



Behçet Hastalığı ile Psödötümör Serebri Birlikteliği: Olgu Sunumu

The Association of Pseudotumor Cerebri with Behçet's Disease: Case Presentation

Abdulfettah TÜMTÜRK¹, Metin ÜNLÜ², Abdulkerim GÖKOĞLU¹, İbrahim Suat ÖKTEM¹, Hakkı DOĞAN³

¹Erciyes Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Nöroşirürji Anabilim Dalı, Kayseri, Türkiye

²Osmaniye Devlet Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, Osmaniye, Türkiye

³Erciyes Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Kayseri, Türkiye

12-16 Nisan 2013 tarihinde Belek- Antalya'da düzenlenen Türk Nöroşirürji Derneği 27. Bilimsel Kongresinde elektronik poster olarak sunulmuştur.

Yazışma Adresi: Abdulfettah TÜMTÜRK / E-posta: fettahtumturk@yahoo.com

ÖZ

Psödötümör serebri, beyin omurilik sıvısı (BOS) bulgularının normal, radyolojik görüntülemeye ventriküllerin normal genişlikte veya küçük olduğu ve yer kaplayıcı lezyon tespit edilmediği halde intrakraniyal basınç artışı ile karakterize olan klinik bir tablodur. Psödötümör serebrinin birçok nedeni olup, serebral venöz sinüs trombozları bunlar içerisinde önemli bir yere sahiptir. Behçet hastalığı sistemik vaskülitik inflamatuvar bir hastalıktır. Behçet hastalığına nörolojik bulgular eşlik ettiğinde, klinik tablo nöro-Behçet olarak adlandırılmaktadır. Nörolojik tutulumu olan olguların çoğunluğu artmış kafa içi basıncı ile kendilerini gösterirler. Nöro-Behçetli olguların büyük kısmında görülen kafa içi basınç artışı ise beyindeki venöz sinüs ve ven trombozuna bağlanmaktadır. Behçet hastalığı olan olgulardaki psödötümör serebrinin en sık nedeni venöz sinüs trombozudur. Bu nedenle, psödötümör serebrinin etiolojisinde akılda tutulması gereken nedenlerden bir tanesidir.

Burada, Behçet hastalığı olan ve serebral venöz sinüs trombozuna sekonder gelişen psödötümör serebrilli üç olgumuzu sunmaktayız.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Behçet hastalığı, Beyin, Psödötümör serebri, Sinüs trombozu

ABSTRACT

Pseudotumor cerebri is characterized by increased intracranial pressure, normal or small-sized ventricles on neuroimaging, no evidence of a space-occupying lesion, and normal CSF composition. There are many causes of pseudotumor cerebri. Cerebral venous thrombosis plays an important role. Behçet's Disease is a systemic, vasculitic, inflammatory disease. Behçet's Disease is called neuro-Behçet when neurological involvement is present. The majority of the patients with neurological involvement present with raised intracranial pressure. Venous sinus thrombosis is the most common cause of pseudotumor cerebri in Behçet's Disease. Behçet's disease should be considered in the etiology of pseudotumor cerebri as it may lead to cerebral venous thrombosis.

In this article, we present the clinical findings of three patients with Behçet' disease who had pseudotumor cerebri due to cerebral venous sinus thrombosis.

KEYWORDS: Behçet's disease, Brain, Pseudotumor cerebri, Sinus thrombosis

GİRİŞ

Psödötümör serebri (PTS), ventriküllerin normal boyutta olmasına ve klinik bulguları açıklayan herhangi bir yer kaplayan lezyon olmamasına rağmen, papil stazı, baş ağrısı ve kusma ile karakterize olan klinik bir tablodur. Psödötümör serebri olgularının çoğunda etioloji bilinmemektedir (5).

