

# İzole spinal nöroBehçet hastalığı: MRG bulguları

Sinan Çakırer, Hülya Değirmenci

S. Çakırer (E), H. Değirmenci  
Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği,  
İstanbul

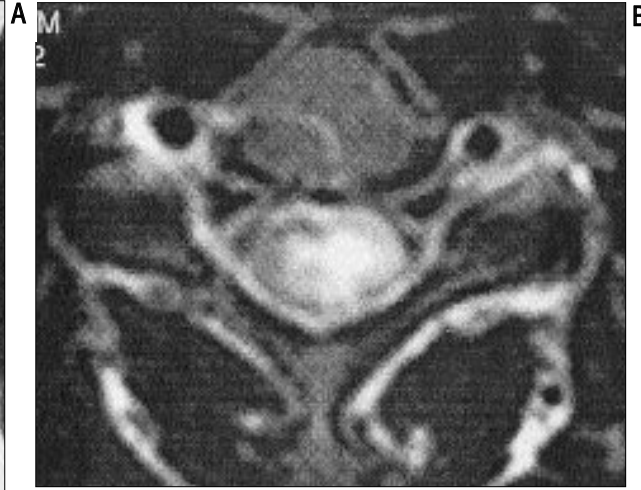
**B**ehçet hastalığı (BH) multisistemik inflamatuvar vaskülitik bir hastalık olup tekrarlayıcı ataklarla gitmektedir (1,2). Merkezi sinir sistemi (MSS) tutulumu oldukça yaygın olmakla beraber tek başına spinal kord tutulumu literatürde çok nadir olarak bildirilmiştir (3-7). Bu çalışmada Behçet hastalığı tanısıyla izlenen ve kranyal MRG bulguları normal olmakla beraber servikal spinal kord düzeyinde tutulum bulunan bir olgunun MRG bulguları sunulmuştur.

## Olgu bildirisi

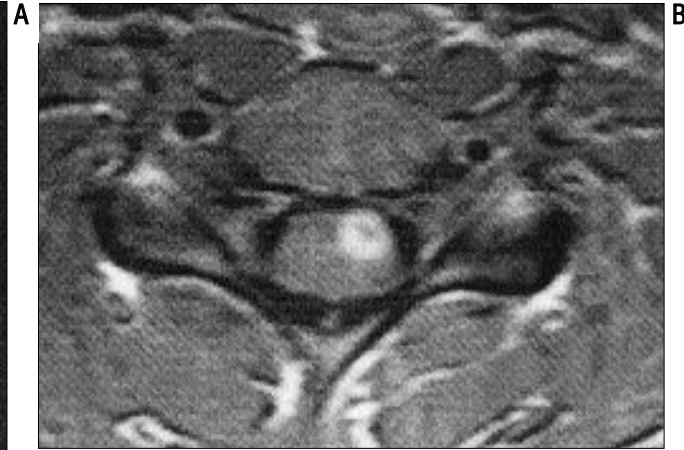
20 yaşında kadın hastada son bir yıl içerisinde başlayan oral ve genital ülserler, her iki gözde görmede bulanma ve oftalmolojik muayenede bilateral hipopiyonlu iridosiklit bulguları saptandı. Hastada iki hafta süreyle giderek şiddetlenen tüm ekstremitelerde orta derecede kuvvet kaybı, ağrı ve dokunma duyularında azalmanın ortaya çıkması üzerine 1.5 T MR cihazı ile kranyal MRG çalışması yapıldı. Yapılan kranyal MRG çalışmasında patolojik bulgu saptanmaması üzerine servikal spinal korda yönelik sagittal ve aksiyel planlarda spin-eko T1, fast spin-eko T2 ağırlıklı sekanslar ile intravenöz kontrast madde verilmesini takiben sagittal ve aksiyel planlarda spin-eko T1 ağırlıklı görüntüler elde edildi. Spinal MRG çalışmasında spinal kord içerisinde yerleşim gösteren iki adet düzgün sınırlı lezyon sahası saptandı. Tanımlanan lezyonlar T1 ağırlıklı sekanslarda korda göre hafif hipointens ve T2 ağırlıklı sekanslarda ise belirgin hiperintens karakterde olup (Resim 1) intravenöz "gadolinium" verilmesini takiben çepeçevre yoğun kontrast tutulumu sergilediler (Resim 2), ayrıca lezyonların çevresinde T2 ağırlıklı sekanslarda hiperintens karakterde ödemin varlığı da dikkat çekiciydi. Lezyonların bulunduğu seviyede kordda hafif füziform genişleme mevcuttu. Hastada 8 haftalık intravenöz steroid tedavisi verilmesini takiben hastanın klinik bulguları belirgin olarak gerilerken tekrarlanan spinal MRG çalışmasında lezyonların bütünüyle kaybolduğu görüldü.

