

# İzole Nörolojik Tutulumla Gelen Behçet Olgusu

---

Dr.Derya Akarken

Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi  
İç Hastalıkları AD, Romatoloji BD

- A.Ö.
- 24 yaş kadın,
- Evli, ev hanımı
- Doğduğu yer: muğla
- Yaşadığı yer :muğla

# Şikayeti

- 1 haftadır olan;
- Vücut sol yarısında uyuşukluk ve yanma hissi,
- Frontale lokalize baş ağrısı,
- Denge kaybı,
- Desteksiz yürümede zorlanma,

# Öz geçmiş

- Kronik hastalık yok
- Kullandığı ilaç yok
- Sigara yok
- Alkol yok
- Allerji yok

- 10 ay önce gebe kalmıř
- İlk gebeliđi,
- 1 ay önce dođum yapmıř
- Gebelik süreci sorunsuz gemiř

# Soy geçmiř

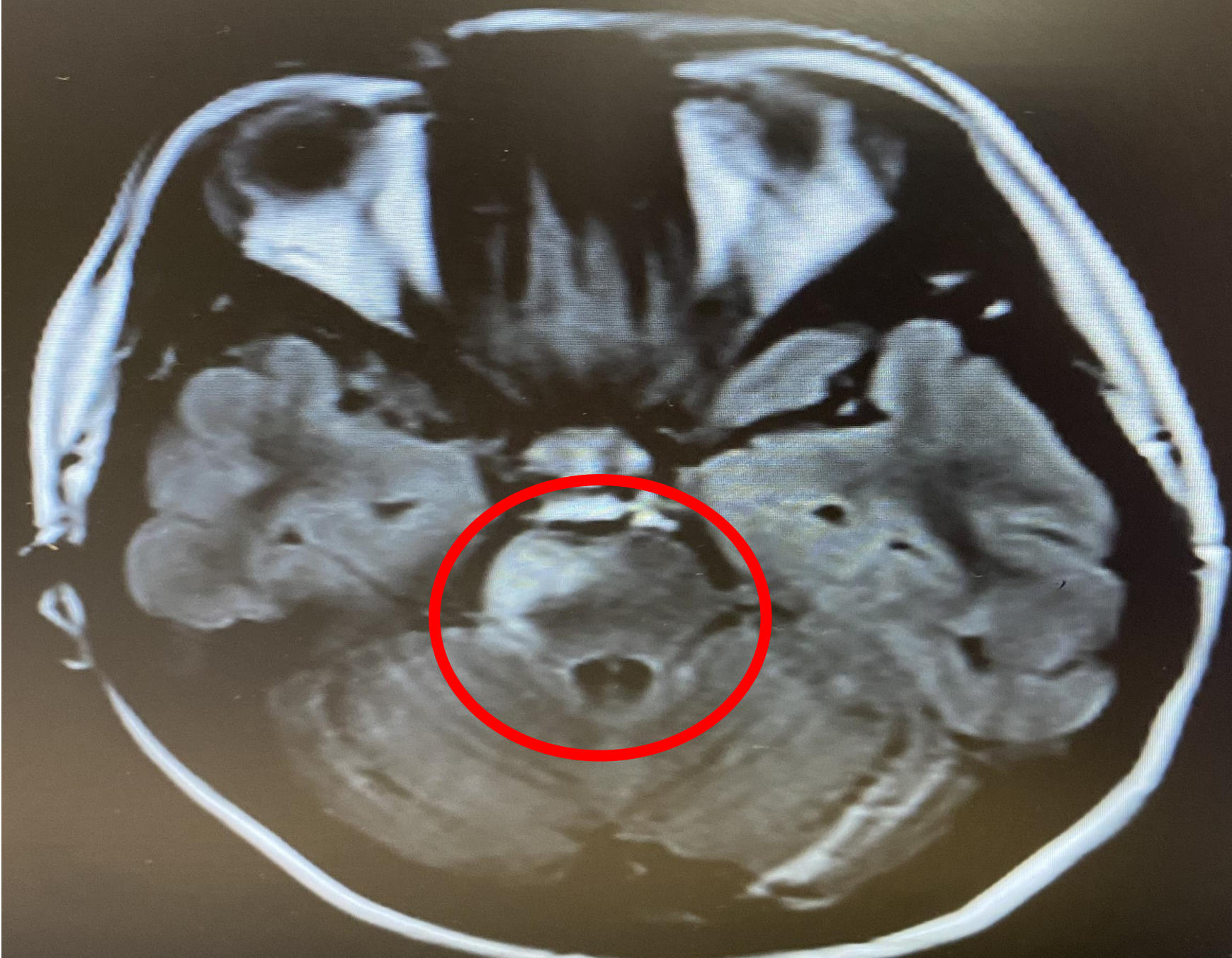
- zellik yok
- Anne baba ve kardeřler yařıyor
- Kronik hastalıkları yok

