

Nöro-Behçet hastalığında kranyal MRG bulguları

Deniz Cılız, Bülent Sakman, Ekin Fatma Fettahoğlu, Enis Yüksel

AMAÇ

Bu çalışmada Behçet hastalığı tanısı alan ve sürekli baş ağrısı da dahil olmak üzere herhangi bir nörolojik bulgusu olan 97 olguda kranyal manyetik rezonans görüntüleme (MRG) bulgularının değerlendirilmesi ve literatür bulguları ile karşılaştırılması amaçlanmıştır.

GEREÇ VE YÖNTEM

97 hastaya 0.5 Tesla General Electric Vectra MRG cihazı ile kranial MRG incelemesi yapıldı. Spin eko T1 ve proton dansitesi-T2 ağırlıklı aksiyal, koronal ve bazı olgularda sagittal planlarda elde edilen imajların yanısıra tüm hastalara intravenöz paramanyetik kontrast madde (Gd-DTPA ve meglumin gadoterat) verilerek T1 ağırlıklı aksiyal ve koronal sekanslar tekrarlandı. Tüm sekanslardaki anormal sinyal intensitelerinin lokalizasyon, şekil, boyut ve sayıları belirlendi, lezyonların kontrastlanma özellikleri ayrıca değerlendirildi.

BULGULAR

56 hastada (%57.7) kranyal MRG bulguları normal olarak değerlendirildi. 41 hastada (%42.3) lezyon saptandı. 17 hastada derin beyaz cevherde (%41.4), 6 hastada bazal ganglionlarda (%14.6), 6 hastada beyin sapında (%14.6) PD-T2 ağırlıklı kesitlerde multipl veya tek, milimetrik nodüler ya da irregüler konturlu yüksek sinyalli lezyonlar görüldü. Lezyonlar genellikle 1 cm den küçüktü. 2 hastada PD-T2A sekanslarda görülen lezyonlarda postkontrast imajlarda homojen, nodüler kontrast tutulumu izlendi. 3 hastada PD-T2 ağırlıklı sekanslarda görülmeyen lezyonlar, kontrast madde enjeksiyonu sonrasında belirgin kontrast tutulumu gösterdi. Ayrıca hasta serimizde 4 hastada sinüs trombozu (%9.7), 3 hastada kranyal sinir tutulumu (%7.3), 5 hastada leptomeningeal kontrast tutulumu (%12.1), 1 hastada ependimal kontrast tutulumu (%2.4) izlendi. 3 hastada serebellum (%7.3), 9 hastada serebrumda (%21.9) yaşla uyumsuz atrofi saptandı. 1 hastada sağ serebellar hemisferde venöz anjiom ve 1 hastada sağ paryetalde kavernoöz hemanjiom insidental olarak saptandı.

SONUÇ

Nöro-Behçet hastalığında MRG bulguları nonspesifiktir, ancak lezyonların kontrast tutulumu göstermesi öncelikle akut dönemde nöro-Behçet hastalığını düşündürmelidir. MRG Behçet hastalığının santral sinir sistemi tutulumunun saptanmasında, hastalığın evresinin belirlenmesinde, klinik durum ve tedaviye yanıtın değerlendirilmesinde yararlı bir tanısal yöntemdir.

Behçet hastalığı kronik, inflamatuvar multisistem bir hastalık olup, temel patolojik olay bilinmeyen faktör veya faktörlerin başlattığı bir vaskülitir. Ağızda tekrarlayan aftöz ülserler, genital ülserler ve üveit ile karakterize bir hastalık olan Behçet hastalığında %4-49 oranında santral sinir sistemi tutulumu görülmektedir. Nörolojik tutulum semptomları diplopi, psödobulber paralizi, kranyal sinir paralizileri, serebellar ataksi, serebral ve spinal duyu ve motor bozukluklarıdır (1,2). Kawi ve arkadaşları nöro-Behçet'te üç MRG evresi tanımlamışlardır (2). Buna göre:

1. Akut hastalık döneminde T2 ağırlıklı kesitlerde serebrumun santral kesimlerinde belirgin olmak üzere, serebellar pedünküller ve pons-ta yüksek sinyal intensitesinde yaygın, dağınık odaklar izlenir.

2. İyileşme evresinde bu bulguların çoğunluğu düzelme eğilimi gösterir, ancak üst beyin sapı ve periferik subkortikal beyaz cevherde yüksek sinyalli alanlar görülür. Bazen bulgular mikrohematomu düşündürür.

3. Kronik evrede ise posterior fossa yapılarında atrofi belirgin hale gelir.

Bazı nörodegeneratif hastalıklarda serebral atrofi en belirgin bulgu olmakta, hatta tek bulgu olarak saptanabilmektedir. Serebral atrofisinin MRG görünümü BT'de olduğu gibi fokal bir alanda ya da hastanın yaşı ile uyumsuz şekilde gelişen diffüz parankim kaybı şeklindedir. Serebellar atrofi vermian foliumlarda belirginleşme ve parankim kaybı şeklinde görülür. Serebellumun izole atrofisi nörodegeneratif hastalıklar yanısıra toksik ilaç kullanımı ve uzun süreli alkol kullanımına da sekonder olabilir.

Erkekler kadımlara göre dört kat daha fazla etkilenirler. İlk bulgular genellikle üçüncü dekatta görülür (3).

