

تظاهرات بالینی درگیری سیستم اعصاب مرکزی در بیمار مبتلا به بیماری بهجت در جنوب ایران

دکتر مجتبی حکیم^۱ دکتر فرخ خسروی^۲

^۱ استادیار گروه روماتولوژی دانشگاه علوم پزشکی شیراز^۲ استادیار گروه داخلی دانشگاه علوم پزشکی هرمزگان

مجله پزشکی هرمزگان سال هفتم شماره دوم تابستان ۸۲ صفحات ۶۰ تا ۶۳

چکیده

مقدمه: بیماری بهجت یک بیماری التهابی با مشخصه افت راجعه دهانی، تناسلی و ضایعات پوستی است. هدف از این مطالعه بررسی فراوانی و تظاهرات بالینی درگیری سیستم اعصاب مرکزی در ۵۰۰ بیمار مبتلا به بیماری بهجت در جنوب ایران می باشد.

روش کار: در این مطالعه توصیفی ۵۰۰ بیمار مبتلا به بیماری بهجت، بر اساس معیار بین المللی از جهت درگیری سیستم اعصاب مرکزی در کلینیک تحقیقاتی بیماری بهجت بیمارستان نمازی شیراز در فاصله سالهای ۱۳۶۹ لغایت ۱۳۷۹ مورد مطالعه قرار گرفتند. تشخیص بالینی درگیری سیستم اعصاب مرکزی با کمک تاریخچه، معاینه بالینی، پونکسیون لومبر، سی تی اسکن و یا ام آر آی توسط تیم معالج بیمار داده شد. بیماران مبتلا به سر درد با معاینات فیزیکی، پونکسیون لومبر و تصویربرداری طبیعی از این مطالعه حذف شدند. اطلاعات در مورد سیر بالینی بیماران از پرونده پزشکی آنها استخراج شد. نتایج پس از استخراج بصورت روشهای توصیفی ارائه شد.

نتایج: در این مطالعه از روی ۵۰۰ بیمار مبتلا به بیماری بهجت، ۱۵ بیمار (۳٪) مبتلا به درگیری سیستم اعصاب مرکزی ناشی از بیماری بهجت بودند. زمان بیماری بهجت قبل از درگیری سیستم اعصاب مرکزی از ۲ تا ۲۰ سال و زمان بیماری بعد از درگیری سیستم اعصاب مرکزی از ۱/۵ تا ۱۲ سال نوسان داشت. علائم بالینی درگیری نخاع در ۲ (۱۳/۳۳٪) بیمار مشاهده شد و ۹ بیمار از ۱۵ بیمار (۶۰٪) مبتلا به انسداد سرخرگهای مغزی بودند.

بحث: درگیری سیستم اعصاب مرکزی یکی از مخرب ترین تظاهرات بیماری بهجت است که می تواند به دلیل ابتلاء اولیه نروئال پارانشیم اعصاب ثانویه به درگیری عروق مغزی باشد.

کلیدواژه ها: سندرم بهجت - بیماریهای سیستم اعصاب مرکزی - ایران

نویسنده مسئول:

دکتر فرخ خسروی

بیمارستان شهید محمدی -

بخش داخلی

بندرعباس - ایران

تلفن: ۰۹۸ ۷۶۱ ۳۳۳۷۰۰۱ ۴

مقدمه: بیماری بهجت است (۳). یوئیت و درگیری سیستم اعصاب

می تواند باعث معلولیت شدید بشود. علائم درگیری بیماری بهجت شامل درگیری سیستم پیرامید، با یا بدون مننگو انسفالیت، افزایش فشار درون جمجمه ای، ترومبوز سینوس دورال و ادم پایی می باشد (۳، ۴، ۵، ۶). تشخیص زودرس درگیری اعصاب مرکزی اهمیت زیادی دارد چون

بیماری بهجت یک بیماری التهابی است که مشخصه آن افت راجعه دهانی و تناسلی و ضایعات پوستی می باشد (۱، ۲). سیر طبیعی بیماری بهجت راجعه می باشد و پیش آگهی آن مشخص نیست. اسکولیت عروق بزرگ همراه با انوریسم و یا ترومبوز از علل مرگ و میر در

قبل از درگیری سیستم اعصاب مرکزی از ۲ تا ۲۰ سال و زمان بیماری بعد از درگیری سیستم اعصاب مرکزی از ۱/۵ تا ۱۲ سال نوسان داشت. سی تی اسکن بر روی ۱۲ بیمار و ام ار آی روی ۱۱ بیمار انجام شد. در دو بیمار با علائم بالینی درگیری نخاع دقت سی تی اسکن و ام ار آی موجود جهت بررسی و تأیید رادیولوژیک درگیری نخاع کافی نبود.

