

گزارش یک مورد بیمار مبتلا به نورو- بهجت با ضایعه شبه تومورال مغزی

دکتر علی اکبر رضایی^۱، دکتر مهرداد مزده^۲، دکتر عباس زمانیان^۳

تاریخ دریافت 85/3/9 - تاریخ پذیرش 85/10/13

چکیده

مقدمه: بیماری بهجت یک بیماری سیستمیک بدون علت مشخص می‌باشد که اکثراً با آفت های عود کننده دهان، ناحیه ژنیتال و چشمی شروع می‌شود که پس از آن ممکن است سیستم قلب، ریه، دستگاه گوارشی و عصبی درگیر شوند.

معرفی بیمار: بیمار معرفی شده زنی است ۵۰ ساله که اولین علت مراجعه او تشنج و همی‌پلژی بود. پس از انجام MRI و EEG مغزی با احتمال تومور مغزی تحت عمل جراحی قرار می‌گیرد. در طی عمل شواهدی از تومور مشاهده نمی‌شود و بیوپسی یک روند واکنشی را نشان می‌دهد. ظن بالینی واسکولیت برای بیمار مطرح می‌شود. بیمار تحت درمان فنی‌توئین و کورتیکواستروئید قرار می‌گیرد و دو سال پس از درمان با استروئید ضایعه مغزی از نظر اندازه بسیار کوچکتر از گذشته می‌شود. هشت سال بعد، علائم نورولوژیک با بروز آفت های ناحیه دهان و ژنیتال عود می‌کند و بعد از بررسی های جامع کلینیکی و پاراکلینیکی و رد سایر تشخیص های افتراقی، تشخیص بیماری نورو- بهجت با ضایعه شبه تومورال مغزی مطرح می‌شود.

نتیجه نهائی: بیماری نورو- بهجت می‌تواند دارای تظاهرات شبه تومور مغزی باشد که غالباً نادر است.

کل واژه‌ها: بیماری بهجت-ضایعه شبه تومورال مغزی-آفت های دهان و ژنیتال^۴

مجله پزشکی ارومیه، سال هجدهم، شماره دوم، ص ۵۱۸-۵۱۵، تابستان ۱۳۸۶

آدرس مکاتبه: همدان، خیابان میرزاده عشقی، بیمارستان سینا، بخش نورولوژی تلفن: ۰۸۱۱-۸۲۷۴۱۸۴-۶

E-mail: aliakbarrezaei51@yahoo.com

مقدمه

در صد هزار می باشد (۵) که در ایران شیوع آن ۱۶/۷ در صد هزار گزارش گردیده است (۶-۷). بیماری نورو- بهجت^۴ که ۱۰ الی ۲۰٪ از موارد این بیماری را شامل می‌شود دارای علائم و نشانه‌هایی مربوط به سیستم اعصاب مرکزی به صورت درگیری ساقه مغز، اجسام قاعده‌ای و ماده سفید مخچه می‌باشد (۸-۱۰). این بیماری در ایران ۶/۳٪ از کل بیماران مبتلا به بهجت را شامل می‌شود (۱۱). با این حال به ندرت نورو- بهجت با علائم شبه تومورال مغزی با اثرات فشاری همانند ضایعات فراگیر مشاهده می‌شود. در این گزارش یک مورد بیمار مبتلا به نورو- بهجت با ضایعه شبه تومورال مغزی معرفی می‌گردد.

بیماری بهجت یک بیماری التهابی با علت نامعلوم است که دارای تریاد آفتوز دهان، ژنیتال و گرفتاری چشمی می‌باشد. اولین بار در سال ۱۹۳۷ به وسیله Hulusi Behcet توصیف شد (۱، ۲). بیماری ممکن است سیستم عصبی، گوارش، پوست و قلب و عروق محیطی را گرفتار کند. این بیماری مخصوص سنین جوانی است (۳). شیوع آن در مدیترانه، جنوب آسیا و خاورمیانه (کشورهای جاده ابریشم) بیشتر است که به همین دلیل Silk Route Disease نیز خوانده می‌شود (۴). میزان شیوع در ترکیه ۸۰ الی ۳۷۰ در صد هزار و در ژاپن ۲۰ در صد هزار و در انگلستان و آمریکا ۰/۱۳ و ۰/۶۴

^۱ استادیار گروه نورولوژی، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی همدان (نویسنده مسئول)