# Öykü

- 1 hafta öncesinde başlayan, post partum 40. günde;
- Vücut sol yarısında uyuşukluk ve yanma hissi,
- Denge kaybı,
- Yürürken düşme,
- Desteksiz yürüyememe,
- Frontalde lokalize baş ağrısı,
- Baş dönmesi,

- Acil servise başvuruyor;
- Ateş:38.7
- AFR yüksek saptanıyor (C-reaktif protein:118mg/dl)
- Beyin MR çekiliyor
- Nöroloji bölümüne danışılıyor









e2d1\_15

3650

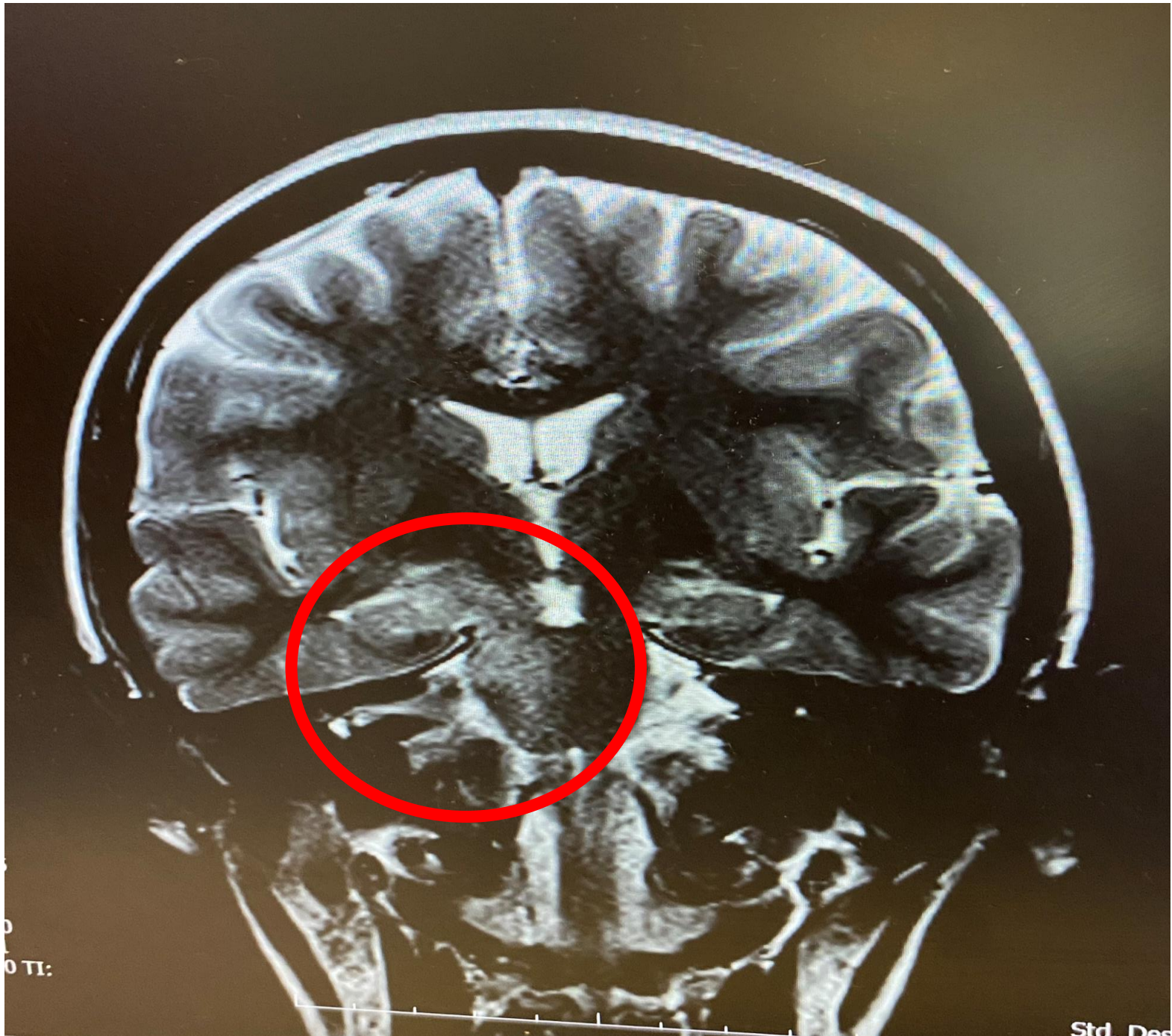
96/1

: 150.00 TI:


:1010







# Ön tanılar

- SSS enfeksiyonu?
- Akut infarkt?
- Demiyelinizan hastalık?  MÜLTİPLE SKLEROZ?
- Nörobehçet?

# Ayırıcı tanı:

- BOS bakışı:

- hücre sayımında anlamlı yükseklik yok
- Glukoz: normal
- BOS PCR: negatif
- BOS kültür: negatif



MSS ENFEKSİYONU  
DIŞLANDI

- Beyin diffüzyon MR: kısıtlılık yok



AKUT İNFARKT  
DIŞLANDI



- MULTİPLE SKLEROZ



- NÖROBEHÇET

- Behçet hastalığında %5-10 nörolojik tutulum olur,
- Nörobeçet hastalarının ise %10 kadarı izole nörolojik tutulum
- Behçet hastalığı kriterlerini karşılamayan, geçmişinde behçet hastalığı tanısı almamış hastalarda izole nörolojik tutulum ile gelişte tanı koymak zor, bu hastalar MS ile karışabiliyor

Discriminative expression of CD39 and CD73 in Cerebrospinal fluid of patients with **Multiple Sclerosis** and Neuro-Behçet's disease.

Bahrini K, Belghith M, Maghrebi O, Bekir J, Kchaou M, Jeridi C, Amouri R, Hentati F, Belal S, Ben Sassi S, Barbouche MR.

Differential Gene Expression Patterns in Blood and Cerebrospinal Fluid of **Multiple Sclerosis** and Neuro-Behçet Disease.

Maghrebi O, Hanachi M, Bahrini K, Kchaou M, Jeridi C, Belal S, Ben Sassi S, Barbouche MR, Souiai O, Belghith M.

