



NÖROLOJİK TUTULUM VE RETİNAL VASKÜLİT İLE TANI ALAN

BEHÇET HASTALIĞI OLGU SUNUMU

Dr. Emre Ali ACAR

**Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi
İç Hastalıkları Anabilim Dalı Romatoloji Bilim Dalı**

OLGU:

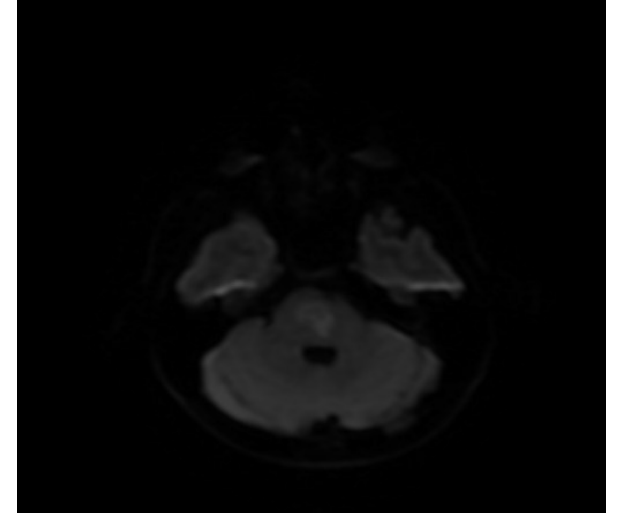
- O.D
- 32 yaşı
- Erkek
- Fırıncı
- Bekar
- Kuşadası/Aydın ikametli

ANA YAKINMASI:

- Konuşmada peltekleşme
- Yürüme güçlüğü

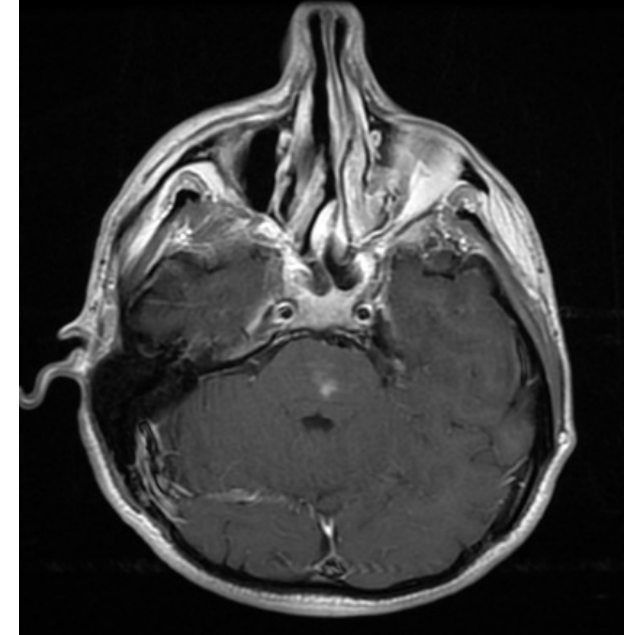
HİKAYESİ:

- Temmuz 2022 ani gelişen konuşmada peltekleşme, sol tarafta ekstremitelerde güç kaybı
- Difüzyon MRG:
 - ponda difüzyon kısıtlanması gösteren lezyon
- Nöroloji Servisi'ne yatış ve pulse KS tedavisi
- Tetkikler devam ederken sol gözde bulanık görme
- Göz Hst Kons: Sol göz retina nazalde hemoraji, retinal düzensizlik sağ göz patoloji yok.
Posterior üveit



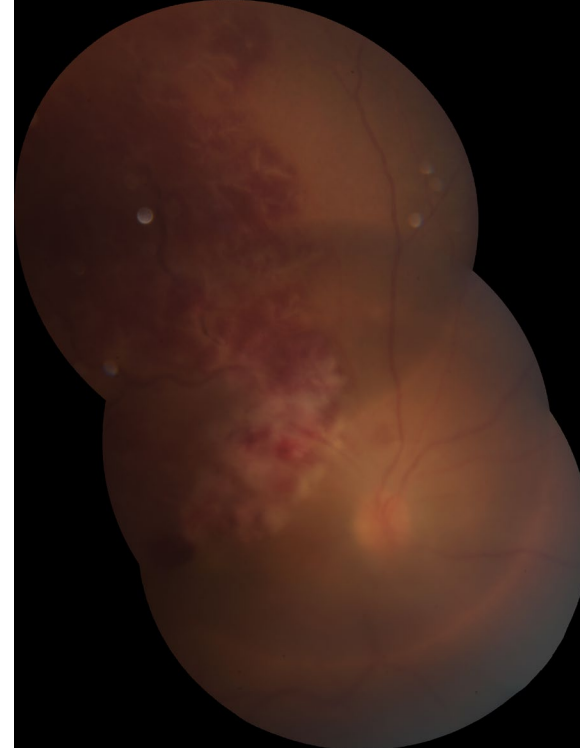
HİKAYESİ:

