



## Headache Could Be Finding of Sinus Vein Thrombosis in Behçet's Patients

### Behçet Hastalarında Baş Ağrısı Sinüs Ven Trombozu Bulgusu Olabilir

Behçet Hastalığı ve Baş Ağrısı / Behçet's Disease and Headache

Halil Murat Şen, Adile Özkan, Çağdaş Balcı, Handan Işın Özışık Karaman  
Nöroloji AD, Çanakkale Onsekiz Mart Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çanakkale, Türkiye

#### Özet

Behçet hastalığı (BH) dünyada en sık Türkiye' de izlenir ve ismini Türk dermatolog Hulusi Behçet' den alır. Genital ülserler, oral ülserler ve üveit triadı hastalığın temel bulgularıdır. BH' de nörolojik tutulum sıklıkla hastalık başlangıcından ortalama 5 yıl sonra olsa da hastalığın ilk ortaya çıkışı nörolojik bulgularla da olabilir. Sinüs ven trombozu (SVT) BH' de izlenebilecek nörolojik tutulumlardır. Ancak SVT tanısının konması zordur ve özürlülük yapabilen veya mortal olabilen bir durumdur. Bizim vakamız da SVT tanısı konulan ve yaklaşık 5 sene BH' si olan 24 yaşında kadın hastaydı. Bizim vakamızda hastanın çok sık sağlık kuruluşuna başvurmasına rağmen SVT tanısı, semptomların başlangıcından itibaren 15 gün gecikmişti. BH SVT' ye neden olabilir ve SVT özürlülük veya mortalite nedenidir ancak bizim vakamızda olduğu gibi çok geç tanı alabilmektedir. Bu nedenle hastalık hakkındaki farkındalığı artırmak amaçlı bu vakayı sunmayı uygun gördük.

#### Anahtar Kelimeler

Behçet Hastalığı; Nörobeçet Hastalığı; Sinüs Ven Trombozu

#### Abstract

Globally Behçet's disease (BD) is most frequently seen in Turkey and takes its name from the Turkish dermatologist Hulusi Behçet. Basic findings of the disease are the triad of genital ulcers, oral ulcers and uveitis. Neurological involvement in BD appears an average of 5 years after the beginning of disease, or the first appearance of the disease may be neurological findings. Sinus vein thrombosis (SVT) is among neurological involvements observed in BD. However diagnosis of SVT is difficult and it is a situation that may cause disability or mortality. Our case was a 24-year old female patient with diagnosed SVT who had a diagnosis of BD from 5 years. In spite of the patient frequently applying to health services, SVT diagnosis was delayed until 15 days after the initial symptoms. BD can cause SVT and SVT may cause disability or mortality but SVT may be diagnosed late, just as in our case. Therefore we present this case to increase awareness of this disease.

#### Keywords

Behçet's Disease; Neuro-Behçet's Disease; Sinus Vein Thrombosis

DOI: 10.4328/JCAM.3302

Received: 08.02.2015 Accepted: 04.03.2015 Printed: 01.08.2014 J Clin Anal Med 2014;5(suppl 4): 484-6

Corresponding Author: Halil Murat Şen, Nöroloji Ana Bilim Dalı, Çanakkale Onsekiz Mart Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çanakkale, Türkiye.

T.: +90 2862183738 GSM: +905326766455 F.: +90 2862180018 E-Mail: hmuratsen@gmail.com