› [Int J Neurosci](#). 2023 Aug 11:1-5. doi: 10.1080/00207454.2023.2246099. Online ahead of print.

## **Neuro-Behçet's disease misdiagnosed and treated as multiple sclerosis: a deceiving masquerader**

**Neurobehçet, multiple sclerosis** or overlap syndrome? A case report.

Mantero V, Rigamonti A, Fiumani A, De Toni Franceschini L, Pozzetti U, Balgera R, Salmaggi  
Neurol Sci. 2018 Sep;39(9):1625-1627. doi: 10.1007/s10072-018-3420-4. Epub 2018 Apr  
PMID: 29696398 No abstract available.

**İzole Nörobeçet bir MS taklitçisidir!!!**



# Multiple skleroz ve nörobehçet ayrımı:

- Klinik özellikler
- Beyin omurilik sıvısı değerlendirmesi
- MR görüntülemesi

**Table 1.** Clinical differentiation between multiple sclerosis and neuro-Behcet's disease.

No	Parameter	Multiple sclerosis	Neuro-Behcet's disease
1	Course of disease	Relapsing-remitting	Gradually progressive disease
2	Age	3rd to 4th decade	3rd to 4th decade
3	Gender	Female preponderance	Marked male predominance. Males 3–4 times affected more than females (3:1)
4	Headache	Less common	More common
5	Geographic distribution	Europe (north); North America	Silk route
6	Disease progression	Faster	Slower
7	Eye involvement	Optic neuritis	Uveitis
8	Cognitive impairment	Rare (except in advanced cases)	Common early in the disease course
9	Sensory symptom	Common	Less common
10	Movement disorder	Rare	Common
11	Peripheral facial palsy	Rare	Common
12	Ocular motor palsies	Seen in both disease	
13	Internuclear ophthalmoplegia	Commonly seen	Not common but reported
14	Pseudobulbar palsy	Seen in advanced disease	Seen in early course of disease
15	Spinal cord involvement	Common	Rare