- Kraniyal MRG:
 - Ax T2 ponda hiperintens odak
 - T1 + C: heterojen kontrastlanma
- Beyin Perfüzyon MRG:
 - pons santral ve sağ paramedian kısımda patolojik T2 sinyal artışı subakut evre iskemi ile uyumlu



HİKAYESİ:

- Yaklaşık 1 ay sonra sağ gözde bulanık görme
- Göz Hst değerlendirmesi: sağ gözde retinal hemoraji, **posterior üveit** ve **okluziv vaskülit**



ROMATOLOJİK SORGULAMA:

- Ateş –
- Halsizlik + / Yorgunluk +
- Kilo kaybı + (3 ayda 10 kg)
- Gece terlemesi –
- Oral aft –
- Genital ülser –
- Eritema nodosum –
- Cilt döküntüsü –
- Otit/sinüzit/kanlı burun akıntısı -
- Nörolojik bulgu +
- Üveit öyküsü +
- Tromboz öyküsü -
- Ağız kuruluğu - / Göz kuruluğu –
- Fotosensitivite/Malar raş –
- Raynaud –
- Artrit/artralji: –
- Bel ağrısı -
- Öksürük/hemoptizi -

ÖZGEÇMİŞ-SOYGEÇMİŞ:

- Özgeçmiş:
 - Özellik yok
- Soygeçmiş:
 - Özellik yok
- Alışkanlıklar:
 - Sigara: 25 pkt/yıl, aktif içici
 - Alkol: sosyal içici
- İlaç kullanımı:
 - Devamlı kullanım yok.

FİZİK MUAYENE:

- Genel durum iyi, Bilinç açık, oryante, koopere
- Vitalleri: Ateş: 36,6 TA:120/80 mmHg, Nabız: 72 atım/dk, solunum sayısı:14/dakika Boy:168 cm VA:56 kg
- Baş boyun: orofarenks doğal, tiroid non-palpable, servikal LAP yok
- KVS: S1-S2 doğal, ek ses üfürüm yok
- Akciğer: HİHTSEK, ral-ronküs yok
- Abdomen: Batın rahat, hassasiyet yok, organomegali saptanmadı.
- Nörolojik: motor afazi, sol alt/üst kas gücü 4/5, yürüyüş ataksik
- Kas-iskelet: hassas şiş eklem yok.
- Genital ülser ve skarı yok.
- Cilt: akneiform lezyon, eritema nodosum vb cilt lezyonu görülmedi.

LABORATUAR:

- Hemogram:
 - WBC: $10.27 \cdot 10^3/\mu\text{L}$
 - Hb: 12.7 g/dL
 - Plt: $227 \cdot 10^3/\mu\text{L}$
- BFT-KCFT: Normal
- ESH: 87 mm/sa
- CRP: 6.3 mg/dL
- PT-APTT: Normal.
- TIT: normal.
- ANA: negatif
- RF: negatif.
- ANCA paneli: negatif
- Anti-kardiyolipin IgM/IgG: negatif
- Lupus antikoagülanı: negatif.
- HLA-B51: Pozitif

PATERJİ TESTİ:

- Hastaya yapılan paterji testi 48. saatte **pozitif**.



ÖZET:

- 32 yaş erkek hasta
- Motor afazi + sol hemiparazi
- Ponsta iskemik lezyon
- 2 kez posterior üveit ve son atak retinal okluziv vaskülit
- Paterji pozitifliği
- AFR yüksekliği
- HLA-B51 pozitifliği

TANI: BEHÇET HASTALIĞI

TEDAVİ-TAKİP:

- Yüksek doz steroid (1 mg/kg **Prednizolon**)
- **Infliksimab** (5 mg/kg): 0-2-6. hafta yükleme, 8 haftada bir idame
- 0 ve 2. doz Infliksimab sonrası klinik bulgularda düzelme
- ESR ve CRP normal değerlerde

TARTIŞMA:

Manifestation	Frequency (%)
Oral ulcers	97–99
Genital ulcers	~85
Genital scar	~50 (more frequent in males)
Papulopustular lesions	~85
Erythema nodosum	~50
Pathergy reaction	~60 (predominantly in Mediterranean countries and Japan)
Uveitis	~50
Arthritis	30–50
Subcutaneous thrombophlebitis	25
Deep vein thrombosis	~5
Arterial occlusion (aneurysm)	~4
CNS involvement	~5
Epididymitis	~5
Gastrointestinal lesions	1–30 (more frequent in Japan)

TARTIŞMA:

- %2-3 hastada oral aft gelişmeyebilir.
- Sigarayı bırakma oral aft gelişimi ile ilişkili.

