

İlk belirtisi oromandibular distoni olan bir nöro-Behçet olgusu

A neuro-Behçet case with oromandibular dystonia as the first sign

Nazlı Gamze Bülbül^{ID}, Salih Karaismail^{ID}, Mehmet Güney Şenol^{ID}, Mehmet Fatih Özdağ^{ID}

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Sultan Abdülhamid Han Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

ÖZ

Behçet hastalığı klinik olarak oral aft, genital ülser, cilt lezyonları ve oftalmolojik bulgularla seyreden; kronik, multisistemik, enflamatuar, rekürren bir vaskülitir. Bu hastalığın santral sinir sistemindeki tutulumu nöro-Behçet sendromu olarak bilinmektedir. Burada, nadir görülen ve 45 yaşında bir kadın hastada oromandibular distoni ile prezente olan bir nöro-Behçet olgusu sunuldu ve literatür eşliğinde tartışıldı.

Anahtar sözcükler: Bazal ganglion, nöro-Behçet, oromandibular distoni.

ABSTRACT

Behçet's disease is a chronic, multisystemic, inflammatory, recurrent vasculitis that clinically presents with oral aphthae, genital ulcer, skin lesions, and ophthalmologic findings. The involvement of this disease in the central nervous system is known as neuro-Behçet syndrome. Herein, we presented a rare case of neuro-Behçet in a 45-year-old female patient presenting with oromandibular dystonia, discussed in light of the literature.

Keywords: Basal ganglia, Neuro-Behçet, oromandibular dystonia.

Distoni, bir veya daha fazla vücut parçasının bükülme hareketlerine ve anormal duruşuna neden olan istemsiz sürekli kas spazmları ile karakterize hiperkinetik bir hareket bozukluğudur.^[1] Primer distoni idiyopatik ya da kalıtsal olabilirken; sekonder distoni travma ya da cerrahi girişimler, beyin lezyonları ya da ilaç kullanımı gibi çeşitli etiyolojiler ile ilişkilendirilmektedir.^[2] Oral kaviteyi içeren distoni tipi, oromandibular distoni (OMD) olarak tanımlanmaktadır.^[1]

Behçet hastalığı, klinik olarak oral aft, genital ülserler, cilt ve oftalmolojik bulguların görüldüğü çoklu sistemik enflamatuar bir hastalıktır.^[3] Behçet hastalığının santral sinir sistemindeki (SSS) kronik ve progresif hasarı nöro-Behçet sendromu olarak bilinmektedir.^[4] Nöro-Behçet sendromu en sık piramidal bulgular, hemiparezi, davranış değişiklikleri, sfinkter kusuru ve baş ağrısı gibi klinik bulgularla ortaya çıkmaktadır. Daha nadir olarak ise beyin sapı bulguları,

İletişim adresi / Correspondence: Dr. Salih Karaismail. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Sultan Abdülhamid Han Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, 34668 Üsküdar, İstanbul, Türkiye.
E-posta (e-mail): salih.krsml@gmail.com

Geliş tarihi / Received: 12 Mart 2023 Kabul tarihi: / Accepted: 16 Ağustos 2023 Online yayın tarihi / Published online: 13 Ağustos 2025

Atıf:

