

BEHÇET HASTALIĞINDA SİNİR SİSTEMİ TUTULUŞU

Doç.Dr. SÜleyman İLHAN^X

Behçet hastalığında nörolojik tutuluş Knapp'in bir vak'ayı bildirdiği 1941 yılından beri bilinmektedir. O zamandır birçok vak'a bildirilmiş bu hastalıkta sinir sisteminin hemen her yerinin lezyona uğrayabildiği anlaşılmıştır.

Nöropsikiyatrik bulgulara yeni istatistik değerlendirmeler dikkate alınırsa %10 vak'ada rastlanır. Bu oranı daha yüksek gösteren seriler de vardır. Merritt bu oranı % 25 olarak bildirmektedir. Nörolojik bulgular majör bulgulardan en çok oküler bulgularla bir aradadır. Hastalığın başlangıcı ile nörolojik bulguların başlangıcı arasındaki süre değişken olup genellikle 5-7 yıldır. Ancak bu sürenin kısa veya uzun oluşunun prognoz bakımından önemi olduğu söylenemez. Bazı vak'alarda ağır sinir sistemi tutuluşu yıllar sonra başlar, kısa sürede ölüme götürür. Bazılarında ise bulgular erken belirir, seyir selim olabilir. Hastalığın başlangıç yaşı ile bulgular arasında da anlamlı bir ilişki yoktur. Ölümler genellikle nöro-Behçet başlangıcından sonra 1-2 yıl içinde olmaktadır. Nöro-Behçet'li vak'alar prognoz bakımından tahsisiz vak'alardır. Erkeklerde daha çok görüldüğü gibi nörolojik bulgular da erkeklerde daha ağır seyretmektedir.

Behçet hastalığında görülebilen nöropsikiyatrik bulguların neler olduğuna gelince: Spastik özellikte hemiplej /parezi, parapleji/ parezi, konuşma güçlükleri, ekstremiteletin istem dışı hareketleri ve çekilmeleri, duyu bozuklukları, fasyal felç, yutma bozuklukları, spastik gülme ve ağlamalar, denge bozuklukları, spastik gülme ve ağlamalar, denge bozuklukları, nistagmus, diplopi, görme keskinliğinde azalma, ense sertliği, başağrısı, koma gibi nörolojik yakırma ve bulgular, bellek bozukluğu, depresyon irritabilite, hallüsanasyon, bulanık bilinç, öfori, apati, anksiyete, delüzyon, hipokondri, eksitasyon, insomni, süsü girişimi gibi psikiyatrik bulgular septenabilir. Kısaca söylemek gerekirse Behçet Hastalığında korteksten periferik sinirlere

(x) D.E.Ü. Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı

kadar sinir sisteminin her katı tutulabilmektedir. Saydığımız bu bulgulardan bazıları öyle bir kombinasyonla bulunurlar ki seyir özellikleri ile birlikte tablo pseudo-bulber felci veya paralizisi jenerali veya yahut multipl sklerozu andırır. Nitekim semptomatolojideki bu özellik: 1) Pseudo-bulber tip, 2) Paralizisi jeneral tipi, 3) Multipl skleroz tipi şeklinde sınıflamaya yol açmıştır. Rijidite, mimik felci, spastik gülme ve ağlama nöbetleri ile diğer kortiko-bulber traktus lezyonlarına ilişkin bulguların ön planda olduğu vak'alar suprabulbertipe uymaktadırlar. Bu tip daha çok uzun süreli ve nisbeten yağlı vak'alarda görülmektedir. Eğer sendromun dizartri, ataksi, niştağmus ve çeşitli motor bozukluklar olmak üzere dağınık merkezi sinir sistemi tutuluş bulgularının bir yenisi eklenerek tekrarlaması özelliği vurgulanıyorsa multipl skleroz tipi söz konusu olup sıklıkla kadınlarda görülmektedir. Hastada kişilik değişiklikleri, unutkanlık, başağrısı, çabuk yorulma, irritabilite, tremor; geç devrede ağır bellek kaybı, yargı bozuklukları, konfüzyon, dezoriyantasyon, delir, konvülsiyonlar, geçici felçler ve afazik sendromlar, depresyon, ifadesiz yüz gibi bulgular birarada ise paralizisi jeneral tipinden söz edilir. Ancak paralizisi jeneralin eskiden olduğu gibi sık görülüp demonstre edilememesi bu klinik tabloya benzetmenin pratik önemini azaltmaktadır. Ayrıca her vak'a bu üç tipten birisine her zaman uymaz.

Nöro-Behçet'e ilişkin bir diğer sınıflama Pallis ve Fudge tarafından: 1) Beyin sapı sendromu, 2) Menenjiyalitik sendrom, 3) Organik konfüzyonel sendrom şeklinde yapılan sınıflamadır. Fakat bu sınıflama da her zaman tatminkar değildir. Mesela başağrısı ve ense sertliği olan hemen her hasta başlangıçtaki hızlı gelişmeyle birlikte menenjiyalitik sınıfa yakıştırılmaktadır. Halbuki daha sonra rülapsler, süperempoze olan yeni bulgular ile multipl skleroz benzeri bir tablo karşımıza çıkmaktadır. Diğer taraftan sadece beyin sapı sendromu denilmiş vak'alarda da, yapılan histopatolojik incelemeler beyin sapı lezyonları göstermiştir. Konfüzyonel durumlarda her zaman az çok diğer nörolojik bulgular da vardır (nemiparezi, okulomotor felçler vb.). Böyle vak'alarda da tablo paralizisi jeneral'e benzemektedir. Nöro-Behçet'te bu sınıflamalara girebilecek kombinasyonda olsun olmasın özellikle terminal dönemde zengin nörolojik bulgular söz konusudur. Bununla birlikte önceki dönemlerde tek nörolojik tutuluş bulgusu beyin omurilik sıvı-

sındaki (BOS) deęişiklikler olabilir. Literatürde bir vak'ada fokal nörolojik bulgular belirmezden üç yıl önce BOS incelenmiş pleositoz saptanmıştır (Viane, Monacelli ve Nazzaro'dan) BOS anormallięi hemen her zaman var olup (4000-5000 Hücre/mm³) rölapsler sırasında artar.

Ayırıcı tanı: Yeterli sayıda majör ve dięer minör bulgularla birarada olunca nöro-Behçet tanısı zor deęildir. Birarada olan bu bulguların yetersiz sayıda olduęu durumlarda başlıca sifilizden (serolojik testlerde, özellikle terminal dönemde multipl skleroz'dan (BOS özellikleri ile) ayırt edilmelidir. Sarkoidozun da bazen ekarte edilmesi gerekir. Röntgen incelemeleri, Kveim testi yardımcı olur. Burada hastalıęı, Vogt-Koyanagi sendromu ve idiyopatik uveo-neuraxitisten ayırımın daha ziyade akademik önemi vardır.

KAYNAKLAR

- ALEMA, G. and BIGNAMI, A., Involvement of the nervous system in Behçet's disease. Eds.M.Monacelli and P.Nazzaro. Behçet's Disease. Switzerland (Bern), Karger and Basel, 1966, 52-67
- MERRITT, H.A., A Textbook of Neurology. Philadelphia, Lea and Febiger, 1970.28-30
- SHIMITSU, T., Clinicopathological studies on Behçet's disease. Amsterdam, Excerpta Medica, 1979, 9-47.
- WOLF, S., SCHOTLAND, D and PHILIPS, L., Involvement of Nervous system in Behçet's syndrome. Arch. Neurol. 1965, 12: 315-325 .