**Table 2.** CSF paraclinical differentiation between multiple sclerosis and neuro-Behcet's disease.

No	Parameter	Multiple sclerosis	Neuro-Behcet's disease
1	CSF pleocytosis	<50/mm <sup>3</sup>	Raised in 60–80% of patients. Usually <200/mm <sup>3</sup> (range 0–400)
2	Dominant white blood cell type	Lymphocyte	Lymphocyte or polymorphonuclear neutrophils (less frequent)
3	CSF protein	Normal	Mildly elevated (median 60 mg/dl)
5	Unmatched oligoclonal bands	Positive in a majority of patients (more than 95%)	Positive in <15% of cases
6	Matrix metalloproteinase-9	High in CSF and low in serum	Not seen
7	CSF IL-10 and IL-6	Normal	Significantly high

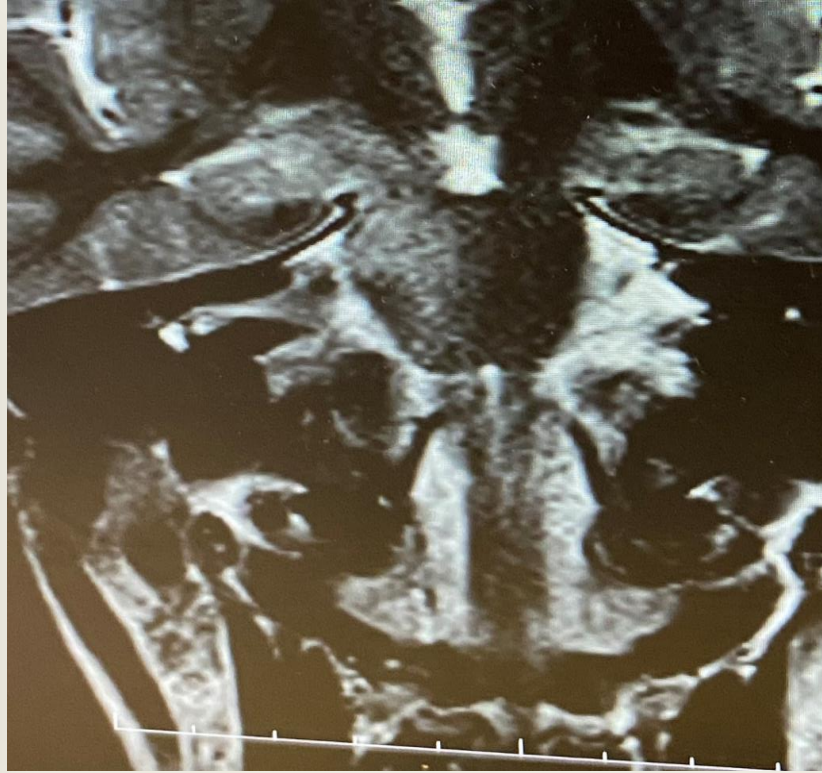
**Table 3. Brain MRI paraclinical differentiation between multiple sclerosis and neuro-Behcet's disease.**

Parameter		Multiple sclerosis	Neuro-Behcet's disease	
Location	Periventricular	Common	Rare	
	Thalamus	Rare	Common	
	Corpus callosum	Common	Rare	
	Basal ganglia	Rare	Common	
	Trigon	Common	Rare	
	Temporal horns	Common	Rare	
	Internal capsule	Rare	Common	
	U-fibers	Rare	Common	
	Central vein sign	Common (specific)	Not reported	
	Optic nerve	Common [hyperintense on Short Tau Inversion Recovery (STIR), may show enhancement]	Rare	
	4th ventricle	Common	Rare	
	Cerebellar peduncles	Common	Rare	
	Medulla	Common	Less common	
	Intra-axial segment of cranial nerves	Common	Rare	
	Pons	Common (pial and ventricular surface)	Common	
	Midbrain	Rare	Common	
	Mesodiencephalic junction lesions (cascade sign)	Never	Common (Typical)	
	Morphology	Shape + size	Shape	Shape
		Enhancement	Size	Size
Other features	Meningeal Atrophy	Rare	Common	
	Concomitant cerebral venous sinus thrombosis	Usually hemispheric	Usually in brainstem	
	Presence of microbleed	Never	Infrequent	
		Very rare	Infrequent	

