

Bölüm 11

Nörosarkoidoz ve Nörobehçet

Vedat ATAMAN SERİM¹

GİRİŞ

Nörosarkoidoz ve Nörobehçet santral sinir sistemi ve bazen periferik sinir sistemi tutulumu ile seyredabilen çoklu sistem tutulumu ile karakterize multisentrik inflamatuvar hastalıklardır. Sarkoidozda granülomatoz enflamasyon ve doku reaksiyonu karakteristik iken Behçet hastalığının klinik yansıması daha çok panvaskülit (perivasküler alanın ön planda etkilendiği) ile kendini gösterir. Her iki hastalıkta başta Multipl Sklerosis ve diğer vaskülitler başta olmak üzere birçok klinik bulgunun ayırıcı tanısında yer alırlar bu nedenle önem taşırlar. Uygun tedavinin zamanında ve efektif dozlarda başlanması açısından çok geniş spektrumda klinik bulgular ile karşımıza çıkabilen bu iki hastalığın ayırıcı tanısı önem taşıyacaktır. Bu bölümde Nörosarkoidoz ve Nöro-Behçet tanılarının kesinleştirilmesi ve uygun tedavinin başlanması konusunda detay bilgi sağlamaya çalışacağız(10).

BEHÇET HASTALIĞI VE NÖROBEHÇET

Behçet hastalığı ilk kez Hulusi Behçet tarafından 1937 yılında tanımlanan, İpek Yolu coğrafyası boyunca yüksek insidans ve prevalans gösteren santral sinir sisteminin (SSS) de içinde bulunduğu multisistemik tutulum gösteren genelde tekrarlayıcı ataklar ile ilerleyen (Relaps ve Remisyonlar), çoğunlukla ilk klinik bulgusu üveit, genital ve oral aftlar ile karakterize bir otoinflamatuvar panvaskülit (diğer vaskülitlerden farklı olarak ön planda perivasküler alanların etkilendiği damar duvar enflamasyonu ve hasarının minimal olduğu) olarak karşımıza çıkar. Türkiye de prevalansı 20-141/10000 arası gösteren çalışmalar bulunmaktadır. Hastalık genelde belli popülasyonlarda HLA doku tiplerine afinite gösterir(1). Nöro-Behçet her zaman Behçet hastalığının klinik bulguları veya diğer

¹ Dr. Öğr.Üyesi, Giresun Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji AD, atamanserim@gmail.com