Behçet hastalığı sistemik vaskülitik inflamatuvar bir hastalıktır. Yılda en az üç kez tekrarlayan oral aftlara ilaveten genital ülser ya da skar, deri lezyonları, üveit veya retinal vaskülit ve pozitif paterji testinden en az ikisinin varlığı ile teşhis edilir (9). PTS'deki kafa içi basınç (KİB) artışının artan sagittal sinüs basıncıyla ilişkili olduğu düşünülmektedir (10). Çelebisoy ve ark. PTS etiolojisi üzerine yaptıkları bir çalışmada, olguların %13'ünde venöz sinüs trombozunun PTS'ye neden olduğu-

nu ve olguların %8'inde Behçet hastalığı bulunduğunu bildirmişlerdir (4). Nöro-Behçet'te PTS sık görülmekte ve en sık gözlenen nedenin serebral venöz sinüs ve ven trombozlarının olduğu bildirilmektedir (13-15).

OLGU SUNUMU

Ocak 2008 ve Şubat 2013 tarihleri arasında kliniğimizde takip-tedavisi yapılan 41 PTS'li olgudan, Behçet sendromuna bağlı PTS'si olan 3 (%7,3) olgu sunulmuştur.

Olgu 1

31 yaşında kadın olgu, uzun zamandan beri süren şiddetli baş ağrısı, bulantı, kusma ve özellikle sağ gözde bulanık görme yakınmaları ile kliniğimize başvurdu. Bu yakınmalar ile birçok kez başka sağlık kuruluşlarına başvuran hastanın,

sistemik ve nörolojik muayenesinde, bilateral papil stazi ve oral aft tespit edildi. Rutin hematolojik ve biyokimyasal testler normaldi. Paterji testi pozitif. Manyetik rezonans (MR) görüntüleme, T1 Ağırlıklı (A) ve FLAIR kesitlerde izointens ve T2A görüntülerde, heterojen hiperintens dolmuş defektleri tespit edildi. MR venografide, süperior sagittal sinüs, sinüs rektus, bilateral transvers sinüs ve sigmoid sinüslerin olmadığı ancak yaygın venöz ağların olduğu görüldü (Şekil 1A, B). Olguya lomber ponksiyon (LP) yapıldı. Beyin omurilik sıvısı (BOS) basıncı 60 cm H₂O ölçüldü ve BOS'un laboratuvar incelemeleri normal olarak rapor edildi. Olgu, oftalmoloji ve dermatoloji klinikleri ile konsülte edildi, Behçet hastalığı ve sinüs trombozundan kaynaklanan PTS tanıları konuldu. İki gün aralıklarla iki kez daha LP yapılan olgunun BOS basıncı, sırasıyla 22 ve 12 cm H₂O ölçüldü, klinik yakınmaları belirgin şekilde düzeldi. Azatiyoprin, kolşisin ve varfarin tedavisi başlanan olgu, kontrollere gelmek üzere taburcu edildi. Kontrollerinde, herhangi bir yakınma bildirmedir.

Olgu 2

27 yaşında kadın hasta, bir yıldır süren, ayağa kaldığında veya efor ile artan şiddetli baş ağrısı, ayrıca sağ kulakta çınlama, bulantı, kusma, fotofobi gibi şikayetler ile kliniğimize başvurdu. Olguya Behçet hastalığı tanısı konulduğu ve tıbbi tedavi düzenlendiği, olgunun ise ilaç tedavisini uygulamadığı, ilaçlarını kendiliğinden kesmiş olduğu öğrenildi. Sistemik ve nörolojik muayenesi bilateral papil stazi dışında normaldi. Soy geçmişinde, babasında da Behçet hastalığı varlığı öğrenildi. Kraniyal MR görüntüleme torküler herofil ve sol transvers sinüste dolma defekti gözlemlendi. MR venografide ise sagittal

