

İdiyopatik İntrakranial Hipertansiyonun Eşlik Ettiği Nedeni Bilinmeyen Ateş Olgusu: Behçet Hastalığı

Fever of Unknown Origin with Idiopathic Intracranial Hypertension:
Behçet's Disease
İç Hastalıkları

Başvuru: 21.10.2015
Kabul: 11.01.2016
Yayın: 10.02.2016

Atalay Doğru¹, Yunus Ugan¹, Hakan Demirtaş¹, Mehmet Şahin¹, Şevket Ercan Tunç¹

¹ Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi

Özet

Behçet Hastalığı remisyon ve alevlenme ile seyreden kronik, inflamatuvar, sistemik bir vaskülitir. Behçet hastalığında cilt, eklem, akciğer, damarlar, merkezi sinir sistemi ve gastrointestinal sistem gibi çok sayıda organ tutulumu görülebilir ve tutulumların vaskülit nedeni olduğu düşünülmektedir. Behçet Hastalığı seyrinde %22 oranında ateş tespit edilmektedir. Ateş atağı vasküler, nörolojik ve eklem tutulumu ile yakından ilişkilidir. Fakat ateşin BH'nın ilk bulgusu olarak ortaya çıkması nadir olarak görülmektedir. Burada idiyopatik intrakranial hipertansiyon nedeniyle takip edilen ateş etiyojisi nedeniyle yapılan tetkiklerinde Behçet hastalığı tanısı konulan bir vaka sunulmaktadır.

Anahtar kelimeler: Ateş, Behçet Hastalığı, Kranial hipertansiyon

Abstract

Behçet's disease (BD) is a chronic, inflammatory, systemic vasculitis characterized by remissions and relapses. Most clinical manifestations of Behçet's disease such as skin, joints, lungs, blood vessels, central nervous system and gastrointestinal system, are believed to be due to vasculitis. Fever is seen in 22% of Behçet's disease cases. Fever is closely related to vascular, neurological and joint involvement but fever is rarely seen as the first sign of BD. We report a case with idiopathic intracranial hypertension followed by fever of unknown origin and then diagnosed as BD.

Keywords: Fever, Behçet's disease, Cranial hypertension

Giriş

Behçet hastalığı (BH), tekrarlayıcı oral ve genital aftöz ülser atakları, deri lezyonları, üveit, artrit, tromboflebit, arteriyel anevrizmalar, santral sinir sistemi ve gastrointestinal lezyonlarla karakterize, kronik, inflamatuvar, multisistemik bir hastalıktır. Klinikte ateş nadir görülür ancak literatürde özellikle damar ve nörolojik tutulum tiplerinin ateş ile ortaya çıktığını gösteren olgu bildirimleri bulunmaktadır¹. Nörolojik tutulum, BH'nda %5-59 arasında görülebilmektedir. Baş ağrısından subakut ensephelomyelite kadar geniş bir tutulum sergileyebilir. İdiyopatik intrakranial hipertansiyon BH'na bağlı nörolojik tutulumlardan bir tanesidir². Bu yazıda, intrakranial hipertansiyon nedeniyle takip edilmekte olan ve ateş etiyojisi nedeniyle tetkik edilip BH tanısı konulan bir vaka anlatılmaktadır.

Olgu Sunumu

Yirmi sekiz yaşında erkek hasta, yaklaşık 5 yıldır Nöroloji kliniğince psödötümör serebri (idiyopatik intrakranial hipertansiyon) tanısıyla takip ediliyor. Hastanın 6 aydır 10-15 günde bir olan, yaklaşık 1 saat kadar sürüp kendiliğinden gerileyen, beraberinde üşüme-titre ve eklem ağrısının eşlik ettiği ateş şikayeti varmış. Daha öncesinde dış merkezde değerlendirilen hastaya antibiyoterapi başlanmış ancak fayda görmemiş. Ateş etiyojisi nedeniyle Enfeksiyon Hastalıkları servisine yatırılarak tetkik edilen hastanın rutin tetkiklerinde lökosit: 14200/mm³ (% 70 nötrofil, % 22 lenfosit), Hgb: 12 g/dl, Plt: 210.000/mm³, ESH: 66 mm/s, CRP: 131 mg/l