KAYNAKLAR

1. Ahmet Gül¹ *Pathogenesis of Behçet's disease: autoinflammatory features and beyond* Semin Immunopathol. 2015 Jul;37(4):413-8. doi: 10.1007/s00281-015-0502-8. Epub 2015 Jun 12.
2. Julie J Miller¹, Nagagopal Venna², Aksel Siva³ *Neuro-Behçet disease and autoinflammatory disorders* Semin Neurol. 2014 Sep;34(4):437-43. doi: 10.1055/s-0034-1390392. Epub 2014 Nov 4.
3. Bainan Tong¹, Xiaoli Liu¹, Jun Xiao¹, Guanfang Su¹ *Immunopathogenesis of Behçet's Disease* Front Immunol. 2019 Mar 29;10:665. doi: 10.3389/fimmu.2019.00665. eCollection 2019.
4. Pietro Leccese¹, Erkan Alpsoy² *Behçet's Disease: An Overview of Etiopathogenesis*
5. Front Immunol. 2019 May 10;10:1067. doi: 10.3389/fimmu.2019.01067. eCollection 2019.
6. G Akman-Demir¹, P Serdaroglu, B Taşçı *Clinical patterns of neurological involvement in Behçet's disease: evaluation of 200 patients. The Neuro-Behçet Study Group*
7. Brain. 1999 Nov;122 (Pt 11):2171-82. doi: 10.1093/brain/122.11.2171.
8. Mizuho Ishido¹, et al., *Distinct clinical features between acute and chronic progressive parenchymal neuro-Behçet disease: meta-analysis* SciRep. 2017 Aug 31;7(1):10196.
9. doi: 10.1038/s41598-017-09938-z.
10. Yazici, Yusuf, *Management of Behçet syndrome* Current Opinion in Rheumatology: January 2020 - Volume 32 - Issue 1 - p 35-40 doi: 10.1097/BOR.0000000000000666
11. Karadag O, Bolek EC. *Management of Behçet's syndrome*. Rheumatology (Oxford). 2020 May 1;59(Suppl 3):iii108-iii117. doi: 10.1093/rheumatology/keaa086.
12. Uygunoğlu U, Siva A. *Nervous system involvement in Behçet's syndrome*.
13. Curr Opin Rheumatol. 2019 Jan;31(1):32-39. doi: 10.1097/BOR.0000000000000562.
14. Siva A, Saip S. *The spectrum of nervous system involvement in Behçet's syndrome and differential diagnosis*. J Neurol. 2009 Apr;256(4):513-29. doi: 10.1007/s00415-009-0145-6. Epub 2009 Apr 27.
15. Yusuf Yazici¹, Gulen Hatemi², Bahram Bodaghi³, Jae Hee Cheon⁴, Noburu Suzuki⁵, Nicola Ambrose⁶, Hasan Yazici⁷ *Behçet syndrome* Nat Rev Dis Primers. 2021 Sep 16;7(1):67.
16. doi: 10.1038/s41572-021-00301-1.
17. Uygunoğlu U, Siva A. *Nervous system involvement in Behçet's syndrome*.
18. Curr Opin Rheumatol. 2019 Jan;31(1):32-39. doi: 10.1097/BOR.0000000000000562.
19. Uygunoglu U, Zeydan B, Ozguler Y, Ugurlu S, Seyahi E, Kocer N, Islak C, Kantarci K, Saip S, Siva A, Kantarci OH. *Myelopathy in Behçet's disease: The Bagel Sign*. Ann Neurol. 2017 Aug;82(2):288-298. doi: 10.1002/ana.25004. Epub 2017 Aug 10. PMID: 28749553
20. Seema Kalra¹, Alan Silman, Gulsen Akman-Demir, Saeed Bohlega, Afshin Borhani-Haghighi, Cris S Constantinescu, Habib Housman, Alfred Mahr, Carlos Salvarani, Petros P Sfrikakis, Aksel Siva, Adnan Al-Araji *Diagnosis and management*

- of Neuro-Behçet's disease: international consensus recommendations J Neurol. 2014 Sep;261(9):1662-76. doi: 10.1007/s00415-013-7209-3. Epub 2013 Dec 24.
21. Bradshaw MJ, Pawate S, Koth LL, Cho TA, Gelfand JM. *Neurosarcoidosis: Pathophysiology, Diagnosis, and Treatment*. NeurolNeuroimmunolNeuroinflamm. 2021 Oct 4;8(6):e1084. doi: 10.1212/NXI.0000000000001084. Print 2021 Nov. PMID: 34607912
 22. Pawate S. *Sarcoidosis and the Nervous System*. Continuum (Minneapolis, Minn). 2020 Jun;26(3):695-715. doi: 10.1212/CON.0000000000000855. PMID: 32487903
 23. Llanos O, Hamzeh N. *Sarcoidosis*. MedClin North Am. 2019 May;103(3):527-534. doi: 10.1016/j.mcna.2018.12.011. Epub 2019 Feb 21. PMID: 30955519
 24. Kidd DP. *Sarcoidosis of the central nervous system: clinical features, imaging, and CSF results*. J Neurol. 2018 Aug;265(8):1906-1915. doi: 10.1007/s00415-018-8928-2. Epub 2018 Jun 19. PMID: 29922952
 25. Kidd DP. *Neurosarcoidosis: clinical manifestations, investigation and treatment*. Pract-Neurol. 2020 May;20(3):199-212. doi: 10.1136/practneurol-2019-002349. Epub 2020 May 17. PMID: 32424017
 26. Ibitoye RT, Wilkins A, Scolding NJ. *Neurosarcoidosis: a clinical approach to diagnosis and management*. J Neurol. 2017 May;264(5):1023-1028. doi: 10.1007/s00415-016-8336-4. Epub 2016 Nov 22. PMID: 27878437