## Giriş

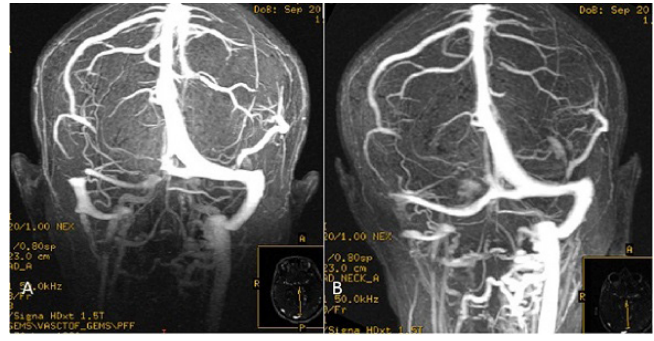
Behçet hastalığında (BH) genital ülserler, oral ülserler ve üveit triadı hala tanıda önemini korumaktadır. Fakat inflamatuvar lezyonlar vücutta cilt, vasküler, eklem, gastrointestinal sistem, renal, kardiyopulmoner sistem ve sinir sistemi gibi hemen hemen tüm dokuları tutabilir [1]. BH tüm dünyada ortaya çıkabilse de Doğu Akdeniz ve Doğu Asya popülasyonlarında sıklığı daha fazladır. En yüksek prevalans ise Türkiye'de rapor edilmiştir (20-421/ 100 000) [2]. BH' de nörolojik tutulum nörobeçet hastalığı (NBH) olarak isimlendirilir. NBH sıklığı erkeklerde daha fazladır ve genellikle BH başladıktan 5 yıl sonra ortaya çıkar ancak bazen hastalığın ilk prezentasyonu nörolojik bulgularla olabilir [3]. BH' de santral sinir sistemi (SSS) tutulumu parankimal ve extraparakimal olarak 2 ana gruba ayrılır. Serebral venöz tromboz (SVT) extraparakimal tutulumlardandır. SVT, NBH' nin yaklaşık % 18' lik kısmını oluşturur ve göreceli olarak parankimal tutulumuna göre daha iyi prognozlidir [4]. SVT özüllülük veya ölümlle sonuçlanabilen, ciddi bir nörolojik bozukluktur. Başlangıç bulguları izole baş ağrısı veya görme sorunlarından hemiparezi, komaya kadar değişken olabilmektedir [5]. SVT' nin başlangıç bulgularının çok çeşitli olabilmesi ve sıklığının düşük olması nedeni ile hastalığın doğru tanı alması çok uzun süre alabilmektedir [6]. Bizim vakamız BH' nin bir SSS tutulumu olan SVT idi. SVT ölümlle sonuçlanabilecek kadar ciddi bir hastalıktır fakat hastalık başlangıcı ile tanı alması arasındaki süre sıklıkla uzundur. Bu nedenlerden dolayı bu vakayı SVT hakkındaki farkındalığı artırmak amaçlı sunmayı uygun gördük.

## Olgu Sunumu

Daha önce baş ağrısı yakınması olmayan 24 yaşında kadın hasta yaklaşık 15 gün önce başlayan ve aralıksız devam eden şiddetli baş ağrısı ile kliniğimize başvurdu. Ağrı sol kafa yarısına lokalize ve hastanın günlük yaşam aktivitelerini engelleyecek şiddetliydi. Hastanemize başvurana kadar hasta her gün, zaman zaman günde birkaç kez olacak şekilde çeşitli sağlık kuruluşlarına başvurmuştu. Bu başvurularının sonucunda sıklıkla migren tanısı almıştı. Özgeçmişinde yaklaşık 5 yıldır BH olan hasta kliniğimize SVT ön tanısı ile yatırıldı. Hastanın solunum, nabız, ateş, tansiyon gibi vital bulguları normal sınırlardaydı. Fizik muayenesi normaldi. Nörolojik muayenesinde ise patolojik olan bir bulgu saptanmadı. Kranial manyetik rezonans (MR) görüntüleme ve MR venografi (MRV) tetkikleri yapıldı. Kranial MR' da beyinde parankimal bir lezyon saptanmadı, MRV' de ise sol transvers sinüs trombozu saptandı (Şekil 1). Hastaya antikoagülan tedavi başlandı. Hastada kortikosteroid (KS) kullanımına bağlı femur başı avasküler nekrozu olduğu için KS tedavisi verilemedi. Hasta diğer immünespresif tedavilerin kullanımını da riskleri nedeni ile kabul etmedi. Hastanın ilerleyen dönemde hafif baş ağrısı şikayeti dışında ek sorunu olmadı.