Table 1 | The 1999 International Study Group criteria for the diagnosis of Behçet syndrome

Criteria	Definition
Recurrent oral ulcers	Major, minor or herpetiform ulceration recurring at least three times in one 12-month period
Plus two of the following	
Recurrent genital ulcers	Aphthous ulcers or scarring
Eye lesions	Anterior or posterior uveitis cells in vitreous (slit lamp) or retinal vasculitis
Skin lesions	Erythema nodosum Pseudofolliculitis, papulopustular or acneiform nodules (in a post-adolescent patient not receiving corticosteroids)
Positive pathergy test	24–48 h, oblique insertion of 20-gauge needle

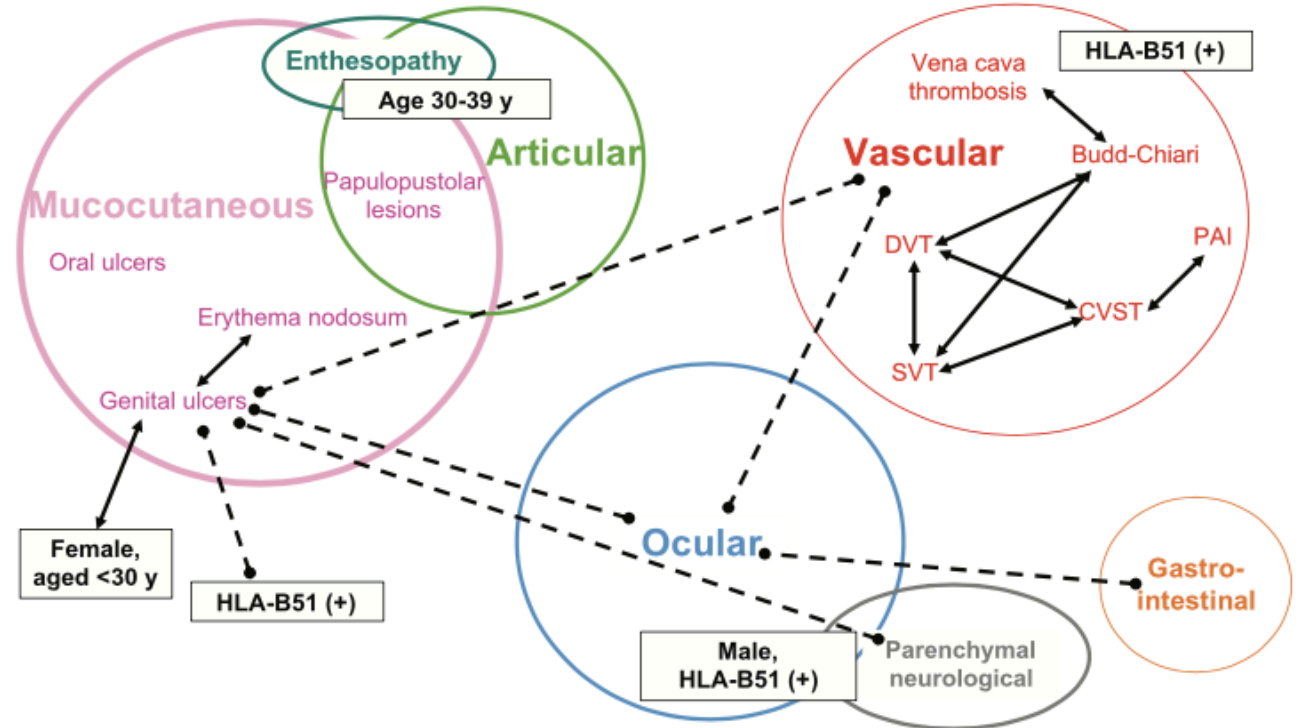
Table 5 International Criteria for Behçet's Disease – point score system: scoring ≥ 4 indicates Behçet's diagnosis

Sign/symptom	Points
Ocular lesions	2
Genital aphthosis	2
Oral aphthosis	2
Skin lesions	1
Neurological manifestations	1
Vascular manifestations	1
Positive pathergy test*	1*

NÖROBEHÇET:

- Nörolojik tutulum: <math><10\%</math>
- Erkeklerde daha sık
- HLA-B51 pozitifliği ile ilişkili
- Diğer semptomlardan Ort. 5-6 yıl sonra
- %7.5 hastada eş zamanlı bulgu
- %3 hastada ilk bulgu

Fig. 1 Associations of different clinical involvements, and demographic and genetic patients' features



Akman-Demir G, Serdaroglu P, Taşçi B. Clinical patterns of neurological involvement in Behçet's disease: evaluation of 200 patients. The Neuro-Behçet Study Group. Brain. 1999 Nov;122 (Pt 11):2171-82.

