olarak bildirilmektedir ve bu durum Nöro-Behçet Sendromu (NBS) olarak adlandırılmaktadır. NBS'de epilepsi oldukça az sıklıkta gözlenen bir du-

rum olmakla birlikte (2), nöbet prezentasyonunda da klinik olarak yalnızca afazi gözlenmesi nadir bir durumdur (3). Bu olgu sunumunda 49 yaşında BH tanılı kadın hasta afazi ile seyreden epileptik nöbet ile tarafımızca değerlendirilmiş olup nadir gözlenen bir durum olması nedeni ile sunulmuştur.

^aYazışma Adresi: Ezgi YAKUPOĞLU, Maltepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Tel: 0507 531 0230

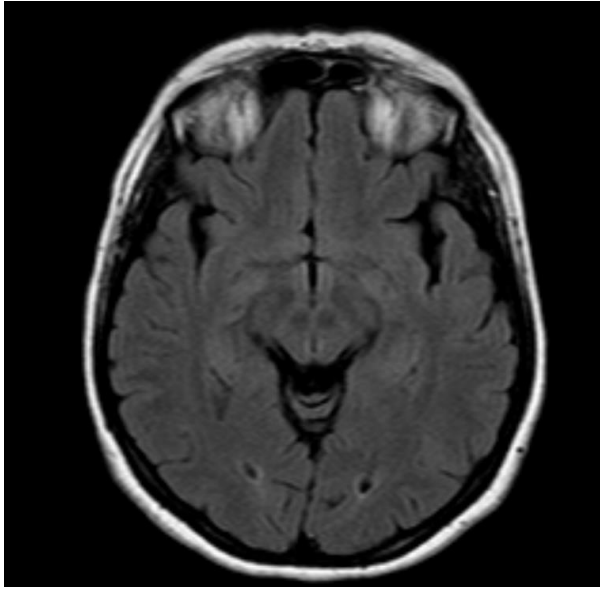
Geliş Tarihi/Received: 29.08.2022

e-mail: yakupogluEZGI@gmail.com

Kabul Tarihi/Accepted: 13.12.2023

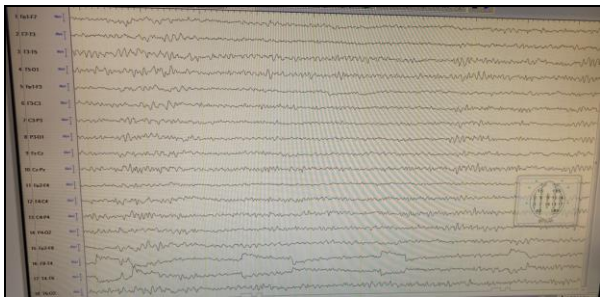
OLGU SUNUMU

Kırkdokuz yaşında kadın hasta, polikliniğe başvurusundan birkaç ay önce başlayan aralıklı konuşma bozukluğu nedeni ile başvurdu. Daha önce bu şekilde bir şikayet tariflememekte. Ayrıntılı anamnez alındığında bu konuşma bozukluğunun genellikle anlama problemleri ve parafazik hatalar ile prezente olduğu anlaşıldı. Hasta 4 yıldır Behçet Hastalığı tanısı ile izlenmekte idi ve prednizolon 5 mg 1x1 ve azatioprin 50 mg 1x1 kullanıyordu. Hastanın geliş vitalleri doğaldı. Yapılan nörolojik muayenede konuşma, anlama, yazma ve okuma dahil tüm muayene parametreleri normal sınırlardaydı. Hastaya çekilen kraniyal MRG resim 1'de klinik ile uyumlu olabilecek herhangi bir patolojiye rastlanmadı.



Resim 1. T2 FLAIR MRG.

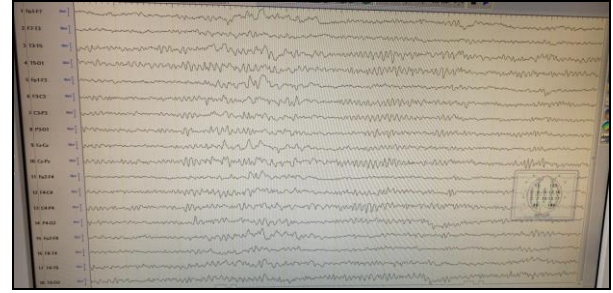
Hastaya konuşma bozukluğu ile prezente olan epilepsi ayırıcı tanısı amacı ile rutin uyanıklık EEG'si yapıldı. EEG incelemesinde sol temporal alanda teta frekansında aralıklı yavaşlama gözlemlendi (Resim 2).