## Tartışma

Behçet hastalığında ilk ortaya çıkan klinik bulgular nörolojik olabilir ancak genellikle hastalığın başlangıcından ortalama 5 yıl sonra nörolojik tutulum olur [3]. Nörolojik tutulumun majör hedefi ise SSS' dir. SSS tutulumu parankimal ve non parankimal olarak ikiye ayrılır. Parankimal tutulumda meningoensefalit, nonparankimal tutulumda ise büyük venlerin trombozu ve ara sıra arteriyel oklüzyon oluşur [4]. Bizim vakamızda da hastalık



Şekil 1. İlk MRV' de sol transvers sinüsde kontrast dolumu görülmezken (A), iki ay sonra tekrarlanan MRV' de sol transvers sinüsde kontrastlanma izlendi (B).

başlangıcından yaklaşık 5 yıl sonra SVT tipinde nörolojik tutulum olmuştu. SVT nadir izlenen bir durumdur ve izole baş ağrısından komaya kadar geniş spektrumlu bir prezentasyonu vardır. Bu nedenlerden dolayı hekim yüksek şüpheli olmadıkça tanısının konabilmesi hayli zordur [5].

Baş ağrısı, SVT' de en sık görülen semptomdur ve hastaların %89' unda izlenir, % 80 hastada ilk semptomdur, bazı hastalarda da tek semptom baş ağrısıdır [7]. SVT hastalarının %37,8' inde semptomların başlangıcından 48 saat sonra, %55,5' inde 48 saat ile 30 gün arasında, %7,2' sinde ise 30 günden fazla sürede tanı konabilir. SVT' de tanı için MR ve MRV görüntüleme yöntemleri genellikle yeterlidir. Ancak bazen MRV tanı için yetersiz kalabilir ve % 12 hastada tanı için intraarterial anjiyografi yapılması gerekir. %1 hasta ise ancak otopsi ile tanı alır [6]. Bazı hastalarda intrakranial hipertansiyon semptom ve bulguları mevcuttur fakat kranial görüntülemelerde SVT bulguları yoktur. Bu hastalar idiyopatik intrakranial hipertansiyon olarak tanımlanır. Ancak bu hastalar günümüz görüntüleme tekniklerinin ispatlayamadığı SVT olabilir [4]. Hastane yatış süresince mortalite oranı % 5,6' dır, takip eden periyotta ise % 9,4' dür. Yalnızca hafif fonksiyonel veya kognitif defisiti olan vakaların % 88' inde tamamen veya kısmi düzelmeye gözlenir [5]. Bizim hastamızda da başlangıç semptomu ve tek semptomu baş ağrısı idi. Tanı alması ise semptomların başlangıcından sonra çok sık sağlık kuruluşuna başvurusuna rağmen 15 gün gecikmişti. Aslında hastanın özgeçmişinde bir baş ağrısı yakınması yoktu. Aynı zamanda baş ağrısı çok şiddetli ve çok sık sağlık kuruluşuna başvurusuna neden olmaktadır. Ancak BH' nin dünyada en sık izlendiği bölge Türkiye olmasına rağmen, hastanın baş ağrısı semptomunun BH' nin bir SSS komplikasyonu olabileceğinden şüphelenilmemişti.

Tedavide antikoagülanlar, KS' ler ve diğer immünespresif tedaviler önerilir. Bazı nörologlar tedavide antikoagülan kullanmaz ve KS ile diğer immünespresif tedavileri kullanırlar. Bunun mantığı ise primer patoloji damar duvarındaki inflamatuvar sürecin trombogenezisi indüklemesi olduğu içindir [8]. Aynı zamanda BH' de pulmoner arter anevrizması görülebildiğinden antikoagülan kullanımı fatal kanama riskini artırdığı için antikoagülan tedaviden kaçınırlar. Ancak BH' si olan derin ven trombozlarına arteriyel anevrizmaları olduğu halde ( n=44 [% 14,9]), bunların 8 tanesi pulmoner arter anevrizmasıydı, antikoagülan tedavi uygulanmış. Antikoagülan tedaviye tolerans oldukça tatmin edici saptanmış ve hastaların sadece % 2' sinde hemorajik semptomlar gözlenmiş [8]. Bu nedenle tedavide antikoagülan tedavi kullanımı önerilmektedir. Biz vakamızda antikoagülan tedavi kullandık ve herhangi bir hemorajik komplikasyona rastlamadık.