علائم بالینی درگیری نخاع در ۲ بیمار از ۱۵ بیمار (۱۳/۳۳٪) بیمار مشاهده شد، هر دو مذکر بوده و از ناتوانی جنسی رنج می بردند. ۹ بیمار از ۱۵ بیمار (۶۰٪) مبتلا به انسداد سرخرگهای مغزی بودند، ۳ نفر (۲۰٪) دچار افزایش فشار درون جمجمه ایی و ۱ مورد (۶/۷٪) دچار انوریسم عروق مغزی بوده، ۴ مورد ترومبوز وریدهای مغزی و ادم پایی بدون رتینیت در ۲ بیمار مشاهده شد. ۱ بیمار از تشنج جنرالیزه و ۲ بیمار سابقه مننژیت اسپتیک داشتند.

۱۱ بیمار (۷۳/۳٪) در انتهای مطالعه کاملاً فعال بوده، ۳ بیمار (۲۰٪) در درجاتی اشکال در راه رفتن داشته و ۱ بیمار (۶/۷٪) با عوارض درگیری سیستم اعصاب مرکزی ناشی از بیماری بهجت زمین گیر شد.

بحث و نتیجه گیری:

درگیری سیستم اعصاب مرکزی یکی از مخرب ترین تظاهرات بیماری بهجت است. این نوع درگیری می تواند به دلیل ابتلا اولیه نروئال پارانشیم اعصاب یا ثانویه به درگیری عروق مغزی باشد (۳). مهمترین تغییر پاتولوژیک عبارت است از نواحی کوچک نکروز کامل و یا ناقص در مغز و یا نخاع با تمایل به درگیری ساقه مغز، هیپوتالاموس، کپسول انترنال و گانگلیون بازال (۱۰). ماده سفید عمدتاً درگیر می شود که مشخصه عمده این بیماری به شمار می رود (۱۱). علائم درگیری نورو بهجت مشابه به اسکروز مولتیپل یا سندروم پیرامیدال بود (۱۱).

ترومبوفلیت یکی از تظاهرات اصلی بیمار بهجت می باشد (۱۳، ۱۴). گزارشات متعددی در مورد ترومبوز

شانس مرگ و میر و عوارض با شروع زودرس بیماری کاهش پیدا می کند (۴، ۵، ۷، ۸).

هدف این مطالعه بررسی بیماران بهجت با درگیری ثابت شده سیستم اعصاب مرکزی، شامل بیماران با علائم درگیری نخاع، ادم پایی و مثانه نوروژنیک بود.

مواد و روشها:

در این مطالعه مقطعی ۵۰۰ بیمار مبتلا به بیماری بهجت، مطابق با معیار بین المللی (۹) از جهت درگیری سیستم اعصاب مرکزی در کلینیک تحقیقاتی بیماری بهجت بیمارستان نمازی شیراز در فاصله سالهای ۱۳۶۹ لغایت ۱۳۷۹ مورد بررسی قرار گرفتند. تشخیص درگیری سیستم اعصاب مرکزی با کمک تاریخچه، معاینه بالینی، پونکسیون لومبر، سی تی اسکن و یا ام آر ای توسط تیم معالج بیمار داده شد.

بیماران مبتلا به سردرد با معاینات فیزیکی، پونکسیون لومبر و تصویربرداری طبیعی از این مطالعه حذف شدند. اطلاعات در مورد سیر بالینی بیماران از پرونده پزشکی آنها استخراج شد. روش درمان بیماران با درگیری جدید سیستم اعصاب مرکزی شامل دوز بالای پردنیزولون (۲-۱ میلی گرم / کیلوگرم) برای دو ماه که بعد از آن به تدریج کاسته شده به همراه سیکلوفوسفامید (۱۰ میلی گرم / کیلوگرم) برای شش ماه متوالی بوده است. تعریف بهبودی شامل توانایی انجام کارهای روزمره و پیش آگهی بد شامل بیمارانی شد که به طور دائم توان انجام کارهای روزمره خود را از دست دادند.