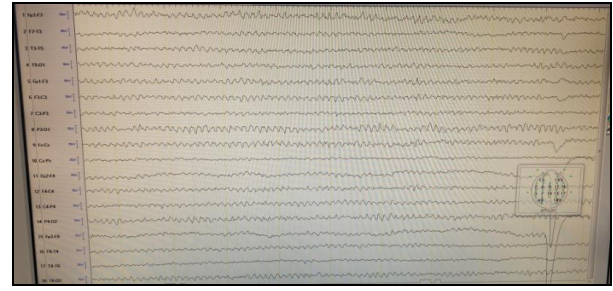
Resim 2. EEG incelemesi: sol temporal alanda teta frekansında yavaş dalga aktiviteleri.

Hastanın anamnezi ve yapılan tetkikler beraber değerlendirildiğinde ön planda olası NBS'ye bağlı olduğu düşünülen afazik epilepsi ile uyumlu bulundu. Tedavi amacı ile hastaya valproik asit 1000 mg/gün başlandı

ve hastanın takiplerinde tariflenen konuşma bozukluğuna rastlanmadı. Kontrol EEG incelemesi normal sınırlardaydı (Resim 3, 4).



Resim 3. EEG incelemesi: sol temporal alanda teta frekansında yavaş dalga aktiviteleri.



Resim 4. Kontrol EEG incelemesi.

TARTIŞMA

Afazi veya konuşma bozukluğu iktal veya post-iktal sık görülen bir semptom olmakla birlikte, nöbetin tek başına afazi ile prezente olması oldukça nadir gözlenen bir durumdur (2). Rosenbaum ve ark. (4) yaptığı bir çalışmada iktal afazi için belirledikleri tanı kriterleri şu şekildedir; hasta mutlaka iktal dönemde konuşabilecek kapasitede olmalıdır, afazik tipte bir konuşma bozukluğu mevcut olmalıdır (akıcılıkta bozulma, disnomi veya parafazi gibi), bilinç kaybı gözlenmemelidir ve son olarak da klinik durum ile uyumlu EEG bulguları olmalıdır.

Uzamış iktal afazi, afazik status epileptikus olarak adlandırılmaktadır. Daha önce bildirilen vakalarda afazik status epileptikusun ani başladığı ve antikonvülzan tedavi sonrası ani düzelmeye gösterdiği bildirilmiştir (5-6). 2022 yılında Chung ve ark. (7) yayınladığı bir vaka sunumunda ise izole afazi ile giden non konvulziv status epileptikus vakası kademeli olarak kötüleşmiştir ve tedavi sonrası yaklaşık birkaç ay sonra konuşmada tam geri dönüş gözlenmiştir.

Behçet Hastalığı (BH), ilk olarak Türk dermatolog Hulusi Behçet tarafından 1937 yılında tariflenen orogenital ülserler ve üveitin gözlemlendiği hastalık kompleksi olarak tanımlanmıştır. Hastalık çok sayıda organ ve sistemi etkilemekte ve mukokutanöz lezyonlara, göz inflamasyonuna, kas-iskelet problemlerine ve vaskülopatilere neden olmaktadır. Aynı zamanda kardiyak, pulmoner, gastrointestinal ve nörolojik sistem tutulumları da mevcuttur (8). Spesifik laboratuvar, radyolojik veya histolojik bulgu mevcut olmadığından BH tanısı

klirik özelliklere göre konulmaktadır. Hastaların hepsi başlangıçta tanı kriterlerini karşılamayabilmektedir; çünkü bazı bulgular zaman geçtikçe kliniğe eklenebilir. Uluslararası Behçet Hastalığı Çalışma Grubu'nun tanı kriterlerine göre tekrarlayan oral aftlara genital ülserler, deri lezyonları, göz lezyonları veya pozitif paterji testinden herhangi ikisi eşlik etmelidir. Minör tanı kriterlerinde ise artrit, artralji, derin venöz tromboz, subkutanöz tromboflebit, epididimit, aile hikayesi, gastrointestinal sistem, santral sinir sistemi veya vasküler etkilenme yer almaktadır (9).