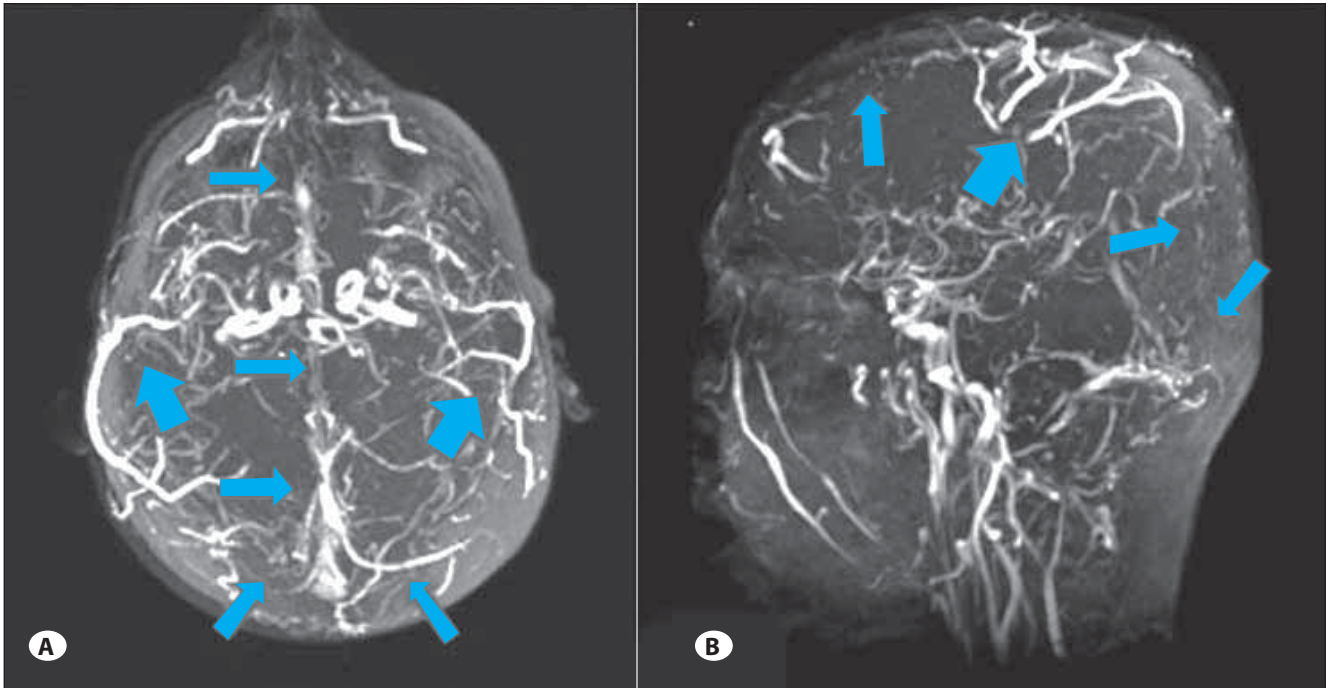
sinüs distali torküler herofil ve sol transvers sinüs izlenmedi. Kollateral venöz dolaşım artmıştı ve kronik venöz sinüs trombozuyla uyumlu olarak değerlendirildi (Şekil 2A, B). Olguya, oftalmoloji, dermatoloji ve nöroşirürji kliniklerinin oluşturduğu konseyde Behçet hastalığına bağlı sinüs trombozundan kaynaklanan PTS tanısı konuldu. Yapılan ilk LP'da basınç 55cm H₂O, daha sonra 2 gün aralıklarla yapılan LP'larda sırasıyla 21 ve 14 cmH₂O olarak ölçüldü. Yakınmalarında düzelme gözlenen olgu azatiyoprin, kolşisin, varfarin ve prednizolon tedavisi başlanarak taburcu edildi.

Olgu 3

36 yaşında erkek olgu, üç aydır süren baş ağrısı, bulanık görme şikayetleri ile kliniğimize başvurdu. Olgunun Behçet hastalığı tanısı ile kolşisin kullanmakta olduğu öğrenildi. Fizik ve nörolojik muayenesi papil stazi dışında normaldi. MR venografide sol transvers sinüs, süperior sagittal sinüs, torküler herofil görüntülenemedi ve yaygın kollateral ağ oluşumu tespit edildi (Şekil 3A, B). Olguya sinüs trombozuna sekonder gelişen PTS tanısı konuldu. Yapılan ilk LP'da BOS basıncı 60cmH₂O ve 2 gün aralıklarla yapılan ardışık LP'larda sırasıyla 38 ve 30 cmH₂O ölçüldü. Yakınmalarında düzelme olmayan olgu hastaneye yatışının 6. gününde ameliyat edildi ve lumboperitoneal şant uygulandı. Ameliyat sonrası 3. günde şikayetlerinde azalma olan olgu azatiyoprin, kolşisin ve varfarin tedavisiyle taburcu edildi.