Bizim hastamızda nörobehçet düşündürecek bulgular:

• **BOS bakısında:**

- Lökosit sayımı 85/mm<sup>3</sup>
- Polimorfonükleer hakimiyetinde
- Protein 50mg/dl hafif yüksek
- Oliclonal bant yok



- MRI Görüntüleme;
  - Pons ve talamusta tutulumun olması
  - Keskin sınırlı olmayışı
  - Tek ve geniş bir lezyonun olması

- Hasta tarafımıza konsülte edildi

# Sistem sorgusu

**Ateş: +**

**Halsizlik: +**

**Yorgunluk: +**

**Oral aft:+ (dil ve bukkal mukozada) (ayda 2-3 kez 7-10 gün süren ağrılı)**

**Genital ülser skarı+**

**Eritema nodosum: +**

Akneiform döküntü: -

Folikülit:

Öksürük: -

Hemoptizi:-

Karın ağrısı: -

kanlı diare: -

**Nörolojik bulgu: +**

Üveit:-

DVT bulgusu: -

Livedo retikularis:-

Artrit:-

İnf. Bel ağrısı:-



# Fizik muayene

- Ateş:38,2, Na
  - Baş-boyun m
  - Kardiyak mu
  - Pulmoner mu
  - Batın muayene
- kollateral yok



ve dilde)

raube açık,

# Fizik muayene

- Kas iskele
- Nörolojik
- hareketle
- Hoffmann
- serebellar
- Cilt muay
- Genital bölge



yante. IR:+/+. göz  
eralizan defisit yok.  
ler solda canlı.

dozum+

# Laboratuvar

- Hemogram

  - wbc:15,47 /mm<sup>3</sup>

  - neut.:11,2

  - lymph:2,69

  - hgb:11 gr/dl

  - plt:317.000/ mm<sup>3</sup>

- ESR: 80

- CRP: 199 mg/dl

- Prokalsitonin: 0,152

- Biyokimya

  - üre: 47mg/dl

  - kreatinin:0,63 mg/dl

  - ast: 9 u/l

  - alt: 11 u/l

  - sodyum: 143 mmol/l

  - potasyum:3,68 mmol/l

  - oto antikorlar:negatif

### **Pulmoner anjio BT**

- Pulmoner arter anevrizmaya rastlanmadı

### **Alt ext. venöz dopler USG**

- DVT bulgusuna rastlanmadı

### **Göz bakısı**

- Üveit bulgusuna rastlanmadı

- İdrar kültürü: neg.
- Balgam kültürü: neg.
- Kan kültürü: neg
- Ateş devam ediyordu
- Aktif inflamasyonla ilişkilendirildi

TANI: Behçet hastalığı nörolojik parankimal tutulum

Practice Guideline

› [Ann Rheum Dis. 2018 Jun;77\(6\):808-818.](#)

doi: [10.1136/annrheumdis-2018-213225](https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2018-213225). Epub 2018 Apr 6.

## **2018 update of the EULAR recommendations for the management of Behçet's syndrome**

# Tedavi:

Kolşisin 1,5 mg/gün,

Pulse metilprednizolon  
1gr/gün/5gün

Pulse siklofosfamid 1gr



# İlk tedavi yanıtı değerlendirme (6. gün)

- Crp: 37mg/dl regrese
- Ateş 37.5 altında subfebril
- Extremitelerde ki karıncalanma hissi azalıyor
- Yürüme destekli ancak daha dengeli
  
- Metilprednizolon tedavisi 1mg/kg olarak devam
- Kolşisin 1,5 mg/gün

# Tedavinin devamı

- Siklofosfamid 1gr/ay
- Metilprednizolon 1mg/kg/1.ay sonrasında haftalık yavaş doz azaltımı
- Kolşisin 1,5mg/gün