BH'da primer olarak nörolojik etkilenme gözlemlendiğinde bu duruma Nöro-Behçet Sendromu (NBS) ismi verilmektedir. Vakaların %4-49'unda nörolojik tutulum bildirilmiştir; fakat geniş çaplı başka çalışmalarda aslında bunun %3-9 arasında olduğu gösterilmiştir (10).

NBS başlangıç yaşı, pediatrik grubu düşünmediğimizde genellikle 3. dekad geç dönemlerine denk gelmektedir. NBS erkeklerde kadınlara göre yaklaşık 3 kat daha sık gözlenmektedir (11). 2014 yılında yapılan bir çalışmada NBS için önerilen tanı kriterleri tablo-1'de gösterildiği şekildedir.

Tablo 1. Nöro-Behçet Sendromu (NBS) tanısı için önerilen uluslararası kriterler.

Kesin NBS tanısı için aşağıdaki kriterlerin hepsi karşılanmalıdır:	
a)	ISG (International Study Group) kriterlerine göre Behçet Hastalığı tanı kriterlerini karşılaması
b)	Behçet Hastalığı sonucu meydana gelebilecek nörolojik sendrom (objektif nörolojik bulgular ile birlikte) ve karakteristik bulguların aşağıdaki tetkiklerin en az birinde gözlenmesi;
i)	Nörogörüntüleme
ii)	Beyin omurilik sıvısı (BOS) bulguları
c)	Nörolojik bulguları açıklayabilecek daha iyi bir neden olmamalı
Olası NBS tanısı için aşağıda yer alan iki kriterin en az biri karşılanmalı ve de bu durumu açıklayabilecek daha iyi bir neden olmamalı	
a)	Kesin NBS'yi destekleyen nörolojik sendrom ile birlikte ISG kriterlerinden yer alan Behçet Hastalığı kriterlerinden bazılarını karşılamak
b)	Behçet Hastalığı'nı destekleyen ISG kriterleri ile birlikte karakteristik olmayan nörolojik sendrom

Vaskülitte ait kesin bulgular nadir olarak saptanabilmekle birlikte, BH'de santral sinir sistemi etkilenmesinin venöz dominant vazo-oklüziv anjiitisi sonucu olduğu düşünülmektedir (12). Primer nörolojik etkilenme; baş ağrısı (migren benzeri), serebral venöz tromboz (SVT), periferik sinir sistemi etkilenimi ve subklinik NBS şeklindedir. Sekonder nörolojik etkilenme ise BH'nin sistemik tutulumuna bağlı gelişen

sekonder etkilimine bağlı (kardiyak komplikasyonlar sonrası serebral emboli, superior vena cava sendromu sonucu artmış intrakraniyal basınç gibi) ve BH tedavisinde kullanılan ilaçlara bağlı (siklosporin nörotoksitesisi, talidomid ve kolsişine bağlı periferik nöropati gibi) gelişebilir. NBS değişik nörolojik problemlerle seyredebilse de temel olarak 2 şekilde prezente olur; parankimal hastalığa bağlı santral sinir sistemi etkilenimi ve daha az sıklıkla görülmele birlikte non parankimal özellikle venöz dural sinüslerin etkilendiği vasküler etkilenimler. Bazen bu klinik durumlar aynı vaka içerisinde farklı patofizyolojik kökenden gelişebilmektedir (13).

NBS vakalarına ait geniş seri bir çalışmada epileptik nöbetlerin %4 gibi bir oran ile oldukça nadir olduğu gösterilmiştir (3). 2002 yılında 223 NBS hastası ile yapılan başka bir çalışmada ise epileptik nöbetin %4.48 oranında gözlemlendiği bildirilmiştir (14).

O'Duffy ve ark. (15) yaptığı bir çalışmada interferon alfa tedavisine bağlı yan etki olarak nöbet gözlemlendiği bildirilmiştir. İatrojenik olarak BH'de nöbetin tetiklenebildiğini gösteren diğer çalışmalarda da özellikle steroid ve diğer immunsupresanların üzerinde durulmaktadır. Az sayıda anektodal vaka sunumlarında intravenöz metilprednizolon ve azatioprin tedavisi sonrası nöbet bildirilmiştir (16).