(N:0-5), LDH: 252 U/L (N:0-248) olarak saptanmış. Diğer biyokimyasal parametrelerden anti nükleer antikor (ANA), otoimmün tarama kiti, hepatit belirteçleri ve TORCH paneli negatif olarak bulunmuş. Kültürlerinde üreme olmamış. Ailesel Akdeniz ateşi (AAA) açısından gen mutasyonu istenmiş. AAA gen paneli negatif olarak saptanmış. İnfektif endokardit açısından değerlendirilmiş, ekokardiyografide patolojik bulgular saptanmamış. Tümör belirteçleri, akciğer grafisi ve batın ultrasonografisi (USG) normal bulunmuş. Hastanın çekilen toraks bilgisayarlı tomografisinde(BT); Sağ akciğer alt lob posterior segmenter pulmoner arter dalı orta kesim düzeyinde tromboze anevrizmatik dilatasyon, bunun dışında her iki akciğer alt lob segmenter pulmoner arter dallarında emboli ile uyumlu dolun defektleri gözlenmiş (Şekil 1A-1B-2).



Şekil 1 A: (Toraks BT aksiyal kesit) Sağ akciğer alt lob posterior segmenter pulmoner arter dalı orta kesim düzeyinde tromboze anevrizmatik dilatasyon ve emboli.



Şekil 1B : (Toraks BT aksiyal kesit 2)



Şekil 2 : (Toraks BT Sagittal kesit) Sağ akciğer alt lob posterior segmenter pulmoner arter dalı orta kesim düzeyinde tromboze anevrizmatik dilatasyon ve emboli

Sağ akciğer üst lob lateral segment pulmoner arter dalında trombüs ile uyumlu görünüm izlenmiş. Toraks BT bulguları birlikte değerlendirildiğinde BH yönünden değerlendirme önerilmiş. Hastanın anamnezi derinleştirildiğinde 2-3 ayda bir olan oral aftöz lezyonlar, 4 yıl önce 2 kez olan genital ülser, 1 ay önce sürüntü şeklinde balgamla karışık kan gelmesi öyküsü, sol dizde ve sol ayak bileğinde ağrı şikayeti saptandı. Fizik muayenede aktif artrit tesbit edilmedi. Genital ülser skarı, femur ön yüzde ve sırtta papülöpüstüler lezyonlar görüldü. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Paterji testi negatif olarak saptandı. Hastaya pulmoner BT anjiyografi çekildi, anevrizmatik dilatasyon ve trombüs ile uyumlu bulgular saptandı. Derin ven trombozu (DVT) açısından USG Doppler ile değerlendirildi. DVT saptanmadı. Göz muayenesinde üveit saptanmadı. Kranial magnetik rezonans (MR) görüntüsünde, psödotümör serebri (intrakranial hipertansiyon) ile uyumlu bulgular tespit edildi. MR venografide trombüs saptanmadı. Asetozolamid tedavisine devam edildi. Asetozolamid tedavisine ne zaman başlanmış idi. Hastaya BH+ vasküler tutulum tanısıyla kolşisin 1,5 mg/gün tedavisine ilave olarak 3 gün süreyle 1000 mg/gün pulse metilprednizolon ve ayda bir kez olmak üzere 750 mg/m² siklofosamid tedavisi başlandı. Pulse kortikosteroid tedavisi sonrası 1 mg/kg metilprednizolon şeklinde tedaviye devam edildi. Pulse kortikosteroid tedavisi sonrası hastanın tekrar eden ateş şikayeti bir daha görülmedi. Steroid dozu 1. ayın sonunda azaltılmaya başlandı. Aylık siklofosamid tedavisine devam edildi. 6 kür siklofosamid tedavisi uygulandı. İdame tedavi olarak azatioprin 150 mg/gün, kolşisin 1,5 mg/gün ile devam edildi. Kontrollerde taeş saptanmadı, torakal BT anjiyografisinde tromboze anevrizmatik dilatasyon görülmedi.