Bu çalışmada nöro-Behçet tanısı alan ve sürekli baş ağrısı da dahil olmak üzere herhangi bir nörolojik bulgusu olan 97 olguda kontrastlı kranyal manyetik rezonans görüntüleme (MRG) bulgularının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Gereç ve yöntem

Bu çalışma Ocak 1996-Kasım 1999 döneminde Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyoloji Bölümü Manyetik Rezonans Görüntüleme Ünitesi'nde gerçekleştirildi. Çalışmaya Uluslararası Behçet Hastalığı Çalışma Grubu tarafından tanımlanan kriterlere uygun olarak Behçet hastalığı tanısı konmuş olan; sürekli baş ağrısı semptomu olan (toplam 71 hasta) ve herhangi bir nörolojik bulgusu olan (toplam 26 hasta) hastalar dahil edildi. Hastaların 61'i erkek, 36'sı bayan olup,

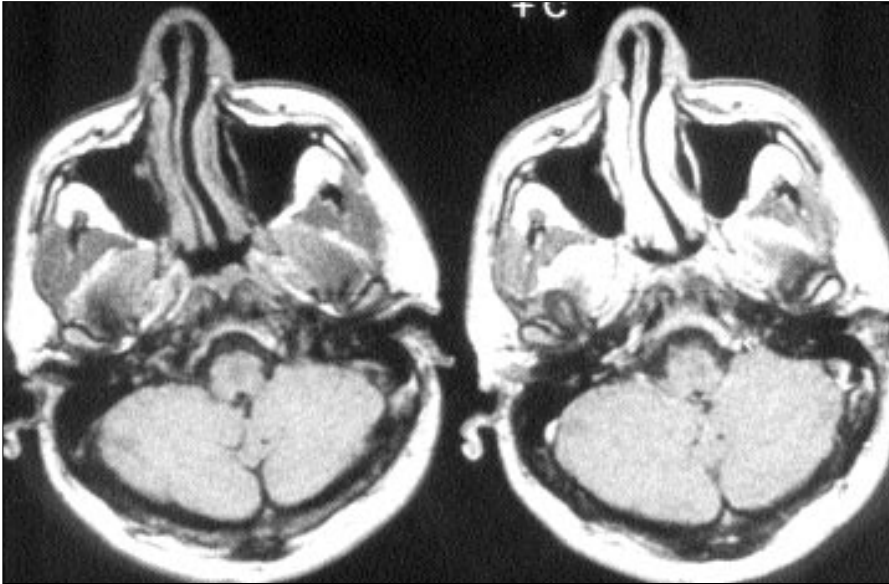
D. Cılız (E), B. Sakman, E. Fatma Fettahoğlu, E. Yüksel
Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi
1. Radyodiagnostik Bölümü, Ankara

3. Tıbbi Görüntüleme ve Girişimsel Radyoloji Kongresi'nde (28 Ekim-2 Kasım 1997, Antalya) poster olarak sunulmuştur.

Gelişi: 10.10.2000 / Kabulü: 02.08.2001



Resim 1. Aksiyal düzlemdeki SE T1 ağırlıklı MRG kesitinde sağ transvers sinüste kalınlık artışı ile birlikte hiperintens tromboz ile uyumlu sinyal değişikliği izlenmektedir.



Resim 2. Aksiyal düzlemdeki kontrastsız ve kontrastlı SE T1 ağırlıklı MRG kesitlerinde sol 12. sinirde milimetrik nodüler kontrast tutulumu izlenmektedir.

(toplam 97 hasta) yaşları 18 ile 64 arasında değişmekte idi. Ortalama yaş 31.1'di. Manyetik rezonans görüntüleme incelemesi 0.5 Tesla'lık manyetik alanı bulunan süperkondüktif MRG ünitesinde gerçekleştirildi (GE Vectra). Hastalara rutin olarak intravenöz paramanyetik kontrast madde verildi. Gadolinyum-dietilentriamin pentaasetik asit (DTPA) ve meglumin gadoterat solüsyonu (0.1 mmol/kg) dozunda intravenöz olarak verildi. Kontrast öncesi ve sonrası spin eko T1 ağırlıklı aksiyal TR (Time to repeat)/TE (Time to echo)/NEX (number of excitations) = 520/21/1 ve koronal

(TR/TE/NEX = 520/20/1) ile, proton dansitesi (PD) ve T2 ağırlıklı (TR/TE/NEX= 3000/40-100/0.5) aksiyal görüntüler elde edildi. MRG görüntüleri 256x256 piksellik matriks kullanılarak multiformat kamera aracılığı ile filme kaydedildi. İncelemeler 2 radyolog doktor tarafından ortak görüş ile raporlandı. Tüm puls sekanslarındaki anormal sinyal intensitelerinin lokalizasyon ve sinyal değişiklikleri belirlendi. Lezyonların kontrastlanma özellikleri de ayrıca değerlendirildi.

Bulgular

Kranyal MRG bulguları normal olan 56 olgunun 42'sinde baş ağrısı semptomu vardı. Nöro-Behçet hastalığında baş ağrısı yaygın vaskülite bağlı bir bulgudur. Kural ve arkadaşları başka yakınması olmaksızın sadece baş ağrısının Behçet hastalığında nörolojik tutulumun ilk habercisi olabileceğini ileri sürmektedirler (4). Kranyal MRG bulguları normal olan diğer 12 hastanın birinde pitozis, 5 hastada derin tendon reflekslerinde hiperaktivite vardı, bu 5 hastadan birinde ayrıca Babinski pozitifliği, birinde epilepsi ve sol hemihipoestezi mevcuttu. 1 hastada sağda bulanık görme, 1 hastada solda bulanık görme ve görme alanında daralma ile birlikte solda silik hemiparezi, 1 hastada sağda görme kaybı, 1 hastada serebellar testlerde beceriksizlik, 3 hastada epilepsi atakları vardı.

Kranyal MRG incelemesinde lezyon saptanan 41 hasta değerlendirmeye alınmış olup, bu hastaların klinik ve kranyal MRG bulguları Tablo 1'de verilmiştir:

56 hastada kranyal MRG bulguları normal olarak değerlendirildi.