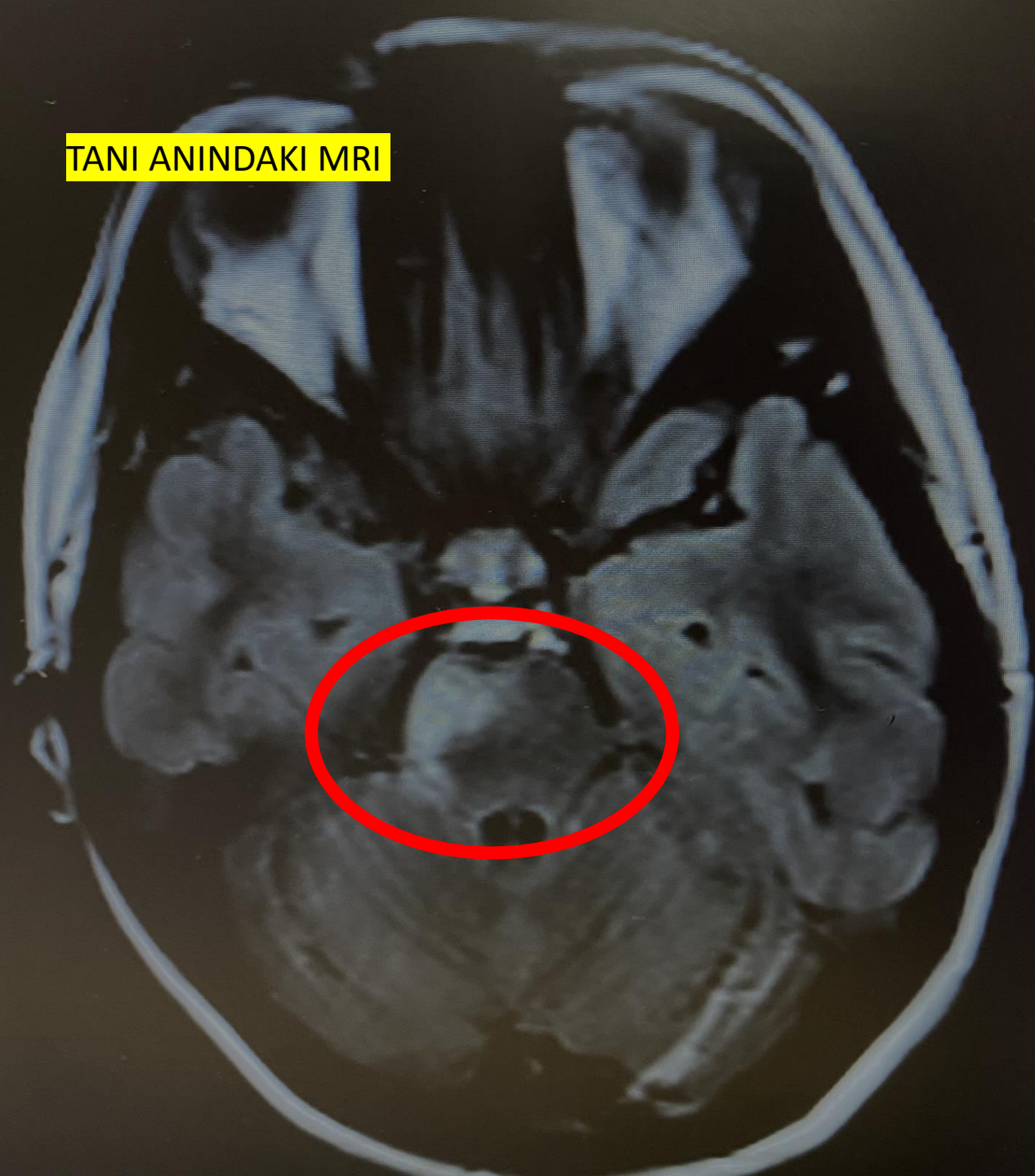
## 4. Ay tedavi

- Toplam 4gr siklofosamid tedavisi aldı
- Metilprednizolon 4mg/gün
- Kolşisin 1,5 mg/gün ile devam ediyor