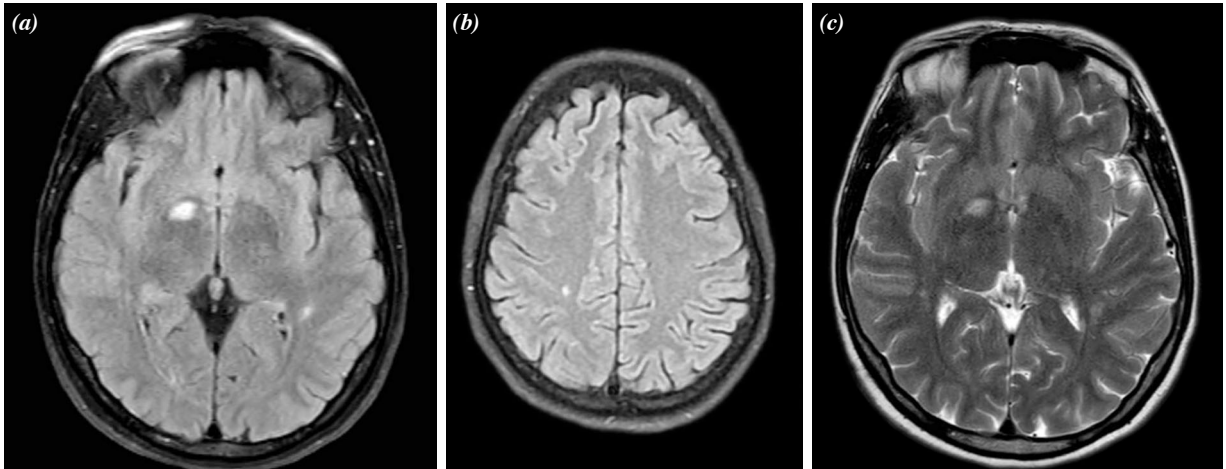
Gamze Bülbül N, Karaismail S, Şenol MG, Özdağ MF. İlk belirtisi oromandibular distoni olan bir nöro-Behçet olgusu. Parkinson Hast Harek Boz Derg 2023;26(1):9-14. doi: 10.5606/phhb.dergisi.2023.19..

sensöriyel semptomlar, ateş, meningeal bulgular, hareket bozuklukları, nöbetler ve optik nöropati görülebilmektedir.^[3,5] Bu yazıda, ilk klinik bulgusu OMD olan bir nöro-Behçet olgusu literatür eşliğinde sunuldu.

OLGU SUNUMU

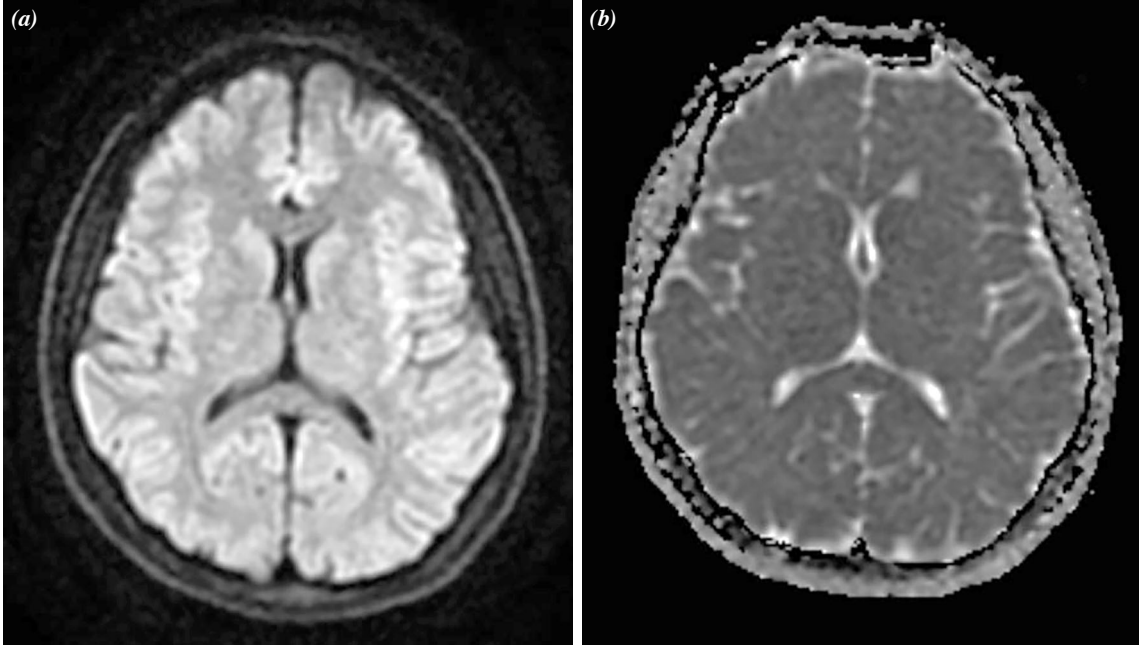
Kırk beş yaşında kadın hasta, yaklaşık üç aydır süregelen ağız çevresinde ve dudakta istemsiz kasılmalar, kollarda ve bacaklarda ani atma hareketleri, yürürken denge kaybı yakınmalarıyla polikliniğimize başvurdu. Öz geçmiş ve soy geçmişinde belirgin özellik yoktu. Fizik muayenesinde sırt ve umbilikal bölgede papüler lezyonları vardı. Nörolojik muayenesinde, bilinç açık, koopere ve oryante idi. Kraniyal sinir bakışı olağandı. Ağız ve dudak çevresinde konuşma esnasında belirginleşen OMD olduğu gözlemlendi. Motor muayenesinde sağ alt ekstremitte proksimalinde 4+/5 kas gücü vardı. Duyu muayenesinde sağ üst ve alt ekstremitede hipoestezi vardı. Sağ Aşıl refleksi ve iki taraflı patellar refleksi hiperaktif, diğer derin tendon refleksleri normoaktif. Romberg bulgusu (+), topuk burun testi başarısız ve yürüyüş sırasında sağa ataksisi vardı. Kraniyal manyetik rezonans (MR) incelemede, aksiyal T2 ve FLAIR (fluid-attenuated inversion-recovery) kesitlerde sağ globus pallidusta daha belirgin olmak üzere sağ parietal subkortikal