41 hastada toplam 92 lezyon saptandı. 17 hastada (%41.4) periventriküler beyaz cevher ve sentrum semiovalede toplam 68 lezyon (%63), 6 hastada bazal ganglionlarda (%14.6) toplam 10 lezyon (%10.8), 6 hastada beyin sapında (%14.6) toplam 13 lezyon (%14.1), 1 hastada serebellumda (%2.4) 1 lezyon (%1.08) görüldü. Beyin sapındaki lezyonların 4'ü ponsta, 4'ü bulbusta, 3'ü serebellar pedünküllerde, 2'si serebral pedünküllerde idi. Lezyonlar PD-T2A sekanslarda multipl veya tek milimetrik nodüler veya irregüler konturlu yüksek sinyal özelliğinde ve 1cm'den küçüktü. PD-T2A sekanslarda lezyon saptanan 2 hastada postkontrast görüntülerde homojen, nodüler kontrast tutulumu izlendi. 3 hastada PD-T2A sekanslarda lezyon saptanmazken postkontrast görüntülerde milimetrik nodüler kontrast tutulumları izlendi. Bu 3 hastadan 1'inde sağ serebellar hemisfer lateral tonsiller lobda, 1 hastada sentrum se-

Tablo 1. Kranyal MRG'de lezyon saptanan olguların klinik ve kranyal MRG bulguları

No	Yaş	Cins	Semptom	MRG bulguları	Kontrast tutulumu
1	34	E	Başağrısı	Nükleus kaudatusta, globus pallidusta ve eksternal kapsülde toplam 3 adet lezyon	Negatif
2	35	K	Vertigo, baş ağrısı, geçici körlük, çift görme	Sol orta, sağ superior serebellar pedünküllerde birer adet lezyon	Negatif
3	21	E	Başağrısı	Sol 12. sinirde kalınlaşma ve homojen kontrastlanma paterni	Pozitif
4	30	E	Başağrısı	Sol 5. sinirde kalınlaşma ve kontrast tutulumu	Pozitif
5	36	E	Bilateral hemiparezi, serebellar fonksiyon bozukluğu, dizartri	Bilateral talamusta, sol internal kapsülde toplam 3 adet lezyon. Bazal sistemler geniş. Serebral, serebellar atrofi	Negatif
6	29	E	Başağrısı	Biparyetal atrofi	Negatif
7	54	E	Sağ hemi-hipoestezi	Bilateral forseps minörlerde toplam 5 adet lezyon	Negatif
8	32	E	Sol göz hareketlerinde kısıtlılık	III. ve lateral ventriküllerde dilatasyon, hemisferik kortikal sulkuslarda derinleşme	Negatif
9	25	E	Sol gözde ağrı ve görme azlığı, şiddetli baş ağrısı	III. ve lateral ventriküllerde dilatasyon	Negatif
10	35	K	Sol pupil dilatasyonu, solda Babinski zayıf	Bilateral serebral hemisferik sulkuslarda silinme	Negatif
11	33	K	DTR'ler hiperaktif	-	Sol talamus, korona radyata ve sol sentrum semiovalede milimetrik homojen kontrastlanma alanları pozitif
12	21	E	Yutma bozukluğu ve dizartri	Bilateral inferior olive, restiform body, sol inferior serebellar pedünkül, pons orta kesimi, bilateral serebral pedünküllerde toplam 8 adet lezyon	Nodüler kontrastlanma paterni
13	24	K	Sol total işitme kaybı	III. ve lateral ventriküllerde dilatasyon	Negatif
14	30	E	Başağrısı	Sağ transvers sinüs trombozu	Leptomeningeal kontrastlanma
15	22	E	Papil ödemi		Bilateral paravermian sistem içerisinde ve transvers sinüslerde lineer kontrastlanma paterni
16	43	E	Sol alt ekstremitede monoparezi	Sol forseps minörde 3 adet, sol sentrum semiovalede 2 adet lezyon	Negatif
17	39	E	Başağrısı	Sol 12. kranyal sinirde kalınlaşma ve milimetrik kontrastlanma paterni	Pozitif
18	31	E	Başağrısı, papil ödemi	-	Bilateral paravermian sistem içerisinde ve transvers sinüslerde lineer kontrast tutulumu pozitif
19	24	K	Başağrısı	-	Sentrum semiovalede milimetrik nodüler kontrast tutulumu pozitif
20	24	K	Epilepsi	Pons orta kesimde 3 adet i.v. kontrast enjeksiyonu sonrası milimetrik nodüler kontrastlanma paterni gösteren lezyonlar	Homojen nodüler kontrastlanma.
21	18	E	Başağrısı	Sagittal ve sol transvers sinüs trombozu	Sagittal ve sol transvers sinüste homojen kontrastlanma
22	40	K	Başağrısı	Sol sentrum semiovalede milimetrik tek lezyon	Negatif
23	34	K	Başağrısı	-	Lateral ventrikül korpus epandimal yüzde lineer kontrastlanma
24	25	E	Şiddetli baş ağrısı	Bilateral transvers ve sagittal sinüs trombozu, sol nükleus kaudatus kaputunda tek lezyon, sol lateral ventrikül frontal hornunda dilatasyon	Bilateral transvers ve sagittal sinüste homojen kontrastlanma
25	64	E	Başağrısı	Serebral atrofi, sağda postsantral girus komşuluğunda beyaz cevherde milimetrik kavernoöz hemanjiom	Negatif
26	29	E	Başağrısı	Bilateral optik radyasyo, sağ forseps majorda birer adet lezyon	Negatif