Hastanın daha önce KS kullanımına bağlı olan femur başı avasküler nekroz öyküsü vardı. Hastada bu nedenle KS kullanmak istemedik ve hasta riskleri nedeni ile diğer immünespresif tedavileri de kesinlikle ret etti. Ancak yapılan kontrollerde klinik bulgular düzeldi, tekrarlayan SVT olmadı ve hemorajik komplikasyon gelişmedi.

BH dünyanın farklı bölgelerinde farklı sıklıkta izlenmektedir. Dünyada en sık olduğu bölge ise Türkiye'dir [2]. BH dünyada en sık Türkiye'de izlenmesine karşın bizim vakamızda olduğu gibi hastalık hakkındaki farkındalık düşüktür. Oysa BH sadece birkaç sistemi etkileyen benign bir hastalık olmayıp vücutta pek çok sistemi tutar ve özürülük ve ölüm gibi kötü sonuçlara neden olabilir. Özellikle BH' de hastanın daha önce tecrübe etmediği düzeyde baş ağrıları olduğunda nörolojik tutulum yönünde yüksek şüphe duyulmalıdır. BH' de ortaya çıkan nörolojik semptom ve bulgularda yüksek şüpheli davranma bilinci hekimler tarafından yeterince benimsenmelidir.

### **Çıkar Çakışması ve Finansman Beyanı**

Bu çalışmada çıkar çakışması ve finansman destek alındığı beyan edilmemiştir.

### **Kaynaklar**

1. Sakane T, Takeno M, Suzuki N, Inaba G. Behçet's disease. N Engl J Med 1999;341(17):1284-91.
2. Seyahi E, Yurdakul S. Behçet's syndrome and thrombosis. Mediterr J Hematol Infect 2011;3(1):e2011026.
3. Akman-Demir G, Serdaroglu P, Taşçı B, Neuro-Behçet Study Group. Clinical patterns of neurological involvement in Behçet's disease: evaluation of 200 patients. Brain 1999;122(11):2171-81.
4. Al-Araji A, Kidd DP. Neuro-Behçet's disease: epidemiology, clinical characteristics, and management. Lancet Neurol 2009;8(2):192-204.
5. Thorell SE, Parry-Jones AR, Punter M, Hurford R, Thachil J. Cerebral venous thrombosis-A primer for the haematologist. Blood Rev. Forthcoming 2015;29(1):45-50
6. Ferro JM, Canhao P, Stam J, BousserMG, Barinagarrementeria F, Investigators I. Prognosis of cerebral vein and dural sinus thrombosis: results of the International Study on Cerebral Vein and Dural Sinus Thrombosis (ISCVT). Stroke 2004;35(3):664-70.
7. Cumurciuc R, Crassard I, Sarov M, Valade D, Bousser MG. Headache as the only neurological sign of cerebral venous thrombosis: a series of 17 cases. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2005;76(8):1084-7.
8. Desbois AC, Wechsler B, Resche-Rigon M, Piette JC, Huong Dle T, Amoura Z et al. Immunosuppressants reduce venous thrombosis relapse in Behçet's disease. Arthritis Rheum 2012;64(8):2753-60.

### **How to cite this article:**

Şen HM, Özkan A, Balcı Ç, Karaman HIÖ. Headache Could Be a Finding of Mortal Neurological Involvement in Behçet Patients. J Clin Anal Med 2014;5(suppl 4): 484-6.