bölgede ve sol serebellar hemisferde şüpheli hiperintens demiyelinizan lezyonlar görüldü (Şekil 1a-c). Serebral arteriyel MR anjiyografi, servikal ve torakal MR incelemelerinde patoloji saptanmadı. Difüzyon MR incelemesinde akut difüzyon kısıtlanması saptanmayan hastanın lezyonlarının, ön planda iskemik değil vaskülitik olabileceği düşünüldü (Şekil 2a, b). Hastanın öyküsü derinleştirildiğinde, bir kaç yıldır tekrarlayan oral aft ve genital ülserleri olduğu öğrenildi. Hastanın yatışı sırasında Göz hastalıkları ve Dermatoloji konsültasyonları istendi. Göz muayenesinde, sağ gözde geçirilmiş ön üveit sekeli saptandı. Dermatoloji muayenesinde, oral aft ve genital ülserler olduğu belirtildi ve Paterji testi pozitif sonuçlandı. Hasta mevcut bulgularla Romatoloji kliniğine de konsülte edildi. Behçet Uluslararası Çalışma Grupları Tanı Kriterlerine göre^[6] Behçet hastalığı düşünülen hastanın tedavisi, dört gün süreyle Prednizolon 1 gr/gün intravenöz ve ardından 40 mg/gün oral steroid ve Azotioprin 75 mg/gün olacak şekilde düzenlendi. Oromandibular distoniye yönelik olarak Botoks enjeksiyonu yapıldı ve Klonazepam p.o 1 mg/gün başlandı. Tedavi sonrasında, Nöroloji ve Romatoloji poliklinik takibine alınarak taburcu edildi. Taburculuk sonrası birinci ay kontrolünde, yakınmalarının tama yakın düzeldiği gözlemlendi. Altı ay sonraki poliklinik kontrolünde çekilen

