

Behçet Hastalığında Sinüs Ven Trombozu

Özlem BİZPINAR (*), Ulufer ÇELEBİ (*)

SUMMARY

Venous Sinus Thrombosis in Behçet's Disease

An inflammatory disorder of unknown cause, characterized by the occurrence of relapsing uveitis and recurrent genital and oral ulcers, was described by Behçet in 1937. The disease may involve the nervous system, skin, joints, and peripheral blood vessels. Pathologically, small arterioles or venules are infiltrated with inflammatory cells. We discussed a case of Behçet's Disease with venous sinus thrombosis.

Key words: Behçet's disease, venous sinus thrombosis

Anahtar kelimeler: Behçet Hastalığı, sinüs ven trombozu

Behçet hastalığı; nedeni tam olarak açıklanamamış, tekrarlayan, oral ve genital ülserler ile üveit ataklarının karakteristik olduğu, inflamatuvar bir hastalıktır. Etiyolojisi tam aydınlatılamamış olmakla birlikte, altta yatan viral bir antijene karşı immünolojik duyarlılık ve herediter yatkınlığın rol oynadığı düşünülmektedir. % 70 oranında diğer sistemler de tutulur. En sık tutulan sistemler arasında eklem, periferik kan damarları ve santral sinir sistemi sayılabilir (2-3). Bunlardan santral sinir sistemi (SSS) tutulumu % 25 ile 30 arasındadır.

SSS tutulumları; aseptik menenjit, piramidal bulgular, beyinsapı bulguları, nöbet ve bilinç değişiklikleri ile geniş bir yelpaze göstermektedir. SSS tutulumunda, patolojik olarak arteriol ve venüllerin inflamatuvar hücrelerle infiltrasyonu sonucu gelişen iskemik süreç sorumlu tutulmaktadır (1).

OLGU

16 yaşında erkek hasta, 3-4 ay önce başlayan baş ağrısı şikayeti mevcut. Bu şikayet giderek artış göstermiş. Mahallinde hastaneye başvuran hastanın rutin tetkinlerinde ve çekilen BT'sinde patoloji saptanmamış, verilen analjezik tedaviye yanıt alınamamış. Hastanın artan baş ağrısına, bulantı, kusma

ve gözlerde yanma da eklenmiş ve bunun üzerine hasta ileri tetkik ve tedavi için hastanemize sevk edilmiş. Özgeçmişinde, yaklaşık son 3 yıldır ağzında ve genital bölgelerinde yaralar olup iyileştiği öğrenildi.

Nörolojik muayenesinde şuur açık, koopere, oryante idi; bilateral papil ödemi mevcuttu. Bunun dışında kranial sinirler intakttı, motor ve duyu defisiti yoktu. Serebellar testlerde becerikliyd. Laboratuvar bulgularında ise rutin hemogram ve biyokimya tetkikleri normaldi. Sedimentasyon hızı 40/sa, HBSAg (-), AntiHBS (-), AntiHCV (-), Brucella aglutinasyon testi (-), toksoplazma (-), HSV I (-), HSV II (-), EBV (-), CMV Ig M (-), CMV Ig G (+) bulunurken; ASO <200, RF (-), CRP 6.7, Ig E 344, Ig A 19.7, Ig M 3.82, C3c ve C4 normal olarak tespit edildi. Yapılan LP'de açılış basıncı 300 mmBOS, kapanış basıncı 200 mm BOS'tu. Hücre görülmezken, protein ve şeker de normal sınırlardaydı. Çekilen BT'de serebral atrofi dışında patoloji tespit edilmedi. Kranial MRG'da ise sol transvers ve superior sagittal sinüslerde tromboz bulundu. Ayrıca, Paterji testi de (+)'ti. Yapılan göz konsültasyonunda patoloji saptanmadı.

Hastaya özgeçmiş öyküsü ve dermatoloji konsültasyonu sonucunda Behçet tanısı kondu ve tedavisi başlandı, ayrıca serebral venöz trombozuna yönelik olarak da antiagregan ve oral antikoagülan tedavi başlandı. Hastanın baş ağrısında belirgin azalma oldu ve hasta düzelme ile taburcu edildi.

TARTIŞMA

Bizim hastamızın hastaneye başvurduğunda; subakut olarak başlayan ve giderek artış gösteren bir baş ağrısı mevcuttu. Nörolojik muayenesinde papil ödemi dışında patoloji yoktu. BOS incelemesinde açılış basıncı yükseldi ve kranial MRG incelemelerinde de transvers ve superior sagittal sinüslerde tromboz görülmüştü. Özgeçmişinde ise dikkat çekici olarak tekrarlayan oral ve genital ülserler tarifliyordu. Hastanın özgeçmişindeki bu bulgular, Behçet Hastalığına spesifik bir özellikti ve yapılan dermatoloji konsültasyonu ile pozitif bulunan paterji testi bizi bu tanıya götürüyordu. Şu anki tablosuyla da hastada Behçet Hastalığının nörolojik tutulumu sözkonusuydu.