Tartışma

BH remisyon ve alevlenme ile seyreden kronik, inflamatuvar, sistemik bir vaskülitir. Nörolojik tutulum genellikle hastalık tanısı konulduktan sonra ilk 5 yılda kendini gösterir ve başlangıç bulgusu olması nadir görülmektedir. Parankimal ve parankim dışı şeklinde sınıflandırılmaktadır. Parankimal lezyonlar parankim dışı lezyonlara kıyasla daha sık görülmektedir ve ataklar şeklinde kendini göstermektedir^{2,3}. Kranial hipertansiyon

tüm hastaların %11-35'inde görülmektedir. Dural sinüs trombozu, özellikle süperior sagittal sinüs, kranial hipertansiyonun başlıca nedenidir. Sinüs trombozu veya MR görüntüleme bulgusu olmadan da BH'nda kranial hipertansiyon görülmektedir. İdiopatik intrakranial hipertansiyon parankim dışı seyrek görülen bir tutulum şeklidir ^{4,5}. 67 hastalık bir BH nörolojik tutulum çalışmasında 4 hastada idiyopatik intrakranial hipertansiyon tespit edilmiştir ⁶. Bizim hastamızda 5 yıl önce baş ağrısı nedeniyle yapılan tetkiklerinde idiyopatik intrakranial hipertansiyon saptanmış, etiyojiye yönelik bir neden tespit edilmemiştir. BH tanısı konulması sonrası tekrar kranial MR venografi ile değerlendirilmesinde tromboz saptanmamıştır.

Nedeni bilinmeyen ateş vakalarının %19'undan kollajen vasküler hastalıklar sorumludur. Bu hastalıklar arasında sistemik lupus eritematozus, romatoid artrit, Still hastalığı ve sistemik vaskülitler yer almaktadır. BH seyrinde %22 oranında ateş tespit edilmektedir. Ateş atağı vasküler, nörolojik ve eklem tutulumu ile yakından ilişkilidir. Fakat ateşin BH' nın ilk bulgusu olarak ortaya çıkması nadir olarak görülmektedir ⁷. Nedeni bilinmeyen ateş olgularını içeren 87 hastalık bir çalışmada 2 hastada BH saptanmıştır. Başka bir çalışmada 162 BH'nın 5' inde ateş saptanmış ve bu hastaların 2 tanesinde başlangıç bulgusu olarak ateş tespit edilmiştir ⁸. BH, nedeni bilinmeyen uzun süreli ateş olgularının nadir bir nedenidir. Fakat BH tanılı veya şüphesi olan hastalarda ateş vasküler tutulum için bir ipucu olabilir ^{9,10}.

Sonuç olarak, özellikle eklem ve damar tutulumu olan Behçet hastalarında ateşli olgulara daha sık rastlanıldığı bildirilmiştir. Ateş ve psödötümör serebri BH kliniğinde nadir görülen durumlar olsa da hastaların ayırıcı tanısında BH akılda bulundurulmalı ve hastalar bu yönde sorgulanmalı ve araştırılmalıdır.

Referanslar

1. Seyahi E, et al. Fever in Behçet's syndrome. Clin Exp Rheumatol. 2013;31(77):64-7.
2. Noel N, et al. Pseudotumoural presentation of neuro-Behçet's disease: case series and review of literature. Rheumatology (Oxford). 2012;51(7):1216-25.
3. Duran J, et al. Pseudotumor cerebri secondary to Behçet disease. Report of one case. Rev Med Chil. 2010;138(3):334-7.
4. Yılmaz S, et al. Recurrent pseudotumor cerebri in childhood: a case of neuro-Behçet disease complicated with thrombotic risk factors. j Child Neurol. 2011;26:881-4.
5. Can E, et al. Neuro-Behçet disease presenting as secondary pseudotumor syndrome:case report. Eur J Paediatr Neurol. 2006;10:97-9.
6. Essaadouni L, et al. Neurological involvement in Behçet's disease: evaluation of 67 patients. Rev Neurol (Paris). 2010;166(8-9):727-33
7. Harmouche H, et al. Fever revealing Behçet's disease: Two new cases. Eur J Intern Med. 2007;18(2):146-7
8. Z Tazi-Mezalek N, et al. Berbich.La maladie de Behçet. A propos de 162 observations. Rev Med Interne. 1999;20(6):577-8.
9. Xing W, et al. A rare case of behçet disease presenting with pyrexia of unknown origin, pulmonary embolism, and right ventricular thrombus. Int J Angiol, 2013;22(3):193-8.
10. Emmungil H, et al. A rare but serious manifestation of Behçet' s disease: intracardiac thrombus in 22 patients. Clin Exp Rheumatol. 2014;32(84):87-92.