نتایج:

از ۵۰۰ بیمار مبتلا به بیماری بهجت، ۱۵ بیمار (۳٪) مبتلا به درگیری سیستم اعصاب مرکزی ناشی از بیماری بهجت بودند که ۱۳ بیمار (۲/۶٪) از درگیری مغز و ۲ بیمار (۰/۴٪) از درگیری نخاع رنج می بردند. دامنه سنی آنها از ۱۸ تا ۴۷ سال (متوسط سنی ۳۲/۵ سال)، ۱۳ مذکر (۹۲/۲۴٪) و ۲ مونث (۷/۷۶٪) بودند. زمان بیماری بهجت

این مطالعه نیز شایع ترین نوع درگیری سیستم اعصاب مرکزی انسداد سرخرگهای مغزی بود. بر اساس نتایج بدست آمده، ۹ بیمار (۶۰٪) مبتلا به انسداد سرخرگهای مغزی بودند.

درگیری نخاع به ندرت در بیماری بهجت گزارش شده است و همراهی بیماری با مثانه نوروژنیک با تأیید مطالعات اورودینامیک در بیماران نوروبهجت و برخی از مطالعات گزارش گردیده است (۱۱، ۲۶).

در مطالعه اخیر درگیری نخاع به صورت تغییرات حس روی اندام تحتانی با گیت اسپاستیک یا مثانه نورولوژیک با تأیید مطالعات اورودینامیک تعریف شده است. بر این اساس درگیری نخاع در ۲ بیمار مشاهده شده (۰/۴ درصد کل بیماران) که هر دو مذکر بوده و از ناتوانی جنسی رنج می بردند. یکی از بیماران مبتلا به مثانه نوروژنیک بوده و با مطالعات اورودینامیک هم تأیید شد.

سینوس کاورنوز وجود دارد (۱۶، ۲۵) ولی پیش آگهی آن روشن نیست.

تشخیص تظاهرات نوروبهجت به دلیل تنوع و تشابه یافته ها در معاینه بالینی و بررسی های تصویربرداری با سایر بیماریها مشکل است (۴).

شیوع درگیری سیستم اعصاب مرکزی در نواحی مختلف جهان متفاوت است و بین ۲/۵٪ تا ۲۵٪ گزارش شده است. شیوع درگیری سیستم اعصاب مرکزی در این مطالعه مشابه گزارش قبلی از ایران با شیوع درگیری ۳/۳٪ مشاهده شد (۱۲). درگیری سیستم اعصاب مرکزی در ۳٪ (۲/۶٪ درگیری مغز و ۰/۴٪ درگیری نخاع) از ۵۰۰ بیمار بهجت مشاهده شد. عمده بیماران (۹۲٪) مذکر بودند. مدت بیماری بهجت قبل از درگیری سیستم اعصاب مرکزی از ۲ تا ۲۰ سال و زمان بیماری بعد از درگیری سیستم اعصاب مرکزی از ۱/۵ تا ۱۸ سال نوسان داشت. افزایش فشار داخل مغز به علت ترومبوز سینوس کاورنوز جایگاه ویژه ای در بیماری بهجت دارد (۳). در