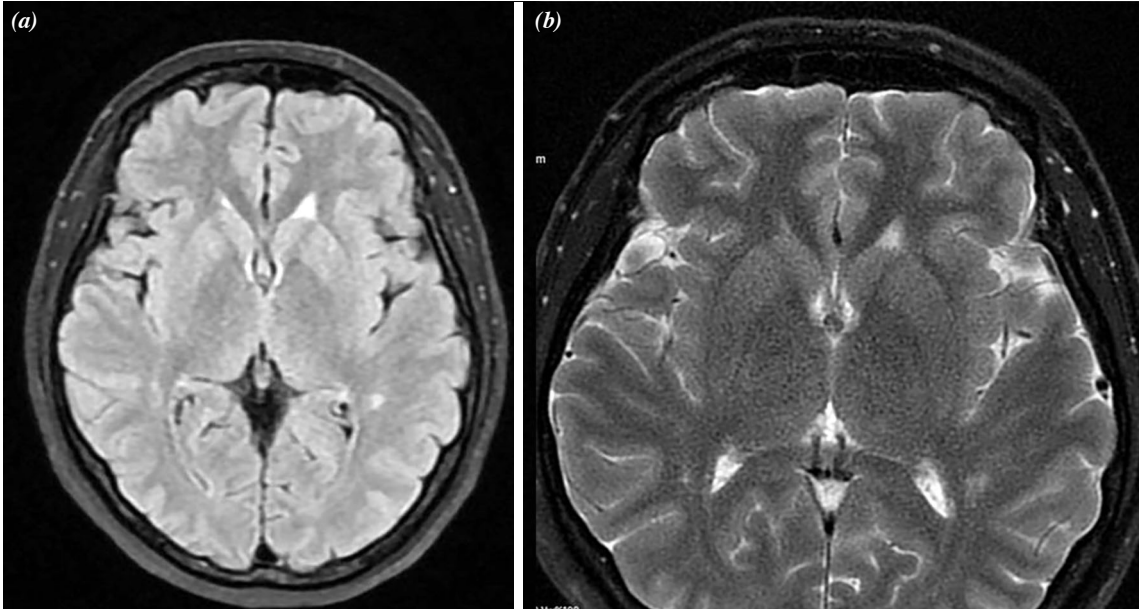


Şekil 1. (a) T2 FLAIR kesitte sağ globus pallidustaki hiperintens lezyon görülmektedir. (b) T2 FLAIR kesitte sağ parietalde hiperintens lezyon görülmektedir. (c) Aksiyel T2 kesitte sağ globus pallidustaki lezyon görülmektedir.

FLAIR: Fluid-attenuated inversion-recovery.



Şekil 2. (a) Difüzyon ağırlıklı (DW: Diffusion weighted) kesitte sağ globus pallidustaki lezyon görülmemektedir. (b) Görünür difüzyon katsayısı (ADC: Apparent diffusion coefficient) kesitte sağ globus pallidustaki lezyon görülmemektedir.



Şekil 3. (a) Altı ay sonraki kontrol kraniyal manyetik rezonans T2 FLAIR kesitte, sağ globus pallidustaki hiperintens lezyon artık görülmemektedir. (b) Altı ay sonraki kontrol kraniyal manyetik rezonans aksiyel T2 kesitte, sağ globus pallidustaki hiperintens lezyon artık görülmemektedir.

FLAIR: Fluid-attenued inversion-recovery.

kontrol kraniyal MR'sinde, hastanın önceki kraniyal görüntülemelerinde yer alan sağ globus pallidustaki lezyon görülmemekteydi (Şekil 3a, b). Olgu sunumu için hastadan yazılı bilgilendirilmiş onam alınmıştır.

TARTIŞMA

Behçet hastalığı; kronik, sistemik ve tekrarlayan bir vaskülit olup ve sebebi halen tam olarak bilinmemektedir.^[7] İlk kez 1937'de Türk Dermatolog Hulusi Behçet tarafından

tanımlanmıştır.^[8] Doğu Akdeniz ve Orta Doğu'da Behçet hastalığı daha sık görülmekte ve bu hastalarda HLAB51 geni pozitifliğine daha sık rastlanmaktadır.^[4] Behçet Uluslararası Çalışma Grupları Tanı Kriterlerine göre; oral aftöz ülserlere ek olarak (12 ayda en az üç defa herhangi bir şekil, boyut ve sayıda) aşağıdaki dört majör belirtiden en az ikisinin bulunması ile Behçet tanısı konmaktadır: (i) Genital ülserler (anal ülserler, genital bölgede lekeler, erkeklerde büyümüş testisler ve epididimitis) (ii) Deri lezyonları (Papülo-püstüller, folikülit, eritema nodosum, kortikosteroidlere bağlı olmayan ergenlik sonrası dönemdeki akne) (iii) Göz enflamasyonları (İritis, üveitis, retinal vaskülit, vitreus) (iv) Paterji reaksiyonu.^[6,9] Bizim olgumuzda da, oral afta ek olarak diğer bulguların tümü mevcuttu ve mevcut tanı kriterlerine göre Behçet tanısı almıştı.