## Tartışma

Behçet hastalığı nedeni bilinmeyen ve tekrarlayıcı ataklarla giden multisistemik inflamatuvar bir hastalıktır. BH için başlangıç yaşı üçüncü dekat civarındadır. Erkek/kadın oranı 2/1 olarak bildirilmiştir. BH tanısı için ağız mukozasında ve genital ülserasyonlar (aftöz stomatit, genital ülserler), oküler inflamasyon (tekrarlayıcı iridosiklit, hipopiyon, koroidit, papillit, retinal vaskülit), deri lezyonları gibi majör kriterler ve



**Resim 1. A.** Sagittal planda spin-eko T2 ağırlıklı MRG kesitinde C4 ve C6 seviyelerinde intramedüller yerleşimli iki adet hiperintens karakterde nodüler kitle lezyonu saptanmıştır. Lezyonların çevrelerinde de hiperintens karakterde ödem alanlarının eşlik ettiği izlenmektedir. Bu seviyelerde kordda hafif füziform genişleme dikkat çekicidir. **B.** Aksiyel planda fast spin-eko T2 ağırlıklı MRG kesitinde C4 seviyesindeki lezyonun kord sol yarısı anteriorunda yerleşim gösterdiği izlenmektedir.



**Resim 2. A.** Sagittal planda gadolinyumlu spin-eko T1 ağırlıklı MRG kesitinde lezyonların periferik yoğun kontrast tutulumu gösterdiği saptanmıştır. **B.** Aksiyel planda gadolinyumlu spin-eko T1 ağırlıklı MRG kesitinde lezyonun periferik kontrast tutulumu belirgin olarak izlenmektedir.

gezici tromboflebit, gastrointestinal sistem bozuklukları (ülserler ve perforasyon), MSS bulguları, artrit, BH için aile öyküsünün pozitif olması gibi minör kriterler bulunmaktadır (1-3). Yapılan bazı seri çalışmalarında nörolojik tutulum oranı BH için %5-10 olarak bildirilmiştir (4,8,9).

BH'nin santral sinir sistem tutulumu iki formda olabilir. Birinci formda parenkimatöz tutulum ki bu form en yaygın şeklidir (olguların %81'i), izlenirken ikinci formda non-parenki-

matöz tutulum (olguların %19'u) söz konusudur. Parenkimatöz tutulumla giden BH'de en sık olarak beyin sapı lezyonları görülürken bunu bazal ganglion, serebral hemisferler ve spinal kord tutulumu takip etmektedir (4,5,8,9).

Parenkimatöz MSS tutulumu ile gelen BH olgularında piramidal yolların tutulumuna ait bulgular, hemiparezi, davranış bozuklukları, sifinkter kusurları sık izlenen klinik bulgulardır. Optik nöropatiye bağlı görme problemleri,

sekizinci sinir tutulumu bulguları ve periferik sinir tutulum bulguları daha nadir klinik bulgular olarak izlenmektedir (3,8,9). BH lezyonlarının parenkim içerisinde dağılımı incelendiğinde küçük damarların (özellikle de venüllerin) vaskülitik tutulumu hipotezi ile uyumlu olduğu görülmektedir. Lezyonların histopatolojik incelemeleri sonucu gerek gri madde ve gerekse de ak maddeye ait muhtemelen vaskülitik sekonder belirgin inflamatuvar hücre reaksiyonu ve nekrozla ka-

rakterize multifokal nekrotizan lezyon sahaları izlenmektedir (4,5,9,10). Parenkimatöz tutulumun izlendiği olguların %60 kadarında beyin omurilik sıvısında (BOS) artmış hücre sayısı izlenmekte olup artmış protein düzeyi eşlik edebilir.

Non-parenkimatöz MSS tutulumunda dural venöz sinüs trombozuna sekonder gelişen artmış kafa içi basınç artışı en belirgin klinik bulgudur. Aseptik meningo-ensefalit bulgularının ve nadiren de vaskülitik tutulumla bağlı serebral fokal enfarkt alanlarının da gelişebileceği bildirilmiştir (1-3,8-10). Non-parenkimatöz formda BOS bulguları artmış basınç haricinde genellikle normaldir.

BH'de parenkimatöz tutulumun (özellikle beyin sapı) olması, tekrarlayıcı ataklar, ataklar arasında iyileşmenin tam olmaması, hastalığın giderek şiddetini arttırması, akut atak esnasında BOS'da pleositoz eşlik etsin veya etmesin yüksek protein içeriğinin bulunması, hastalığın prognozunun kötü olduğuna işaret eden bulgulardır (8,9). Tedavide steroid ve direçli olgularda da bağışıklık sistemini baskılayıcı ilaçlar kullanılmaktadır (3,4,9).

MRG'de BH'nin parenkimatöz tutulumuna ait lezyonlar, düzgün konturlu, iyi sınırlı, T1 ağırlıklı sekanslarda genellikle parenkime göre hafif hipointens veya izointens karakterde ve T2 ağırlıklı sekanslarda ise hiperin-

tens karakterde sinyal sahaları olarak görülür. Akut dönemde lezyonların çevresinde ödemin eşlik etmesi ve intravenöz gadoliniumlu kontrast madde verilmesini takiben periferik bölümünde daha belirgin olmak üzere yoğun kontrast tutulumunun olması beklenmektedir (3,5,8,9).