TARTIŞMA

Behçet hastalığı, ilk kez 1937 yılında Hulusi Behçet tarafından tekrarlayan oral aft, genital ülser ve üveitten oluşan klinik bir



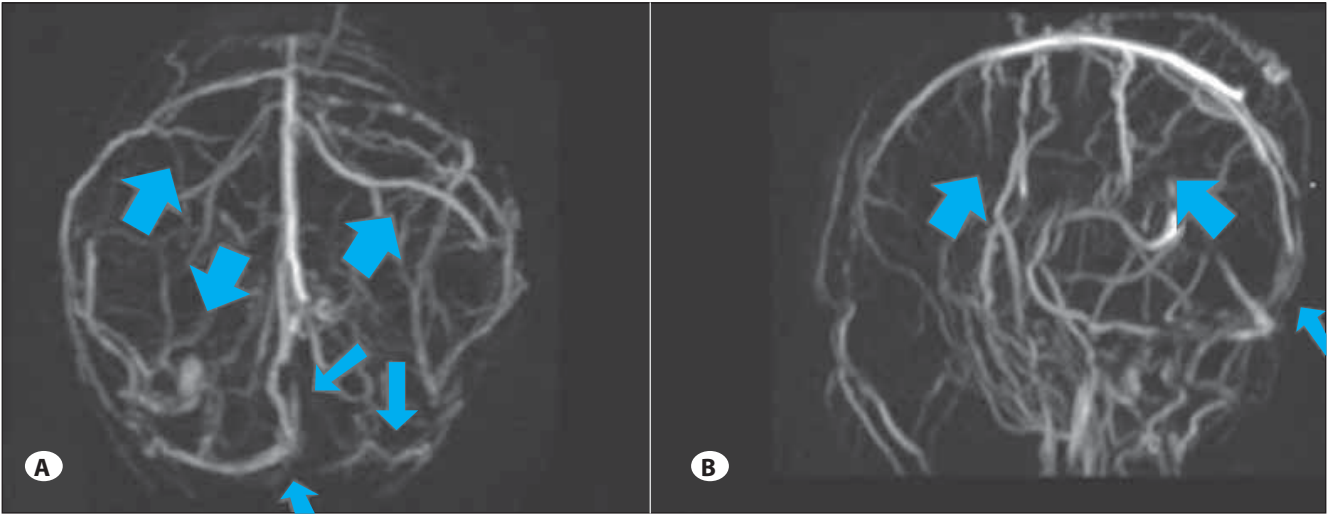
Şekil 1: A) Aksiyal ve **B)** sagittal MR venografi görüntüleme; süperior sagittal sinüs, sinüs rektus, bilateral transvers sinüsler ve sigmoid sinüslerin olmadığı (ince ok), ancak yaygın venöz kollateralilerin (kalın ok) gelişmiş olduğu görüldü.

sendrom olarak tanımlanmıştır. Günümüzde Behçet hastalığı; gözleri, deri ve mukozayı, eklemleri, damarları (genellikle venleri), akciğerleri, sindirim ve sinir sistemlerini etkileyen, tekrarlayan ve nedeni bilinmeyen sistemik inflamatuvar bir hastalık olarak tarif edilmektedir (1).