No	Yaş	Cins	Semptom	MRG bulguları	Kontrast Tutulumu
27	42	K	Başağrısı	Sağ optik radyasyoda tek, sağ forseps majorda 3, sol forseps majorda 2, periventriküler beyaz cevherde toplam 5 ve sentrum semiovalede 6 adet lezyon	Negatif
28	18	K	Başağrısı	-	Yaygın leptomeningeal kontrast tutulumu pozitif
29	31	K	Başağrısı	-	Sağ serebellar hemisfer lateral tonsiller lobda i.v. kontrast enjeksiyonu sonrası milimetrik kontrast tutulumu pozitif
30	38	K	Başağrısı	Bazal sistemlerde genişleme	Negatif
31	20	E	Başağrısı	-	Her iki serebral hemisferde minimal leptomeningeal kontrast tutulumu pozitif
32	40	E	Başağrısı	Bilateral periventriküler beyaz cevher alanlarında toplam 5 adet ve sentrum semiovalede toplam 9 adet lezyon	Negatif
33	38	E	Başağrısı	Serebellar atrofi	Negatif
34	23	K	Başağrısı	Sol sigmoid ve transvers sinüs trombozu	Pozitif
35	24	E	Başağrısı	Sol talamusta tek lezyon	Negatif
36	29	K	Başağrısı	Sol forseps minörde 4 adet ve periventriküler beyaz cevher alanlarında 6 adet milimetrik lezyonlar, III. ve lateral ventriküllerde minimal dilatasyon	Negatif
37	48	E	Başağrısı	Serebral kortikal atrofi, sağ sentrum semiovalede 3 adet ve sol periventriküler beyaz cevherde 2 adet lezyon	Negatif
38	44	E	Başağrısı	Bilateral sentrum semiovalede toplam 5 adet milimetrik lezyon	Negatif
39	25	E	Şiddetli başağrısı	Sağda internal kapsül ön bacağı ve superior frontookspital fasikülusta milimetrik tek lezyonlar	Negatif
40	36	E	Başağrısı	Sol forseps majorda milimetrik tek lezyon	Negatif
41	27	E	Başağrısı	Sağ serebellar hemisferde venöz anjiyom	Pozitif

miovalede ve 1 hastada sol talamus, korona radyata ve sentrum semiovalede milimetrik homojen nodüler kontrastlanma alanları vardı. Hem PD-T2A sekanslarda hem de postkontrast imajlarda lezyon saptanan 2 hastadan 1'inde medulla oblongata, pons ve sol inferior serebellar pedünkülde, 1 hastada pons orta kesiminde lezyon vardı.

Ayrıca hasta serimizde 4 hastada sinüs trombozu (%9.7), 3 hastada kranyal sinir tutulumu (%7.3), 5 hastada leptomeningeal kontrast tutulumu (%12.1), 1 hastada epandimal kontrast tutulumu (%2.4) izlendi. 3 hastada serebellumda (%7.3), 9 hastada serebrumda (%21.9) yaşla uyumsuz atrofi saptandı. 1 hastada sağ serebellar hemisferde venöz anjiyom ve 1 hastada sağ paryetalde kavernöz hemangiyoym insidental olarak saptandı.

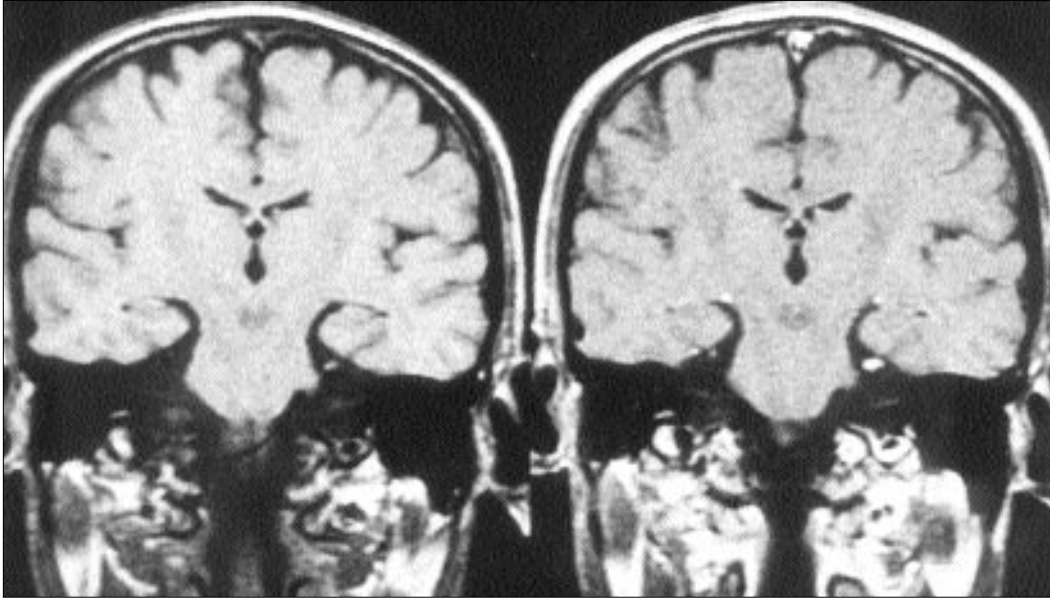
Kranyal MRG incelemelerinde sinyal değişikliği saptanan olgularda lezyonların dağılımı, sayısı ve MRG sinyal özellikleri Tablo 2'de, olgularda

saptanan diğer bulguların dağılımı Tablo 3'te verilmiştir.