Bettiol A, Prisco D, Emmi G. Behçet: the syndrome. Rheumatology (Oxford). 2020 May 1;59(Suppl 3):iii101-iii107.

NÖROBEHÇET:

Parankimal:

- %75
- Hemiparazi, dizartri, ataksi
- Akut/subakut
- Pons, medulla, serebellum, bazal ganlionlar, talamus tutulumu
- MR: T2'de hiperintens lezyonlar
- %40 relaps
- %10 Mortalite, %50 morbidite

Vasküler:

- %25
- Dural sinüs trombozu
- Arteriyel oklüzyon/anevrizma
- Aseptik menenjit
- Klinik daha iyi seyirli
- Ciddi obstrüksiyonda optik sinir basısına bağlı körlük

GÖZ TUTULUMU:

- %40-70 hastada
- Erkeklerde daha sık
- **Posterior veya panüveit:**
 - En sık tutulum
 - Spontan remisyon
 - Rekürren ataklar
 - Sıklıkla bilateral
 - Non-granülamatöz
 - Bulanık görme, görme kaybı
 - %15-20 hastada kalıcı görme kaybı
- **İzole anterior üveit:**
 - %5-10
 - K>E
 - Hipopiyon olabilir
 - Ağrı, kızarıklık, fotofobi
- **Diğer**
 - Episklerit
 - Konjunktival ülser
 - Keratit
 - Sklerit

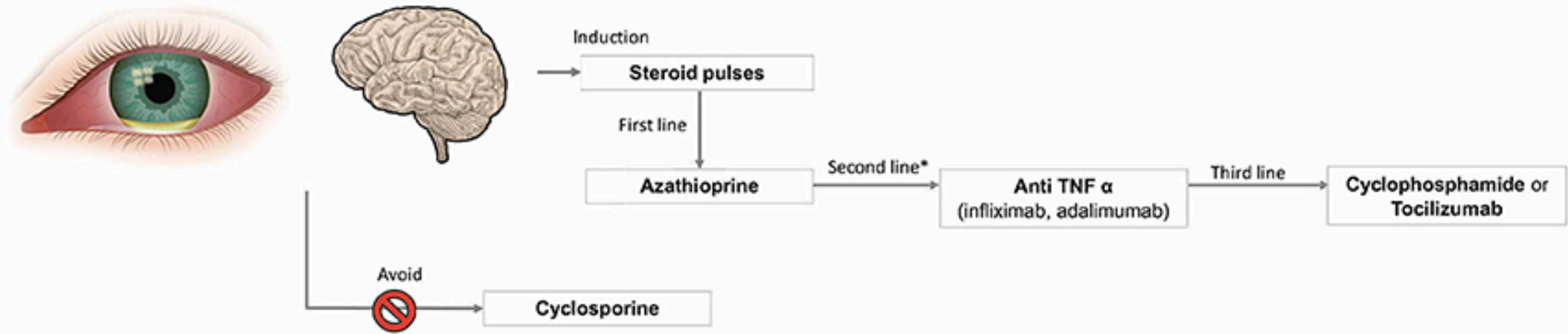
GÖZ TUTULUMU:

- Retinal vaskülit:

- Posterior üveitlerin yarısında görülür.
- Arter, ven ve kapiller damarlar etkilenebilir
- Posterior kutup ve makulaya yakın nekroz alanları: retinal atrofi ve görme kaybı
- Fundus bakısında retinal hemoraji alanları, donmuş dal görünümü
- Fundus florescein anjiyografi: kapiller sızıntı, neovaskülarizasyon, non-perfüze alanlar, eğrelti otu görünümü
- OCT anjiyografi: makular iskemi, non-invaziv

TEDAVİ:

C Parenchymal central nervous system and ocular phenotype



*First line in severe cases

SONUÇ:

- Behçet hastalığında çok nadir olmakla birlikte nörolojik tutulum ilk başvuru şekli olabilir.
- Nörolojik defisiti olan özellikle genç erkek hastalarda Behçet hastalığı akılda tutulmalıdır.
- MRG'de özellikle beyin sapında T2 hiperintens lezyonlar uyarıcıdır.
- Parankimal tutulumla göz tutulumu sıklıkla eşlik eder. Genital ülser/skar ise beklenmez.
- Ciddi tutulumlarda pulse KS ve TNF- α inhibitörleri başarılıdır.



TEŞEKKÜR EDERİM...