Behçet hastalığında santral sinir sistemi tutulumu %2.2-50 arasında değişmektedir ve genellikle sistemik bulguların ortaya çıkışından ortalama beş yıl sonra SSS bulguları görülmektedir. Bu durum "nöro-Behçet sendromu" olarak adlandırılmaktadır.^[7] Nöro-Behçet sendromunda en sık görülen nörolojik bulgu baş ağrısıdır.^[10] Piramidal bulgular, hafıza problemleri, disinhibisyon, apati, sfinkter disfonksiyonu ve serebellar sendrom sık görülen klinik bulgulardır. Ekstrapiramidal system, periferik sinir sistemi ve primer kas lifi tutulumu nöro-Behçet sendromunda nadir olarak görülmektedir.^[11] Hemikore, hemiballismus ve hemidistoni klinik bulguları nöro-Behçet olgularının yaklaşık %6'sında gösterilmiştir.^[3] Kimura ve ark.,^[12] iki taraflı üst ekstremit ve servikal bölgede koreiform hareketler ile iki taraflı piramidal bulguların görüldüğü ve kaudat nukleus atrofisinin eşlik ettiği bir nöro-Behçet olgusu bildirmişlerdir.

Oromandibular distoni, oral kavite tutulumunun görüldüğü ve alt bölge fasiyal kasları etkilendiği nadir bir distoni tipidir.^[1] Dil, yüz ve çiğneme kaslarının tekrarlayan ve sürekli, istemsiz spastik hareketleri ile karakterizedir.^[5] Oromandibular distoni etiyojisi çoğunlukla idiyopatik olmakla

beraber; kafa travması, organik beyin lezyonları, beyin tümörleri, nöroleptik ilaç kullanımı, Wilson hastalığı, Huntington hastalığı, enfeksiyonlar, karbonmonoksit zehirlenmesi, multipl skleroz ve serebrovasküler hastalık gibi pek çok nedenin araştırılması ayırıcı tanıda önem taşımaktadır ve bu açıdan bakıldığında kraniyal MR görüntülemenin yapılması OMD ayırıcı tanısı açısından oldukça önemlidir.^[13] Bizim olgumuzda da, nöro-Behçet'e bağlı bazal gangliyon tutulumu sonucu olarak hastada ilk klinik bulgu OMD olarak karşımıza çıkmıştır.

Nöro-Behçet sendromunda serebral tutulum hem parankimal hem de parankim dışı olabilmektedir ve genellikle hastalık başlangıcından sonraki 5-10 yıl içinde karşımıza çıkmaktadır. Parankimal tutulumda, klinik bulgular genellikle etkilenen anatomik lokalizasyona bağlı olurken, parankim dışı tutulumlarda sıklıkla sinus ven trombozu, serebral venöz enfarkt, artmış intrakraniyal basınç sendromu ve epileptik nöbetler görülebilmektedir.^[4] Nöro-Behçet sendromunda, kraniyal MR görüntüleme T2 sekansında hiperintens ve tipik olarak multipl, küçük, nodüler ve düzensiz lezyonlar görülebilmektedir ancak dağınık yerleşimli ve birleşme eğilimi de gösterebilmekte ve beyaz cevher, pons, internal kapsül ve bazal gangliyon tutulumu da görülebilmektedir.^[14] Önceki çalışmalarda, nöro-Behçet sendromunda en sık görülen lezyon lokalizasyonları sırasıyla beyin sapı (sıklıkla pons), beyaz cevher, internal kapsül, bazal gangliyon ve talamus olarak belirtilmiştir.^[15-17] Kraniyal MR görüntülemelerde, görüntülemelerde bazı lezyonların görülmesine engel olabilen beyin omurilik sıvısı (BOS) sinyalini olabildiğince engellemesi nedeniyle, özellikle FLAIR sekansın ayrıntılı incelenmesi önem taşımaktadır.^[18]