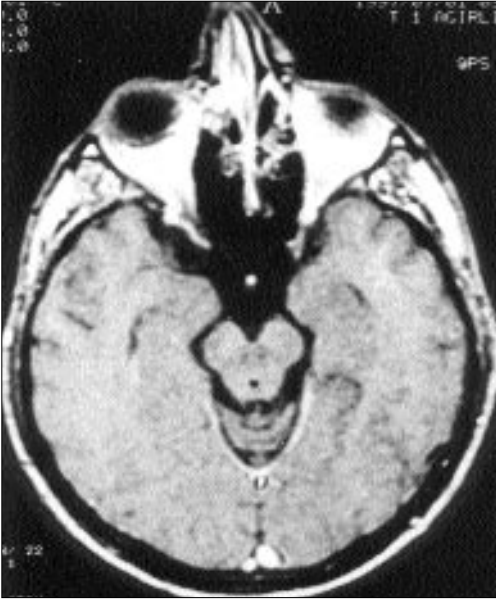
Tartışma

Behçet hastalığı ilk kez 1937'de Türk dermatolog Hulusi Behçet tarafından tanımlanan, aktivasyon ve remisyonlarla giden, oral-genital ülserler ve üveitis klinik triadı ile karakterize, etyolojisi bilinmeyen, multisistem inflamatuvar hastalıktır (2,5). Genç erişkinlerin hastalığıdır ve erkeklerde daha ciddi seyir gösterir. Akdeniz ülkeleri ve Japonya'da sıklığı yüksektir ve bu durum bu ülkelerde "human leucocyte antigen" B5 (HLA-B5) sıklığı ile ilişkilendirilmektedir (5). Behçet hastalığında etyolojik faktörlerden bağımsız olarak patogenezde esas olay küçük ve büyük damarlarda oklüzyon, lokal trombüs oluşumu ve damar bütünlüğünün kaybolmasına yol açan vaskülitir (6). Behçet hastalığında nörolojik tutulum %4-49 olarak bildirilmektedir ve bu

durum da nöro-Behçet olarak adlandırılmaktadır (7). Nörolojik tutulum olguların %5'inde hastalığın ilk semptomu olabilmektedir (8). Nöropatolojik araştırmalar hastalığın temel natürünün rekürren meningoensefalit ya da ensefalomiyelit olduğunu düşündürmektedir (6). Nöro-Behçet hastalığı beyin sapı sendromu, meningoensefalit ve organik konfüzyonel sendrom ya da demans şeklinde görülebilir (8). Santral sinir sisteminde çoğunlukla küçük venüller etkilenmekte, perivasiküler hücre infiltrasyonu ile birlikte giden dissemine bir meningoensefalit şeklinde küçük damarların çevresinde infarktlar, kanama odakları oluşturmakta, myelin kaybı ve gliozise neden olmaktadır (9). Arterler (%1-6) venlere (%70) göre daha az sıklıkla etkilenmektedir (10). Behçet hastalığında nörolojik bulgular genellikle diğer klinik bulgulardan 2-4 yıl sonra ortaya çıkmaktadır (2). En sık görülen klinik bulgu piramidal bulgulardır. Sen-



Resim 3. Koronal düzlemdeki kontrastsız ve kontrastlı SE T1 ağırlıklı MRG kesitlerinde sol 5. sinirde milimetrik nodüler kontrast tutulumu izlenmektedir.



Resim 4. Aksiyel düzlemdeki kontrastlı SE T1 ağırlıklı MRG kesitinde paravermian sisternde meningeal kontrast tutulumu izlenmektedir.

soryal bulgular, hemianopsi ve pür sebellar sendrom nadir bulgulardır (5). Nörolojik tutulum varlığında quadriparezi, psödobulber paralizi, kranyal sinir parazileri, sebellar ataksi, periferik sinir lezyonları, aseptik ya da kronik rekürren menenjit ve değişik vasküler sendromlar görülebilmektedir (2).

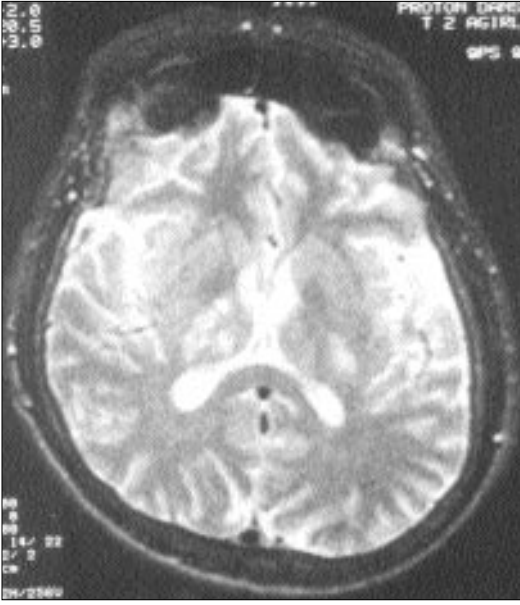
Olgularımızda saptanan lezyonlar PD-T2 ağırlıklı kesitlerde multipl küçük nodüler veya irregüler konturlu yüksek sinyal intensitesindeydiler. T1 ağırlıklı kesitler, lezyon saptamada daha duyarlı olduğu görülen PD-T2

ağırlıklı kesitlerde saptanan lezyonların hemen hemen 1/4'ünü gösterebildi (41 hasta içerisinde 12 hastada ve 85 lezyon arasında 21 lezyon). Lezyonların çoğu milimetrik boyutlardadır (1cm'den küçük). Lezyonlar periventriküler beyaz cevherde (15 hastada 40 lezyon), sentrum semiovalede (8 hastada 28 lezyon), bazal ganglionlarda (6 hastada 10 lezyon), beyin sapında (6 hastada 13 lezyon) dağınık, yaygın ve sıklıkla multipl olarak izlendiler.

Bizim olgularımızda periventriküler beyaz cevher ve sentrum semiovale

lokalizasyonlu lezyonların çokluğu nedeni ile derin beyaz cevher tutulumu dikkat çekici idi (Tablo 1 ve 2). PD-T2 ağırlıklı kesitlerde özellikle derin beyaz cevher ve bazal ganglionlarda birçok nedene bağlı sinyal değişikliği görülebileceği düşünüldüğünde, bizim olgularımızda saptanan tüm lezyonların nöro-Behçet tutulumuna bağlı olduğu kesin kanısına varmak mümkün değildir. Özellikle çok küçük boyuttaki fokal sinyal değişimlerinin diğer nonspesifik nedenlere bağlı olabileceği de akılda tutulmalıdır. PD-T2 ağırlıklı sekanslarda izlenen derin beyaz cevher yerleşimli hiperintens lezyonlar genel popülasyonda özellikle de ileri yaş gruplarında laküner infarktlar ve nonspesifik gliotik sinyal değişiklikleri sonucunda da oluşmaktadır.