^۲ استادیار گروه نورولوژی، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی همدان

^۳ دانشیار گروه پوست، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی همدان

^۴ Neuro-behçet's disease

معرفی بیمار

آزمایش خون در موارد؛

C.B.C, HB, PL⁺, ESR, CRP, FBS, BUN, Creatinine, Ca, P, Alkaline Phosphate, PPD test, Pathergy test, VDRL, PT, PTT, SGOT, SGPT, LE cell, ANA, C₃, C₄, CH₅, Anti cardiolipin (IgM), Anti Cardiolipin (IgG), Wright, Coombs-Wright, 2 ME

تماماً طبیعی گزارش شده بود.

در بررسی بیشتر بیمار HLA-B5 بیمار مثبت گزارش می‌گردد. با توجه به علائم کلینیک و یک نوبت بیوپسی انجام شده (که تشخیص بدخیمی را رد کرده بود)، واسکولیت مطرح شد ولی پس از ظهور آفت های دهان و واژینال بیماری بهجت به عنوان تشخیص نهایی مطرح گردید که پس از دریافت کورتن و فنی‌توئین با حال عمومی نسبتاً خوب و تشخیص نورو- بهجت با ضایعه شبه تومورال ترخیص شد.

بحث

بیماری بهجت یک بیماری سیستمیک می‌باشد که بیشتر با علائم آفت دهانی، آفت ژنیتال و چشمی بروز می‌کند. در ۱۰ الی ۳۰ درصد موارد ممکن است علائم عصبی دیده شود که این علائم شامل مننژوآنسفالیت، آتاکسی مخچه‌ای، گرفتاری ساقه مغز و نخاع می‌باشد. ظهور این بیماری عمدتاً در سنین جوانی می‌باشد ولی ممکن است علائم مغزی به صورت پسودوبولبار و بیماری با درگیری هسته های قاعده ای مغز هم باشد (۱۰).

علائم نورولوژیک بیماران بهجت ممکن است سردرد، اختلال حافظه، آفازی، همی‌پلژی یا حتی کوادری‌پلژی و صرع باشد (۳). اتیولوژی این بیماری مشخص نیست ولی عللی نظیر ویروس، فاکتورهای ژنتیکی، ایمنولوژیک فاکتور باکتریال و نقص فیبرنولیتیک گزارش شده است (۱۲-۱۵).

بیمار فوق با علائم صرع و پارزی خفیف مراجعه نموده که تشخیص های متعددی مطرح می‌شود. از جمله ضایعات فضاگیر، عفونت های مغزی، بیماری های کلاژن، واسکولیت، تروما و حتی مالتیپل اسکلروزیس. با توجه به علائم موجود در MRI و نظر دو نفر رادیولوژیست، تومور گزارش می‌شود و بیمار تحت عمل جراحی قرار گرفته و با بیوپسی تشخیص واسکولیت عنوان می‌شود، پس از چهار سال آفت های دهانی بروز می‌کند و احتمال تشخیص بیماری بهجت جهت بیمار در نظر گرفته می‌شود.

Wechsler شایع ترین یافته مغزی در بیماری بهجت را ترومبوز سینوس مغزی گزارش کرد (۱۶). با اینکه اعضای دیگر بدن از

بیمار زن معلم ۵۰ ساله‌ای است به دلیل تشنج در بیمارستان بستری می‌شود که در بررسی بیمارستانی همی‌پلژی سمت راست نیز گزارش می‌شود. در معاینه بیمار کاملاً هوشیار بود. در ارزیابی اعصاب کرانیال فقط فلج فاسیال مرکزی راست داشت، قدرت عضلانی دست و پای راست حدوداً سه پنجم بود. اختلال حسی به دست نیامد، معاینه مخچه طبیعی بود و اختلال اسفنکتری منفی بود. علائم حیاتی کاملاً طبیعی بود. معاینه سیستم قلب و عروق، ریه و دستگاه گوارش طبیعی بود. فقط بیمار از درد مفاصل شکایت می‌کرد ولی تورم و تغییر رنگ واضحی دیده نشد.