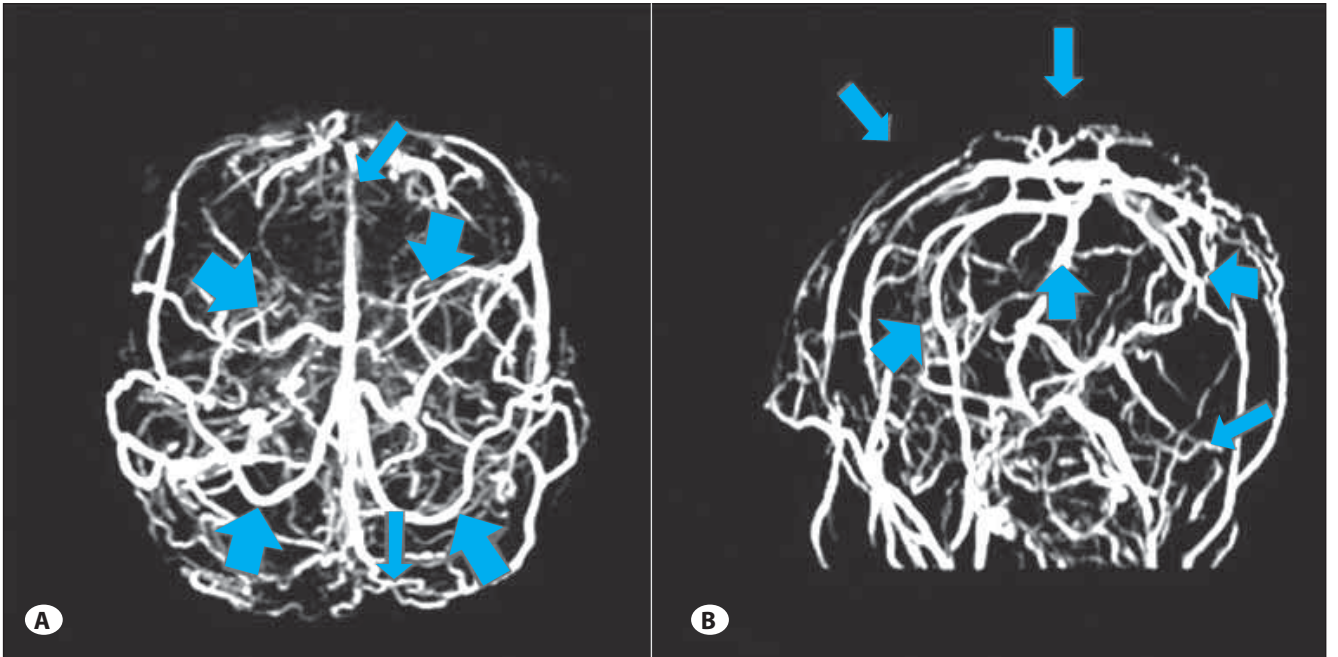
Behçet hastalığına nörolojik bulgular eşlik ettiğinde, klinik tablo nöro-Behçet olarak adlandırılmakta ve prevalansı %10-25 arasında bildirilmektedir (8,15). Behçet hastalığından kaynaklanan nörolojik tutulumun, parankimal ve non-parankimal olmak üzere iki farklı şekli vardır. Nöro-Behçet'li olguların %30'unda non-parankimal tutulum tespit edilmektedir (1). Non-parankimal tutulumu olan olguların büyük çoğunluğun-

da KİB artışı tespit edilmekte ve genellikle beyin sinüs ve ven trombozlarına bağlanmaktadır (13-15).

PTS, normal boyutlu ventrikül ve herhangi bir yer kaplayan lezyon olmadan ortaya çıkan yüksek KİB ile seyreden klinik bir tablodur. Baş ağrısı, bulantı, kusma, papil stazı gibi KİB artışı bulgu ve belirtileri vardır, nörolojik muayene ise genellikle normaldir. Olguların çoğunda etiyoloji belli değildir (5). BOS miktarında veya beyin kan akımında artış, beyin dokusunda sıvı artışına neden olan mikrovaskülarizasyon anormalliği, olası mikroskobik intra ve ekstrasellüler ödem, sagittal sinüs basıncını etkileyen absorpsiyon anormalliği ya da BOS dolaşımının temini için ortaya çıkan kompenzatuvar bir



Şeki 2: A) Aksiyal ve **B)** sagittal MR venografi görüntülemeye; sagittal sinüs distali torküler herofil ve sol transvers sinüs izlenmedi (ince ok), kollateral venöz dolaşım artmıştı (kalın ok) ve kronik venöz sinüs trombozu ile uyumlu olarak değerlendirildi.



Şeki 3: A) Aksiyal ve **B)** sagittal MR venografi görüntülemeye; sol transvers sinüs, superior sagittal sinüs, torküler herofil görüntülenmedi (ince ok), ve yaygın kollateral ağ oluşumu (kalın ok) tespit edildi.