Literatürde nöro-Behçet sendromu ile ilgili olgu bildirimleri mevcuttur. Al-Araji ve Kidd,^[19] nöro-Behçet sendromunda talamus ve bazal gangliyon tutulum oranını %33 olarak bildirirlerken Lee ve ark.^[5] ise %43 olarak bildirmişlerdir. Bogdanova ve ark.^[20] rijidite,

bradikinezi, maske yüz ve postüral refleks kaybı ile seyreden; ve periventriküler beyaz cevher, beyin sapı ve bazal gangliyonlarda hiperintens lezyonları olan nöro-Behçet hastalığına bağlı bir parkinsonizm olgusu bildirmişlerdir. Revilla ve ark.^[11] kore ve çene distonisinin görüldüğü, beyin sapı ve iki taraflı bazal gangliyonlarda hiperintens lezyonları olan bir bildirmişlerdir. Demir ve ark.^[7] sol kol ve bacakta istemsiz hareketler ve denge kaybı şikayetleri olan, kraniyal MR'sinde beyin sapı, insular korteks, talamus ve bazal gangliyonlarda geç subakut enfarkt görünümünde lezyonları olan bir olgu bildirmişlerdir. Bizim olgumuzda da kraniyal MR incelemede sağ globus pallidus, sağ parietal ve sol serebellar lezyonlar vardı.

Nöro-Behçet'te kraniyal MR lezyonlarının prognozunu inceleyen Gerber ve ark.nın^[21] çalışmasında, serebral lezyonların %35 oranında zaman içinde gerilediği, %40 oranında ise tam rezolüsyon gözlemlendiği bildirilmiştir. Bizim olgumuzda da altı ay sonraki kontrol kraniyal MR görüntülerinde lezyonun küçülerek rezolüsyona uğradığı görülmektedir.

Sonuç olarak, nöro-Behçet sendromu OMD etiolojisinde yer almakta, ancak klinikte nadiren ilk bulgu olarak karşımıza çıkabilmektedir. Kraniyal MR'de bazal gangliyon tutulumu olan hastalarda, nadir bir etioloji olarak nöro-Behçet sendromu akılda tutulmalı ve hasta bu yönden ayrıntılı olarak sorgulanmalıdır.

Veri Paylaşım Beyanı: Bu çalışmanın bulgularını destekleyen veriler talep üzerine ilgili yazardan temin edilebilir.

Yazar Katkıları: Çalışmanın fikri ve kavramsal altyapısı: M.G.Ş., N.G.B.; Tasarımı, veri toplama ve işleme süreci, literatür taraması ve makalenin yazımı, verilerin kontrolü ve çalışmanın bütünlüğünün denetimi, görsel ve diğer materyaller: N.G.B., S.K.; Klinik verilerin ve görüntülerin analizi ile yorumlanması: N.G.B., S.K., M.G.Ş., M.F.Ö.; Yazının eleştirel incelemesi: M.G.Ş., M.F.Ö.; Referansların düzenlenmesi: N.G.B. Tüm yazarlar makalenin son halini okuyup onaylamıştır.

Çıkar çatışması beyanı: Yazarlar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamasında herhangi bir çıkar çatışması olmadığını beyan etmişlerdir.