Campanile ve ark. (17) yaptığı başka bir çalışmada bir NBS olgusu 2 kere konvulziv epileptik nöbet geçirmiş ve bunun akut meningoensefalite bağlı olduğu gösterilmiştir. Miyakawa ve ark. (18) olgu sunumunda 38 yaşında bir NBS hastasında jeneralize nöbetler ve tekrarlayıcı status epilepticus tariflenmiştir; ancak yapılan 223 olgulu bu çalışmada sadece 1 vakada rekürren status epileptikusa rastlanmıştır.

EEG bulguları açısından değerlendirildiğinde spesifik bir EEG bulgusunun olmadığı sonucuna ulaşılmıştır ancak 10 NBS olgusunun incelendiği bir çalışmada klinik durum ile EEG bulgularının korele olabileceği gösterilmiştir (19).

Sonuç olarak bu vaka, NBS'de gözüken nadir bir klinik durum olan nöbetler onun da nadir gözüken bir şekli olan uzamış iktal afaziye farkındalık yaratmak amacı ile sunulmuştur. NBS'de nöbetler klinik kötüleşme sırasında, kronik hastalık seyrinde veya medikal tedavilerin yan etkisi olarak gözükülebilmekle birlikte bu durum klinisyenlerin mutlaka aklında olması gereken bir durumdur.

KAYNAKLAR

1. Behçet H. Über residivierende, Aphöse durch en Virüs verysachte Geschwüre am Mund, am Auge und an den Genitalien. *Derm Wochenschr* 1937; 105: 1152-7.
2. Kutlu G, Semercioglu S, Ucler S, Erdal A, Inan LE. Epileptic seizures in Neuro-Behcet disease: Why some patients devolop seziure and others not? *Seizure* 2015; 26: 32-5.
3. Akman-Demir G, Serdaroglu P, Taşçi B et al. Clinical patterns of neurological involvement in Behçet's disease: evaluation of 200 patients. *Brain* 1999; 122: 2171-82.
4. Rosenbaum DH, Siegel M, Barr WB, Rowan AJ. Epileptic aphasia. *Neurol* 1986; 36: 822-5.
5. Primavera A, Gianelli MV, Bandini F. Aphasic status epilepticus in multiple sclerosis. *Euro Neurol* 1996; 36: 374-7.
6. Wells CR, Labar DR, Solomon GE. Aphasia as the sole manifestation of simple partial status epilepticus. *Epilepsia* 1992; 33: 84-7.
7. Chung PW, Seo DW, Kwon JC, Kim H, NA DL. Nonconvulsive status epilepticus presenting as a subacute progressive aphasia. *Seizure* 2022; 11: 449-54.
8. Yazıcı H. Behçet's syndrome: An update. *Curr Rheumatol Rep* 2003; 5: 195-9.
9. Criteria for diagnosis of Behçet's disease. International Study Group for Behçet's Disease. *Lancet* 1990; 335: 1078-80.
10. Al-Araji A, Kidd DP. Neuro-Behçet's disease: Epidemiology, clinical characteristics, and management. *Lancet Neurol* 2009; 8: 192-204.
11. Siva A, Saip S. The spectrum of nervous system involvement in Behçet's syndrome and its differential diagnosis. *J Neurol* 2009; 256: 513-29.
12. Hirohata S. Histopathology of central nervous system lesions in Behçet's disease. *J Neurol Sci* 2008; 267: 41-7.
13. Akman-Demir G et al. Behçet's disease. *Curr Treat Options Neurol* 2011; 13: 290-310.
14. Aykutlu E, Baykan B, Serdaroglu P et al. Epileptic seizures in Behçet Disease. *Epilepsia* 2022; 43: 832-5.
15. O'Duffy JD, Calamia K, Cohen S et al. Interferon-alpha treatment of Behçet's Disease. *J Rheumatol* 1998; 25: 1938-44.
16. Jain KK. Drug-induced seizures. Drug-induced neurological disorders. Seattle: Hogrefe and Hiber Publishers 1996: 107-35.
17. Campanile S, Amore M, Ceridoli M et al. Neurological complications in Behçet's Diseaseç *Riv Patol Nerv Ment* 1984; 105: 229-37.
18. Miyakawa T, Murayama E, Deshimaru M et al. Neuro-Behçet's disease showing severe atrophy of the cerebrum. *Acta Neuropathol (Berl)* 1999; 34: 95-103.
19. Matsumoto K. Correlation between EEG and clinicopathological change i neuro-Behçet's syndrome. *Folia Psychiatr Neurol Jpn* 1984; 38: 65-79.