۸ سال قبل از مراجعه فعلی بیمار به علت تشنج و همی‌پارزی خفیف به این مرکز مراجعه و بستری شده بود که پس از انجام نوار مغزی و MRI به علت وجود علائم فوکال وجود توده در مغز گزارش می‌شود. با احتمال تومور مغزی تحت عمل جراحی قرار می‌گیرد. در حین عمل جراح متوجه عدم وجود تومور می‌شود و بلافاصله بیوپسی از بافت به عمل می‌آورد که نتیجه پاتولوژی آن افزایش خفیف سلول های گلیال همراه با پراکندگی معدود سلول های التهابی مزمن توأم با عدم تغییرات نئوپلاستیک گزارش می‌شود که نشان دهنده روندی واکنشی در بوده است. در آن مرحله ظن بالینی بیشتر به سمت تشخیص واسکولیت معطوف می‌شود.

بیمار تحت درمان با کورتن و فنی‌توئین قرار می‌گیرد و علائم بیمار کاملاً از نظر تشنج و پارزی از بین می‌رود. پس از دو سال MRI مغز تکرار می‌شود اندازه ضایعه مغزی بسیار کوچک بود.

در شرح حال بیمار دیده شد که وی حدود چهار سال قبل از مراجعه فعلی دچار آفت های دهانی بوده است که دوره‌های بهبودی و عود داشته است که این زخم‌ها با دریافت کورتن بهبود می‌یافته است.

در طی سال گذشته و پس از ۸ سال، علائم مغزی بیمار به صورت وضعیت قبلی عود می‌کند. بیمار به علت آفت های ناحیه ژنیتال به متخصصین زنان مراجعه می‌کند. دوبار از نظر چشمی مورد معاینه متخصص قرار می‌گیرد ولی نکته غیر طبیعی گزارش نمی‌گردد. با توجه به اینکه ضایعه در نیم کره سمت چپ بوده ولی بیمار افزایش نبود از بیمار MRI مجدد به عمل می‌آید که وجود توده در ناحیه تمپورو پاریتال در نیم کره چپ و پری و نتریکولار گزارش می‌شود. جهت پیگیری بیشتر MRI به همراه آنژیوگرافی (MRA) به عمل آمد که اثرات فشاری بر روی شرائین MCA و ACA نشان داده شد، ولی در داپلر رنگی عروق مغزی و گردنی میزان گردش خون طبیعی گزارش گردید.

سردرد و فلج اعصاب فاشیال بوده است (۱۹). همچنین گزارشات مبنی بر موارد مشابه از ژاپن (۵۰)، فرانسه (۲۱) و کره جنوبی نیز وجود دارد. نکته قابل توجه و جالب آن است که ضایعات شبه تومورال نیز در هر گزارش دارای علائم و سیر بالینی گوناگونی است و یک مجموعه علائم و سیر بالینی مشخص برای آن وجود ندارد. در نهایت مهمترین مسأله در بیمار معرفی شده وجود علائم شبه تومور مغزی است که نقص نورولوژیک ایجاد کرده و پس از انجام بیوپسی از محل ضایعه و با توجه به گزارش پاتولوژیست تومور مغزی رد می‌شود و تشخیص بالینی بهجت داده می‌شود. از آنجایی که تشخیص بیماری از نظر بالینی بهجت می‌باشد لذا با وجود آفت‌های دهانی و ژنیتال و گرفتاری مغزی تشخیص نورو-بهجت برای بیمار مطرح می‌گردد که با تظاهر نادر ضایعه شبه تومور مغزی بروز نموده است.

جمله قلب، ریه و دستگاه گوارش در طی بیماری گرفتار می‌شود (۱۷). ولی در بیمار معرفی شده هیچ گونه یافته‌ای مبنی بر وجود علائم فوق دیده نشد.

Farah و همکاران از ۴۲ بیمار با بیماری بهجت، ۲۴ نفر را با عوارض نورولوژی گزارش کرده بودند. بدین ترتیب که ۱۱ نفر دچار علائم افزایش فشار مغزی (بدون وجود ضایعه شبیه تومور) که ۱۰ نفر از آنها ترمبوز سینوس داشته‌اند. با انجام MRI و آنژیوگرافی ۳ نفر استروک با گرفتاری عروقی، ۳ نفر دچار اختلال ساقه مغزی، ۵ نفر مبتلا به مننژیوم آنسفالیت، ۱ نفر میلیت عرضی، یک نفر نوریت عصب ۵ و نیز ۱ نفر دچار اختلال رفتاری شده بودند (۱۸). یعنی هیچ کدام بر عکس بیمار مورد مطالعه علائم شبه تومور مغزی نداشتند.