Finansman: Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

KAYNAKLAR

1. Raoofi S, Khorshidi H, Najafi M. Etiology, Diagnosis and management of oromandibular dystonia: An update for stomatologists. J Dent (Shiraz) 2017;18:73-81.
2. Watt E, Sangani I, Crawford F, Gillgrass T. The role of a dentist in managing patients with dystonia. Dent Update 2013;40:846-8. doi: 10.12968/denu.2013.40.10.846.
3. Kuriwaka R, Kunishige M, Nakahira H, Inoue H, Higashi T, Tokumoto Y, et al. Neuro-Behçet's disease with chorea after remission of intestinal Behçet's disease. Clin Rheumatol 2004;23:364-7. doi: 10.1007/s10067-004-0897-4.
4. Akman-Demir G, Serdaroglu P, Taşçi B. Clinical patterns of neurological involvement in Behçet's disease: Evaluation of 200 patients. The Neuro-Behçet Study Group. Brain 1999;122:2171-82. doi: 10.1093/brain/122.11.2171.
5. Lee SH, Yoon PH, Park SJ, Kim DI. MRI findings in neuro-Behçet's disease. Clin Radiol 2001;56:485-94. doi: 10.1053/crad.2000.0675.
6. Criteria for diagnosis of Behçet's disease. International study group for Behçet's disease. Lancet 1990;335:1078-80.
7. Demir T, Bıçakçı Ş, Erdem M. Hemiballismus secondary to neuro-Behçet disease: Case report. Turk J Neurol 2014;20:60-2.
8. Pellicchia MT, Cuomo T, Striano S, Filla A, Barone P. Paroxysmal dystonia in Behçet's disease. Mov Disord 1999;14:177-9. doi: 10.1002/1531-8257(199901)14:1<177::aid-mds1037>3.0.co;2-n.
9. Aytuğ E, Namdar Pekiner F. Behçet hastalığı. Clin Exp Health Sci 2014;1:65-73.
10. Monastero R, Mannino M, Lopez G, Camarda C, Cannizzaro C, Camarda LK, et al. Prevalence of headache in patients with Behçet's disease without overt neurological involvement. Cephalalgia 2003;23:105-8. doi: 10.1046/j.1468-2982.2003.00476.x.
11. Revilla FJ, Racette BA, Perlmuter JS. Chorea and jaw-opening dystonia as a manifestation of NeuroBehçet's syndrome. Mov Disord 2000;15:741-4. doi: 10.1002/1531-8257(200007)15:4<741::aid-mds1025>3.0.co;2-5.
12. Kimura N, Sugihara R, Kimura A, Kumamoto T, Tsuda T. A case of neuro-Behçet's disease presenting with chorea. Rinsho Shinkeigaku 2001;41:45-9.

13. Scott BL. Evaluation and treatment of dystonia. *South Med J* 2000;93:746-51.
14. Tali ET, Atilla S, Keskin T, Simonson T, Işik S, Yuh WT. MRI in neuro-Behçet's disease. *Neuroradiology* 1997;39:2-6. doi: 10.1007/s002340050356. .
15. Morrissey SP, Miller DH, Hermaszewski R, Rudge P, MacManus DG, Kendall B, et al. Magnetic resonance imaging of the central nervous system in Behçet's disease. *Eur Neurol* 1993;33:287-93. doi: 10.1159/000116956.
16. Wechsler B, Dell'Isola B, Vidailhet M, Dormont D, Piette JC, Blétry O, et al. MRI in 31 patients with Behçet's disease and neurological involvement: Prospective study with clinical correlation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1993;56:793-8. doi: 10.1136/jnnp.56.7.793.
17. Banna M, el-Ramahl K. Neurologic involvement in Behçet disease: Imaging findings in 16 patients. *AJNR Am J Neuroradiol* 1991;12:791-6.
18. Jäger HR, Albrecht T, Curati-Alasonatti WL, Williams EJ, Haskard DO. MRI in neuro-Behçet's syndrome: Comparison of conventional spin-echo and FLAIR pulse sequences. *Neuroradiology* 1999;41:750-8. doi: 10.1007/s002340050837.
19. Al-Araji A, Kidd DP. Neuro-Behçet's disease: Epidemiology, clinical characteristics, and management. *Lancet Neurol* 2009;8:192-204. doi: 10.1016/S1474-4422(09)70015-8.
20. Bogdanova D, Milanov I, Georgiev D. Parkinsonian syndrome as a neurological manifestation of Behçet's disease. *Can J Neurol Sci* 1998;25:82-5. doi: 10.1017/s0317167100033552.
21. Gerber S, Biondi A, Dormont D, Wechsler B, Marsault C. Long-term MR follow-up of cerebral lesions in neuro-Behçet's disease. *Neuroradiology* 1996;38:761-8. doi: 10.1007/s002340050343.