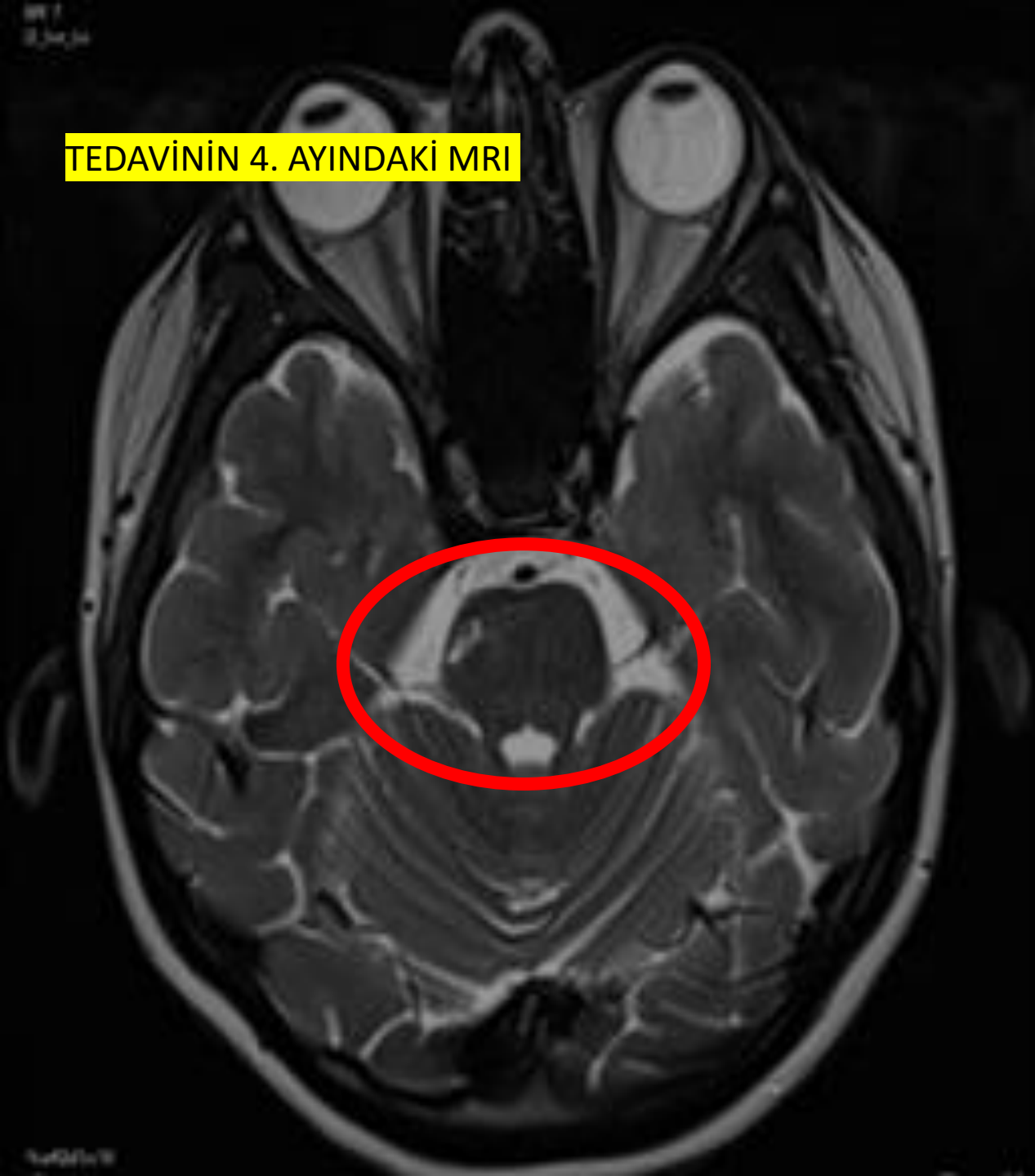
## 4. ay tedaviye klinik yanıt

- Ekstremitelerde uyuşukluk hissi tamamen geriledi
- Desteksiz ve dengeli yürüyebiliyor
- Ateşi geriledi ve tekrarlamadı
- Oral aft ve genital ülseri yoktu
- Yeni EN lezyonu yok

TANI ANINDAKI MRI



TEDAVİNİN 4. AYINDAKİ MRI



- Tedavisi halen devam etmektedir...