Kirkpatrick ve Hayman 52 - 72 yaş arasında klinik açıdan sağlıklı 15 bireyin beyinde %80 oranında beyaz cevher lezyonları saptamışlardır (11). Bu lezyonlar 8 hastada atrofik periventriküler demyelinizasyonu ve 2 hastada beyaz cevher infarktlarını kapsamaktadır. T2 ağırlıklı sekanslarda beyaz cevherde rastlantısal olarak saptanan nonspesifik hiperintens alanlar yaşlı popülasyonda sık karşılaşılabilen bir durumdur. Bizim serimizde kranyal MRG'de lezyon saptanan toplam 41 hastada ortalama yaş 32 (mini-



Resim 5. Aksiyel düzlemdeki SE T2 ağırlıklı MRG kesitinde bilateral talamusta ve solda internal kapsül arka bacağında milimetrik hiperintens sinyal değişiklikleri izlenmektedir.

mum 21, maksimum 64) olarak hesaplandığından toplam lezyonlar içinde yaşa bağlı iskemik değişikliklerin oranının daha az olacağı sonucuna varılabilir. Kontrast uygulamasından sonra kontrast tutulumu gösteren 5 lezyonun çevresinde PD-T2 ağırlıklı sekanslarda da belirgin ödem izlenmemiştir ve bu olgulardan 2'sinin klinik bulgularında diğerlerine göre dikkati çekecek bir özellik saptanmamıştır. Ancak diğer 3 olguda belirgin nörolojik semptomların varlığı bu olgulardaki lezyonların aktif inflamatuvar lezyonlar olduğunu düşündürmüştür. 3 olgumuzda PD-T2 ağırlıklı serilerde lezyon saptanmazken kontrast madde enjeksiyonu sonrasında belirgin kontrast tutulumu izlendi. Kazui ve ark. ile Erdem ve ark.'nın yaptıkları çalışmalarda bu tür lezyonların akut evre lezyonlar olduğu belirtilmektedir ve steroid tedavisi sonrasında kontrast tutulumunun ortadan kalktığı bildirilmektedir (12,13). Bizim de benzer nitelikteki 3 olgumuzdan birinde belirgin nörolojik semptomlar bulunması nedeni ile akut evrede lezyon düşünülmüştür, ancak steroid tedavisi sonrasında inceleme tekrarı yapılmamıştır.

Sonuç olarak, kontrast tutulumunun aktif inflamasyonun kan-beyin bariyerinde neden olduğu yıkım sonucu olduğu ve kan-beyin bariyerinin restorasyonunu takiben ortadan kaybolduğu söylenebilir (13).

Santral sinir sistemi arter ve venlerindeki oklüzyonlar, venöz sinüs trombozu ve intraserebral kanamalara neden olur. Hastalıkta her çaptaki venlerin tromboza eğiliminin artması nedeni ile dural sinüs trombozu sık görülür (14). Behçet hastalarında serebral sinüs trombozları lokalize baş ağrısı ile ortaya çıkabilir ve değişik serilerde Behçet hastalarında %6-13 arasında rastlandığı belirtilmiştir (15). Klinikte serebral sinüs trombozlarının en sık rastlanan sebebi lokal ya da

uzak enfeksiyondur. Menenjit ya da meningoensefalit venöz trombozla komplike olabilir ya da enfeksiyon paranasal sinüsler, mastoid kemik veya orta kulaktan uzanım gösterebilir. Trombozun diğer sebepleri arasında; sinüsleri komprese eden tümörler, sinüs duvarından geçen fraktürler ya da kranyal cerrahi, şok veya dehidratasyon gibi yavaş akım durumları, polistemi vera, idiopatik trombositozis, trombositopeni, orak hücreli anemi, kriyofibrinojenemi, hamilelik ve oral kontraseptifler ve dissemine intravasküler koagülopati gibi hiperkoagülabilitate durumları ve kemoterapi bulunmaktadır. Semptom ve bulgular lezyonun lokalizasyon ve yaygınlığına ve eşlik eden hastalığa göre değişiklik gösterebilmekle beraber en sık rastlanan bulgular uyuklamaya meyil, baş ağrısı, hemipleji, papilödem, diffüz ya da fokal epilepsi ve komadır (16). Serimizdeki 41 hastanın 4'ünde (% 9.7) saptanan serebral venöz sinüs trombozu (Resim 1) diğer serilerde elde edilen %6-13'lük değerlerle benzerlik göstermektedir (15). Sinüs trombozu bulunan 4 hastanın da şiddetli baş ağrısı şikayeti mevcuttu. Hastalarda klinik, laboratuvar ve MRG incelemelerinde sinüs trombozuna neden olacak başka bir neden

Tablo 2. Hastalarda lezyonların dağılımı, sayısı ve MRG sinyal özellikleri

Lezyon yerleşimi	Toplam hasta sayısı	Toplam lezyon sayısı	T1A'da hipointens, T2A'da hiperintens lezyonlar	T1A'da izointens, T2A'da hiperintens lezyonlar
Bulbus	1	4	-	4
Pons	2	4	-	4
Serebellar pedüncül	2	3	2	1
Serebral pedüncül	1	2	-	2
Bazal gangliyonlar	6	10	9	-
Sentrum semiovale	8	28	5	21
Serebellum	1	1	-	-
Periventriküler beyaz cevher	9	40	5	32

*Forseps minor-major ve optik radyasyon periventriküler beyaz cevher grubunda sayılmıştır.

Tablo 3. Olgularda saptanan diğer bulgular

Diğer bulgular	Hasta sayısı
Sinüs trombozu	4
Kranyal sinir tutulumu	3
Leptomeningeal kontrastlanma	5
Lateral ventrikül ependimal yüzde lineer kontrastlanma paterni	1

saptanmadığından sinüs trombozunun nedeninin Behçet hastalığı olduğu düşünüldü.