Behçet hastalığında nörolojik tutulum, farklı çalışmalarda çok değişik oranlarda rapor edilmiştir. Bunlar, % 25-30'dan % 40-49'a değişik oranları göstermektedir (2-4). Nörolojik tutulumlar da değişik şekillerde sınıflandırılmıştır. Bazı çalışmalarda; beyinsapı sendromu, meningoensefalitik sendrom ve organik konfüzyon olarak ayrılırken, bazısında ise serebral venöz tromboz, santral sinir sisteminin parankimal tutulumu ve izole baş ağrısı şeklinde ayrılmıştır (4-6). Bu tutulumlarda, serebral parankimde perivasküler bölgede ve meningeslerde inflammatuar reaksiyon ve ganglion hücrelerinde dejeneratif değişiklikler söz konusudur (2-4). Bunun da temelinde küçük arterioller ve venüllerin inflammatuar hücrelerle infiltrasyonu bulunmaktadır (1).

Nörolojik tutulumlar arasında serebral venöz tromboz (SVT)'un fizyopatolojisinde iki mekanizma tartışılmaktadır. Birincisi direkt olarak büyük damarların tutulumu ile oklüzyon gelişmesi ve ikincisi de küçük damarların vaskülitik tutulumuna sekonder olarak geliştiği düşünülmektedir. Behçet'de SVT'un oranı retrospektif bir çalışmada, 1974-1990 arasında tespit edilen hastalarda, % 10 olarak bulunmuştur (5). Bu oran, daha sonraki çalışmalarla % 25 ile % 30'a dek yükselmiş olarak saptanmıştır (4-6). Bazen bu tutulum hastalığın ilk semptomu olarak da karşımıza çıkabilir, fakat böyle durumlarda tanının kesinleştirilmesi, oral ve genital ülserler görülünceye dek ertelenmelidir. SVT'un başta gelen bulgusu intrakraniyel basınç artışıdır. Bunun da önde gelen semptomu baş ağrısıdır. Ayrıca, diğer nörolojik semptomlar ve fokal bulgular da değişik oranlarda gözlenebilir (5). Başlangıç genellikle subakut, daha nadir

olarak da akut ve kronik tablo olarak karşımıza çıkar (6). Laboratuvar bulgularında serebral venöz oklüzyona bağlı olarak BOS basıncı artmıştır ve BOS'da hafif bir pleositoz ve hafif bir protein artışı görülebilir. Kranial MRG ise hem SVT'da hem de diğer nörolojik tutulumlarda değerlidir. Burada akut dönemde venöz trombozun kendisi, varsa parankimal tutulum ve kronik dönemde de rekanalizasyon olup olmadığı gösterilebilir (5-6-7). Fakat, kranial MRG'nin normal tespit edildiği izole intrakraniyel basınç artışı olan hastalar da mevcuttur.

Tüm bunlara bakıldığında, biz de Behçet'in artan bir sıklık gösteren serebral venöz tutulumunu; semptomları, kliniği ve önde gelen laboratuvar ve görüntüleme tetkikleri ile bu olgu ışığında vurgulamak istedik.

KAYNAKLAR

1. Aminoff MJ: Neurology and General Medicine. Second Edition 465-466, 1995.
2. Prowland LP: Merrit's textbook of Neurology. Ninth Edition 129-130, 1995.
3. Bradly WG, Daroff RB, Fenichel GM, Marsden CD: Neurology in Clinical Practice. Third Edition 1019, 2000.
4. Guma A, Aguilera C, Acebes J, Arruga J: Meningeal involvement in Behçet's disease. Neuroradiology 40:512-515, 1998.
5. Wechsler B, Vidailhet M, Piette JC, Bousser MG: Cerebral venous thrombosis in Behçet's disease. Neurology 42:614-618, 1992.
6. Eehsler B, Dell'Isola B, Vidailhet M, Dormont D: MRI in 31 patients with Behçet's disease and neurological involvement: prospective study with clinical correlation. J of Neurol Neurosurg Psychiatry 56:793-798, 1993.
7. Genereau T, Biaisue V, Wechsler B, Vauthier-Brouzes D: Pregnancy complicated by cerebral venous thrombosis in Behçet's disease. Am J Obstet Gynecol 173:1627-1629, 1995.