BH'de MSS tutulumu yaygın olmakla beraber, izole spinal kord tutulumu oldukça nadir olarak tanımlanmaktadır. Tüm İngilizce literatür tarandığında izole spinal kord tutulumu bildirilen BH'li olgu sayısı 6 olarak bildirilmektedir. İzole spinal kord tutulumunda hastalar kliniğe akut veya subakut fokal myelopati bulguları ile başvurmaktadır. Spinal kordda yerleşim gösteren lezyon alanları da diğer nöral parenkimatöz yerleşimli lezyon sahalarıyla benzer MRG bulguları sergilemekte olup kontrast madde verilmesini takiben daha ziyade periferik kontrast tutulumu göstermektedir. Ayrıca lezyonlar ve eşlik eden perife-

rik ödem nedeniyle kordda lezyonun bulunduğu seviyede füziform genişlemeler de izlenebilmektedir (6,7,11-13).

Multipl skleroz, akut dissemine ensefalomyelit, sarkoidoz ve diğer granülomatöz hastalıklar, bazı piyojenik, viral ve fungal enfeksiyonlar, BH'nin MSS tutulumunu taklit edebilseler de gerek radyolojik görüntüleme bulguları ve gerekse klinik öykü ve muayene bulguları ayırıcı tanıyı olguların hemen tamamına yakın bölümünde mümkün kılmaktadır (3,5,9,11,13,14).

Sonuç olarak bu çalışmada literatürde son derece nadir olarak bildirilen Behçet hastalığının izole spinal kord tutulumuna ait MRG bulguları sunulmuş olup Behçet hastalığı tanısı alan hastalarda kord tutulumuna ait klinik bulguların ortaya çıkması halinde intrakraniyal tutulum olmaksızın da spinal kordun izole tutulabileceği akıldan tutulmalıdır.

#### CASE REPORT: ISOLATED SPINAL NEUROBEHÇET'S DISEASE: MRI FINDINGS

Behçet's disease is a multisystem inflammatory vasculitic disorder of unknown origin with relapsing courses. The neurologic involvement has been reported in the range of 5% to 10% in a large series. Although central nervous system involvement is common in Behçet's disease, isolated spinal cord involvement is reported to be very rare. MRI findings of a patient with isolated cervical spinal cord involvement of NeuroBehçet's disease were presented in this case report. To our knowledge this is the sixth case reported in the literature.

TURK J DIAGN INTERVENT RADIOL 2002; 8:471-473

#### Kaynaklar

1. Shakir RA, Sulaiman K, Kahn RA, Rudwan M. Neurological presentation of neuro-Behçet's syndrome: clinical categories. Eur Neurol 1990; 30:249-253.
2. Wechsler B, Gerber S, Vidailhet M, Dormont D. Neurologic manifestations of Behçet's disease. Ann Med Interne (Paris) 1999; 150:555-561.
3. Akman-Demir G, Serdaroglu P, Tasci B. Clinical patterns of neurological involvement in Behçet's disease: evaluation of 200 patients. The Neuro-Behçet Study Group. Brain 1999; 122:2171-2182.
4. Kidd D, Steuer A, Denman AM, Rudge P. Neurological complications in Behçet's syndrome. Brain 1999; 122:2183-2194.
5. Kocer N, Islak C, Siva A, et al. CNS involvement in neuro-Behçet syndrome: an MR study. AJNR Am J Neuroradiol 1999; 20:1015-1024.
6. Harmouche H, Mouti O, el-Alaoui Faris M, et al. Acute myelitis and Behçet's disease: three case reports. Rev Med Interne 2000; 21:1047-1051.
7. Green AL, Mitchell PJ. Spinal cord Neurobehçet's disease detected on magnetic resonance imaging. Australas Radiol 2000; 44:201-203.
8. Lee SH, Yoon PH, Park SJ, Kim DI. MRI findings in neuro-behçet's disease. Clin Radiol 2001; 56:485-494.
9. Morrissey SP, Miller DH, Hermaszewski R, et al. Magnetic resonance imaging of the central nervous system in Behçet's disease. Eur Neurol 1993; 33:287-293.
10. Krespi Y, Akman-Demir G, Poyraz M, et al. Cerebral vasculitis and ischaemic stroke in Behçet's disease: report of one case and review of the literature. Eur J Neurol 2001; 8:719-722.
11. Rovaris M, Viti B, Ciboddo G, Capra R, Filippi M. Cervical cord magnetic resonance imaging findings in systemic immune-mediated diseases. J Neurol Sci 2000; 176:128-130.
12. Mascaldi M, Cosottini M, Cellerini M, Paganini M, Arnetoli G. MRI of spinal cord involvement in Behçet's disease: case report. Neuroradiology 1998; 40:255-257.
13. Yoshioka H, Matsubara T, Miyamae Y, et al. Spinal cord MRI in neuro-Behçet's disease. Neuroradiology 1996; 38:661-662.
14. Trojano M, Paolicelli D. The differential diagnosis of multiple sclerosis: classification and clinical features of relapsing and progressive neurological syndromes. Neurol Sci 2001; 22:98-102.