Vaskülit olarak kabul edilen nöro-Behçet'te iskemik hasara bağlı olarak hem akson hem de miyelin harabiyeti görülmektedir. Periferik nöropatiden akson ve miyelin harabiyeti sorumlu tutulur. Periferik sinir tutulumu %1 olguda görülür (17). Serimizde 2 hastada 12. (Resim 2), 1 hastada 5. kranyal (Resim 3) sinir tutulumu şeklinde toplam 3 hastada birer kranyal sinir tutulumu izlendi. Kranyal sinir tutulumları sinirde kalınlaşma ve kontrast tutulumu şeklindeydi. 3 hastada da sinir tutulumu unilateraldi. Bizim serimizde 41 hastanın 3'ünde izlenen kranyal sinir tutulumu (% 7.3) diğer bir seri ile (%1) karşılaştırıldığında dikkat çekici idi (17).

Meningoensefalit akut gelişen santral sinir sistemi bulgusu olarak ortaya çıkar, ancak spontan gerileyebilir. Çok belirgin olmadığına ya da suprasellar bölge ya da tentoryum komşuluğundaki meninksler tutulmadığında BT (bilgisayarlı tomografi) ile gösterilebilmesi her zaman mümkün olmazken kontrastlı kranyal MRG tetkikleri ile herhangi bir lokalizasyondaki meninks kontrastlanması (Resim 4) çok daha net olarak izlenebilir (18). Serimizdeki 5 hastada meningeal (%5.1), 1 hastada ependimal (%1.03) kontrast tutulumu izlenmesi bir vaskülit olarak tariflenen Behçet hastalığında, beyni saran zarlar ve ventrikülleri örten ependimin de etkilenebileceğini göstermektedir (Tablo 4). Nitekim kronik olgularda meninkslerde fibrozis ve kalınlaşma görülebildiğini ifade eden yayınlar mevcuttur (19, 20).

Serimizde 3 hastada serebellumda, 9 hastada ise serebrumda yaşla uyumsuz atrofi saptandı. Kawi ve arkadaşları kronik evrede atrofının en belirgin bulgu olduğunu bildirmektedirler (2). Gerber ve arkadaşları nöro-Behçet hastalığının uzun süreli takibinde (ortalama 3.5 yıl) ventriküler sistemde genişleme ya da başlangıçtaki serebral atrofide ilerleme saptamışlar ve nöro-Behçette serebral vaskülitin subklinik progresyon gösterdiğini belirtmişler-

dir (21).

Nöro-Behçet hastalığında MRG bulguları nonspesifiktir. Özellikle T2-ağırlıklı kesitlerde saptanan hiperintens lezyonlarla karakterizedir. Bu lezyonların ayırıcı tanısında sistemik lupus eritematozus (SLE) dahil olmak üzere tüm vaskülit tipleri, multipl skleroz (MS) ve sarkoidoz gibi inflamatuvar hastalıklar öncelikle yer alır, ancak iskemik değişiklikler ve infarkt, enfeksiyon, metastaz, dilate perivas-küler mesafeler de daha zayıf olasılıkla ayırıcı tanıda yer almalıdır.

Bazal gangliyonların ve ponsun santral kesimlerinin tutulumu öncelikle nöro-Behçet hastalığını düşündürmelidir (9,19). Çoban ve arkadaşları tarafından yapılan çalışmada akut nöro-Behçet formunda beyin sapı ve/veya bazal gangliyon tutulumunun öncelikli olduğu, kronik evrede ise beyin sapı-bazal gangliyon tutulumu ile serebral hemisfer beyaz cevher tutulumları arasında belirgin fark görülmediği ve olguların bazılarında parankimal lezyon görülmediği bildirilmektedir (22). Nöro-Behçet hastalığında hemisferik beyaz cevher lezyonları periventriküler bölge ile diğer kesimlerde eşit dağılım gösterirken, MS'te lez-

yonlar genellikle periventriküler, SLE'de ise daha çok subkortikaldir. Beyin sapı ve bazal ganglionları tutan yaygın lezyonlar öncelikle akut nöro-Behçet hastalığını düşündürürken, hemisferik beyaz cevher lezyonlarını MS'ten ayırmak mümkün olamamaktadır (22). Bizim hasta serimizde 12 hastada beyin sapı-bazal ganglionlar düzleminde yaygın lezyonlar izlenmekte olup (Resim 5), bu hastalarda belirgin nörolojik semptomların mevcut olması hastalığın aktif dönemde olduğunu düşündürmektedir. Kalabalık hasta serimizde sık rastlanan PD-T2 ağırlıklı sekanslardaki derin beyaz cevher lokalizasyonlu odaksal hiperintens alanlar ile kranyal venöz sinüs trombozlarının ayırıcı tanıda diğer pek çok hastalık ile birlikte Behçet hastalığının kranyal tutulumunu da ön planda düşündürmesi gerektiği söylenebilir.

Sonuç olarak, nöro-Behçet hastalığında MRG bulguları genel olarak nonspesifiktir. Ancak MRG Behçet hastalığı santral sinir sistemi tutulumunun saptanmasında, hastalığın evresinin belirlenmesinde, klinik durum ve tedaviye yanıtın değerlendirilmesinde yararlı bir tanısal yöntemdir.

CRANIAL MRI FINDINGS IN NEURO-BEHÇET'S DISEASE

PURPOSE: We present the neuroradiological findings of 97 patients with Behçet's disease and neurological symptoms or constant headache in comparison with a review of neuroradiological findings described in the literature.

MATERIALS AND METHODS: We examined 97 patients with neuro-Behçet's disease using T1 and PD-T2 weighted spin-echo images and contrast enhanced images at 0.5 T MRI system.

