

ΝΟΣΟΣ ΑΔΑΜΑΝΤΙΑΔΗ-ΒΕΗÇΕΤ ΚΑΙ ΚΕΝΤΡΙΚΟ ΝΕΥΡΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ: ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

Συντήλα Σ.Α., Αφράντου Θ., Καρακώστας Δ.

Β' Πανεπιστημιακή Νευρολογική Κλινική, Νοσοκομείο ΑΧΕΠΑ, Θεσσαλονίκη

Περίληψη

Γυναίκα ασθενής, 44 ετών, νοσηλεύτηκε στην κλινική μας για διερεύνηση βαδιστικής δυσχέρειας και δυσarthρίας, συνοδευόμενων από έκπτωση των γνωστικών λειτουργιών και αλλαγή της συμπεριφοράς, με έναρξη από τριετίας και προοδευτική επιδείνωση. Από το ιστορικό αναφέρονται επεισόδια άφθρων στο βλεννογόνο του στόματος και των γεννητικών οργάνων. Κλινικά παρουσίαζε ΔΕ αταξική ημιπάρεση με ψευδοπομπική ομιλία, χορειακές κινήσεις προσώπου και άκρων, ακράτεια ούρων καθώς και ήπια γνωστική έκπτωση. Στην MRI εγκεφάλου απεικονίστηκαν εστίες υψηλού T2 σήματος περικολιλιακά, στο μεσολόβιο, στην έσω κάψα, στο στέλεχος και στα παρεγκεφαλιδικά σκέλη. Το ηλεκτροεγκεφαλογράφημα έδειξε ήπια γενικευμένη επιβράδυνση στα πλάγια διάχυτης εγκεφαλοπάθειας. Επιπλέον, η ασθενής ήταν φορέας του αλληλόμορφου γονιδίου HLA B-51. Με βάση τα ανωτέρω ευρήματα και λαμβάνοντας υπόψη τα πρόσφατα διαγνωστικά κριτήρια, η ασθενής εξήλθε με την διάγνωση της προσβολής του ΚΝΣ από την νόσο Αδαμαντιάδη-Behcet ως πιθανή "Neuro-Behcet".

Λέξεις ευρετηρίου: Άφθες στόματος-γεννητικών οργάνων, εγκεφαλοπάθεια, προσβολή στελέχους, HLA-B51

ADAMANTIADIS-BEHÇET SYNDROME AND CNS: CASE-REPORT

Syntila S.A., Afrantou Th. Karakostas D.

B' Neurology Department, AHEPA Hospital, Thessaloniki

Abstract

A 44-year-old woman, was admitted to our clinic with a 3-year history of slow cognitive decline, gait unsteadiness, dysarthria and behavioral changes. From her history, she had been operated for left breast cancer five years ago. Moreover, she has experienced episodes with recurrent oral ulcers and one episode with genital ulcers. On examination, she had left-sided hemiparesis with ataxia, pseudo bulbar speech, chorea in the arms and face, spastic-ataxic gait and urinary incontinence. She scored 81/100 on the Adenbrooke's Cognitive Examination. Further investigation revealed hyper-intense lesions in T2-weighted and FLAIR images, located in the periventricular region, the brainstem, the cerebellar peduncles and the internal capsule bilaterally. The electroencephalogram showed an encephalopathic pattern. The patient was found positive for the HLA-B51 allele. Extensive laboratory testing ruled out Neuro-Behcet mimics and the patient was diagnosed with neuro-Behcet, based on current criteria.