References

منابع و مأخذ

- DL Kastner. Intermittent and periodic arthritic syndromes. In: Koopman WJ, ed Arthritis and allied conditions: a textbook of. 13th ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1997: 1279-1306.
- VG Kaklamani, G Variopoulos, PG Kaklamani. Behcet's disease. *Semin Arthritis Rheum*. 1998;27(4):197-217.
- Kone-Paut I, Chabre B, Riss JM, et al. Neurologic onset of Behcet's Disease: A diagnostic enigma in childhood. *J Child Neurol*. 1997;12(4):237-241.
- Hashimoto T, Takeuchi A. Treatment of Behcets disease. *Curr Opin Rheumatol*. 1992;4(1):30-34.
- Allen NB. Miscellaneous vasculitis syndromes including Behcet's disease and central nervous system vasculitis. *Curr Opin Rheumatol*. 1993;5(1):51-56.
- Stern JM, Kesler SM. Raised intercranial pressure in 16 year old boys. Report of a case of Behcets disease. *S Afr Med J*. 1998;75(5):243-244.
- Wechsler B, Vidailhe M, Piette JC, et al. Cerebral venous thrombosis in Behcet's disease: clinical study and long term follow up of 25 cases. *Neurology*. 1992;42(3):614-618.
- Koc Y, Gullu I, Akpek G, et al. Vascular involvement in Behcet's disease. *J Rheumatol*. 1992;19(3):402-410.
- International study group for Behcet's disease. Criteria for diagnosis of Behcet's disease. *Lancet*. 1990;335(8697):1078-1080.
- Alema G, Bignami A. Involvement of the nervous system in the Behcet's disease. International symposium on Behcet's disease. Karger Basel. New York: 1966;52-6617.
- Nakagawa H, et al. Three cases of neurogenic bladder due to neuro-Behcet disease. *Nippon Naika Gakkai Zasshi*. 1994;85(9):1399-1402.
- Davatchi F, Shahram F, Akbarian M, et al. Behcet's disease-Analysis of 3443 cases. *APLAR Journal Of Rheumatology*. 1997;1:2-5.
- Shimizu T, Ehrlich GE, Inaba F. Behcet's disease. *Semin Arthritis Rheum*. 1979;8(4):223-260.

14. Serdaroglu P, Yasici H, Ozedmir C, et al. Neurologic involvement in Behcet's syndrome: a prospective study. *Arch Neurol*. 1989;46(3):265-269.
15. Bank I, Weart C. Dural sinus thrombosis in Behcet's disease. *Arthritis Rheum*. 1984;27(7):816-818.
16. Ben-Itzhak J, Keren S, Simon J. Intracranial venous thrombosis in Behcet's syndrome. *Neuroradiology*. 1985;27(5):450.
17. Birssaud P, Laroche L, De Gramont A, et al. Digital angiography for the diagnosis of dural sinus thrombosis in Behcet's disease. *Arthritis Rheum*. 1985;28(3):359-360.
18. Cobby M, Higgs CM, Hall Cl. Behcet's syndrome presenting as isolated intracranial hypertension in a Caucasian. *J R Soc Med*. 1988;81(8):478-479.
19. Wechsler B, Bousser MG, Thi Huong DL, et al. Cerebral venous thrombosis in Behcet's disease. *Mayo Clin Proc*. 1985;60(6):891-892.
20. Harper CM, O'Nem BP, O'Duffy JD, et al. Intracranial hypertension in Behcet's disease; demonstration of sinus occlusion with use of digital subtraction angiography. *Mayo Clin Proc*. 1985;60(6):419-422.
21. Masheter HC. Behcet's disease complicated by intracranial thrombophlebitis. *Proc Roy Soc Med*. 1959;52:1039-1040.
22. Pamir MN, Kansu T, Erblugi A, et al. Papilledema in Behcet's syndrome. *Arch Neurol*. 1981;38(10):343-345.
23. Rosenberger A, Adler OB, Haim S. Radiologic Aspects of Behcet's disease. *Radiology*. 1982;144(2):261-263.
24. Bousser MG, Chiras J, Bories J, et al. Cerebral venous thrombosis: a review of 38 cases. *Stroke*. 1985;16(2):199-213.
25. Shakir RA, Sulaiman K, Kahn RA, et al. Neurological presentation of neuro- Behcet's syndrome: clinical categories. *Eur Neurol*. 1990;30(5):249-253.
26. Serdaroglu P. Behcet's disease and the nervous system. *J Neurol*. 1998;245(4):197-205.
27. Aykutlu E, Baykan B, Serdaroglu P, Gokyigit A, Akman-Demir G. Epileptic seizures in Behcet disease. *Epilepsia*. 2002;43:832-835.
28. Porru D, Pau AC, Sarpa RM, et al. Behcet's disease and the neuropathic bladder: urodynamic features: Case report and a literature review. *Spinal Cord*. 1996;34(5):305-307.