در خصوص موارد مشابه گزارشات معدودی وجود دارد. در گزارش Appenzeller اولین علامت یک بیمار با علائم شبه تومورال،

References:

- Behcet H. Ueber rezidivierende apthoese, during ein virus verur sachte Geschwuere am mund am Auge und an den Genitalien. Derm Wochenschr 1937; 105:1152-7.
- Al-Otaibi LM, Porter SR, Poate TW. Behcet's disease: a review. J Dent Res 2005; 84:209-22.
- Burk J. Bacterial infection neurology. In: Merritt's textbook of neurology. Lewis PR (Editor) 11th Ed. New York: Lippincott Williams and Wilkins. 2005.
- Yazici H. Behcet's syndrome: Where do we stand? Am J Med 2002; 112: 75-6.
- Sakane TT, Susuki N, Inaba G. Behcet's disease. N Engl J Med 1999; 341: 1284-91.
- Shahram F, Davatchi F, Nadji A, Jamshidi A, Chams H, Chams C, et al. Recent epidemiological data on Behcet's disease in Iran. The 2001 survey. Adv Exp Med Biol 2003; 528:31-6.
- Davatchi F, Shahram F, Akbarian M. Epidemiology of Behcet's disease Iran. In: Nasution AR, Darmawan J, Isbagio H, (Editors). Rheumatology APPLAR 1992. Tokyo: Churchill Livingstone; 1992. P. 95-98
- Matsuo K, Yamada K, Nakajima K, Nakagawa M. Neuro-Behcet disease mimicking brain tumor. AJNR Am J Neuroradiol 2005; 26:650-3.
- Park JH, Jung MK, Bang CO, Park HK, Sung KB, Ahn MY, et al. Neuro-Behcet's disease mimicking a cerebral tumor: a case report. J Korean Med Sci 2002; 17:718-22.
- Borhani Haghighi A, Pourmand R, Nikseresh AR. Neuro-Behcet disease. A review. Neurolog. 2005; 11:80-9.
- Ashjzadeh N, Borhani Haghighi A, Samangoie Sh, Moosavi H. Neuro-Behcet's disease: a masquerader of multiple sclerosis. A prospective study of neurologic manifestations of Behcet's disease in 96 Iranian patients. Exp Mol Pathol 2003; 74:17-22.
- Bennett DL, McCabe DJ, Stevens JM, Mifsud V, Kitchen ND, Giovannomi G, et al. Tumefactive neuro-Behcet disease. Neurol. 2004; 63:709.
- O'Duffy ID. Vasculitis in behcet's disease. Rheum Dis Clin North Am 1990; 16: 423-431.
- Lehner T. The role of heat shock protein, microbial and autoimmune agents in the etiology

- of Behçet's disease. *Int Rev Immunol* 1997; 14:21-32.
15. Yazici H. The place of behcet's syndrome among the autoimmune diseases. *Int Rev Immunol* 1997; 141: 1-10.
16. Wechsler B, Vidahlhet N, Piette JC. Cerebral venous thrombosis in behcet's disease. Clinical study and long term follow up of 25 cases. *Neurol* 1992; 42: 614-618.
17. Yazicih YS, Hamuryudan V. Behcet's syndrome. In: Klippel J, Dieppe P, (Editors). *Rheumatology*. London: Gower Medical; 1997. P. 7026, 1-6.
18. Farah S, Al-Shubals A, Montaser A. Behcet's disease: a report of 41 patients with emphasis on neurological manifestation. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1998; 64: 382-384.
19. Appenzeller S, De Castro R, Queiroz Lde S, Madegan L, Soledade C, Zanardi A, et al. Brain tumor-like lesion in Behcet disease. *Rheumatol Int*. 2006; 26:577-80.
20. Imoto H, Nishizaki T, Nogami K, Sakamoto K, Nomura S, Akimura T, et al. Neuro-Behcet's disease manifesting as a neoplasm-like lesion-case report. *Neurol Med Chir*. 2002; 42:406-9.
21. Geny C, Cesaro P, Heran F, Nguyen JP, Poirier J, Degos JD, et al. Pseudotumoral neuro-Behcet's disease. *Surg Neurol* 1993; 39:374-6.