RESULTS: Cranial MRI was normal in 56 patients (57.7%). Lesions were seen in 41 patients (42.3%). On PD-T2-weighted images, foci of high signal intensity were seen in the cerebral white matter in 17 patients (41.4%), in the basal ganglia in 6 patients (14.6%) and in the brain stem in 6 patients (14.6%). Lesions were usually under 10 mm, scattered and confluent. Some lesions (in 3 patients) which were not seen with PD-T2weighted images were strongly enhanced by contrast matter infusion. Some lesions seen with PD-T2 weighted images were also enhanced by contrast media infusion (in 2 patients). After contrast matter infusion, leptomeningeal enhancement in 5 patients (12.1%) and ependymal enhancement in 1 patient (2.4%) were seen. Cerebral venous sinus thrombosis was seen in 4 patients (9.7%). Cranial nerve involvement was seen in 3 patients (7.3%). Venous angioma in the right cerebellar hemisphere in 1 patient and cavernous haemangioma in the right parietal in 1 patient were incidentally found. In addition to these lesions, cerebellar atrophy was seen in 3 patients (7.3%) and cerebral atrophy was seen in 9 patients (21.9%).

CONCLUSION: Cranial MRI findings in neuro-Behçet's disease are nonspecific. However strong enhancement by contrast media infusion in some lesions seemed to be diagnostic of acute neuro-Behçet's disease.

TURK J DIAGN INTERVENT RADIOL 2001; 7:452-459

Kaynaklar

1. Yamashita Y, Ikeda Y, Tajima H, Okada K, Nakazawa S. Serial MRI findings in neuro-Behçet's disease. *No Shinkei Geka* 1992; 20:1295-1299.
2. Al Kawi MZ, Bohlea S, Banna M. MRI findings in neuro-Behçet's disease. *Neurology* 1991; 41:405-408.
3. Patel DV, Neuman MJ, HierDB. Reversibility of CT and MRI findings in neuro-Behçet's disease. *J Comput Assist Tomogr* 1989; 13:669-673.
4. Kural Z, Sarıca R, Akdağköse A, et al. Başağrısı Behçet hastalığında nörolojik tutulumun ilk habercisi midir? XV. Ulusal Dermatoloji Kongresi Bildiri Kitabı 1996; 181-182.
5. Serdaroğlu P. Behçet's disease and the nervous system. *J Neurol* 1998; 245:4, 197-205.
6. Oram O, Oram Y, Yücel E. Behçet's disease: etiology and pathogenesis. *Journal of Turgut Özal Medical Center* 1995; 281:72-77.
7. Kataoka S, Hirose G, Tsukada K. Brain stem type neuro-Behçet's syndrome. *Neuroradiology* 1989; 3:258-262.
8. Di Biasi C, Accorinti M, Trasimeni G, Pivetti Pezzi P, Melone A, Gualdi G. Magnetic resonance of the encephalon in 17 patients with ocular Behçet's disease. *Radiol Med (Torino)* 1997; 93:348-51.
9. Wechsler B, Dell'Isola B, Vidailheit M, et al. MRI in 31 patients with Behçet's disease and neurological involvement: prospective study with clinical correlation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1993; 56:793-798.
10. Bahar S, Çoban O, Gürvit İ.H, Akman-Demir G, Gökyiğit A. Spontaneous dissection of the extracranial vertebral artery with spinal subarachnoid haemorrhage in a patient with Behçet's disease. *Neuroradiology* 1993; 35:352-354.
11. Kirkpatrick JB, Hayman LA. White matter lesions in MR imaging of clinically healthy brains of elderly subjects: possible pathologic basis. *Radiology* 1987; 162:509-511.
12. Kazui S, Naritomi H, Imakita S, Yamada N, Ogawa M, Sawada T. Sequential gadolinium-DTPA enhanced MRI studies in neuro-Behçet's disease. *Neuroradiology* 1991; 33:136-139.
13. Erdem E, Carlier R, Idir ABC, Masnou PO, Moulouguet A, Adams D, Doyon D. Gadolinium-enhanced MRI in central nervous system Behçet's disease. *Neuroradiology* 1993; 35:142-144.
14. Maachi PJ, Grossman RI, Goori JM, et al. High field MRI of cerebral venous thrombosis. *J Comput Assist Tomogr* 1986; 10:10-15.
15. El-Ramahi KM, Al-Kawi MZ. Papilloedema in Behçet's disease: value of MRI in diagnosis of dural sinus thrombosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1991; 54: 826-829.
16. Sutton D. Angiography in neuroradiology. In: Sutton D, ed. *Textbook of radiology and medical imaging*. 4th ed. London: Churchill Livingstone, 1987; 1562-1569.
17. Aydın N. Behçet hastalığında nörolojik tutulum, tedavi ve kişisel gözlemler. *MN Klinik Bilimler* 1995; 1:107-109.
18. Mathews VP, Kuharik MA, Edwards MK, et al. Gd-DTPA- enhanced MR imaging of experimental bacterial meningitis: evaluation and comparison with CT. *AJNR* 1988; 9:1045-1050.
19. Talı ET, Atilla S, Keskin T, Simonson T, Işık S, Yuh WTC. MRI in neuro-Behçet's disease. *Neuroradiology* 1997; 39:2-6.
20. Banna M, El-Rahmani K. Neurologic involvement in Behçet's disease: imaging findings in 16 patients. *AJNR* 1991; 12: 791-796.
21. Gerber S, Biondi A, Dortmund D, Wechsler B, Marsault C. Long-term MR follow-up of cerebral lesions in neuro-Behçet's disease. *Neuroradiology* 1996; 38:761-768.
22. Çoban O, Bahar S, Akman Demir G, Tasci B, Yurdakul S, Yazıcı H, Serdaroğlu P. Masked assessment of MRI findings: is it possible to differentiate neuro-Behçet's disease from other central nervous system? *Neuroradiology* 1999; 41:255-260.