BOS basınç artışının PTS'ye neden olduğuna dair görüşler vardır (10). PTS'nin medikal tedavisinde, antikoagülanlar, steroidler, antifibrinolitik ilaçlar, asetazolamide veya bunların kombinasyonları kullanılabilirken, lumboperitoneal şant ve optik sinir kılıfı dekompresyonu gibi cerrahi işlemler veya ardışık lomber ponksiyon yapılabilmektedir (11). Nörolojik tutulumu olan Behçet olgularının %6'sında PTS görüldüğü bildirilmektedir (6). Nöro-Behçetli olgularda KİB artışının nedeni olarak genellikle beyin sinüs ve ven trombozları sorumlu tutulmakla birlikte, literatürde sinüs ve ven trombozu olmadan da PTS bildirilmiştir (7). Bunun yanında Behçet hastalarının başka nedenlerle bağlı nörolojik bulgularının da olabileceği ve her nörolojik bulgunun Behçet hastalığına bağlanmaması gerektiği de hatırlanmalıdır (2).

Her üç olgumuzda da nöro-Behçet'in non-parankimal tipinde en sık gözlenen radyolojik bulgu olan venöz sinüs trombozu vardı. Olguların yakınmaları, fizik ve nörolojik muayeneleri PTS ile uyumlu idi. Olgularımızın tamamının yakınmaları uzun süredir devam etmekteydi.

SONUÇ

Nörolojik tutulumu olan Behçet hastalığı olgularında; PTS ve beyin sinüs ve ven trombozları, PTS tanısı konulan olgularda ise Behçet Hastalığı hatırlanmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Akman Demir G, Serdaroğlu P, Taşçı B: The neuro-Behçet study group. Clinical patterns of neurological involvement in Behçet's disease: Evaluation of 200 patients. *Brain* 122: 2171-2182, 1999
2. Akman Demir G, Yeşilot N, Serdaroğlu P: Behçet hastalığında nörolojik tutulum: Klinik özellikler, tanı ve tedaviye yaklaşım. *Turkish J Neurol Sci* 23: 3-7, 2006
3. Alpsoy E, Donmez L, Onder M, et al. Clinical feature and natural course of Behçet's disease in 661 cases: a multicenter study. *Br J Dermatol* 157: 901- 906,2007
4. Çelebisoy N, Seçil Y, Akyürekli O: Pseudotumor cerebri: Etiological factors, presenting features and prognosis in the western part of Turkey. *Acta Neurol Scand* 106:367-370, 2002
5. Durcan FJ, Corbett JJ, Wall M: The incidence of pseudotumor cerebri. *Arch Neurol* 45:875-877, 1988
6. Essaadouni L, Jaafari H, Abauzahid CH, Kissani N: Neurological involvement in Behçet's disease: Evaluation of 67 cases. *Rev Neurol (Paris)* 166:727-733, 2010
7. Houman MH, Hamzaoui B'Chir S, Ben Ghorbel L, Lamoum M, Ben Ahmed M, Abdelhak S, et al: Neurologic manifestations of Behçet's disease: Analysis of a series of 27 patients. *Rev Med Interne* 23: 592-606,2002
8. Hughes C, Lehner T: Neurological aspect's of Behçet's syndrome. *Behçet's syndrome: Clinical immunological features*. London: Academic Press,1979: 241-258
9. International Study Group for Behçet's Disease: Criteria for diagnosis of Behçet's Disease. *Lancet* 335:1078-1080, 1990
10. Karahalios DN, Rekate HL, Kyata MH, Apostolides PJ: Elevated intracranial venous pressure as universal mechanism in pseudotumor cerebri of varying etiologies. *Neurology* 46:198-202,1996
11. Miller NR: Walsh and Hoyt's Clinical Neuro-ophtalmology, altıncı baskı, Baltimore: Williams and Wilkins, 2004: 2739-2767
12. Muftuoğlu U, Yurdakul S, Yazıcı H, et al: Vascular involvement in Behçet's disease – review of 129 cases. In: Lehner T, Barnes C, (ed), *Recent Advances in Behçet's Disease*. London: Royals Soc Med Serv, 1986: 255- 260
13. Pamir MN, Kansu T, Erbeni A, Zileli T: Papillo edema in Behçet's syndrome (review). *Arch Neurol* 38: 643-645, 1981
14. Rosenberger A, Adler OB, Haim S: Radiological aspects of Behçet's disease. *Radiology* 144: 261-264,1982
15. Serdaroğlu P: Behçet's disease and nervous system. *J Neurol* 245:197-205,1998