Key words: Oral and genital ulcers, encephalopathy, brainstem lesions, HLA-B51 allele

Παρουσίαση περιστατικού

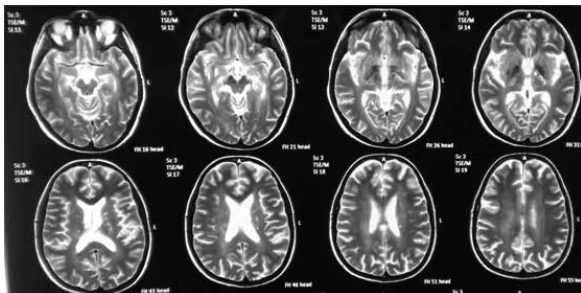
Γυναίκα, 44 ετών, νοσηλεύτηκε στην κλινική μας τον Αύγουστο του 2014, λόγω διαταραχών βάδισης και ομιλίας, έκπτωσης γνωστικών λειτουργιών και αλλαγής συμπεριφοράς με έναρξη από τριετίας και προϊούσα πορεία.

Από το ιστορικό της προκύπτουν χειρουργηθείς καρκίνος αριστερού μαστού προ εξαετίας, υποτροπιά-

ζουσες άφθες στοματικής κοιλότητας και ένα επεισόδιο άφθρων στα γεννητικά όργανα προ ετών.

Το νευρολογικό ιστορικό άρχεται από το 2012 με προοδευτική εγκατάσταση διαταραχών μνήμης-συγκέντρωσης, βραδυψυχισμό και συνοδά εμφάνιση δυσarthρίας βραδέως επιδεινούμενης. Η MRI εγκεφάλου που διενεργήθηκε τον Οκτώβριο του ίδιου έτους αναδεικνύει αλλοιώσεις αυξημένου T2 σήματος στα

Εικόνα 1. Στην ακολουθία T2W απεικονίζονται αλλοιώσεις στα βασικά γάγγλια, στο μεσολόβιο και στο στέληχος



βασικά γάγγλια και στην έσω κάψα, χωρίς παθολογικό εμπλουτισμό.

Προϊόντος του χρόνου εμφανίζει δυσχέρεια στην εργασία της (δικηγόρος), και ένα έτος αργότερα νοσηλεύεται σε άλληλη νευρολογική κλινική λόγω επεισοδίου αστάθειας βάδισης. Υποβάλλεται σε πλήρη απεικονιστικό και εργαστηριακό έλεγχο, ο οποίος απέβη αρνητικός, ενώ στην MRI εγκεφάλου απεικονίζονται αλλοιώσεις στα βασικά γάγγλια, το μεσολόβιο και το στέληχος (εικόνα 1). Λαμβάνει course κορτιζόνης με σχετική βελτίωση και τίθεται σε Salospir 100mg.

Εντός των επόμενων μηνών εγκαθιστά επιπρόσθετα αδυναμία δεξιού άνω και κάτω άκρου, προστίθενται κυστικές διαταραχές (έπειξη προς ούρηση -σπαστική κύστη) και εμφανίζεται επιδείνωση της δυσαρθρίας.

Η MRI εγκεφάλου αναδεικνύει μία ήπια φλοιϊκή ατροφία και αύξηση του αριθμού των εστιών υψηλού T2 σήματος.

Από τις αρχές του 2014 σημειώνεται επιδείνωση της βαδιστικής ικανότητας και της εν γένει λειτουργικότητάς της.

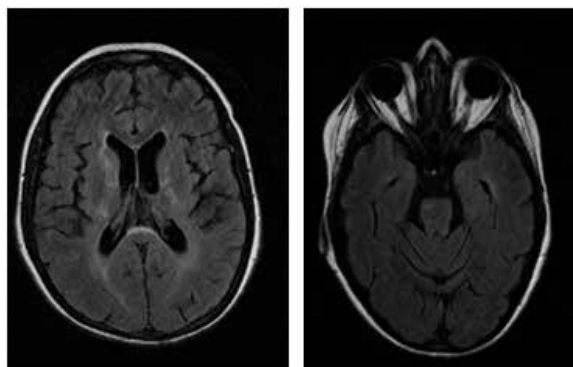
Τον Αύγουστο του ίδιου έτους εισάγεται πρώτη φορά στην κλινική μας.

Στην νευρολογική εξέταση εμφανίζει ψευδοπρομνηκική ομιλία, κεντρικού τύπου πάρεση δεξιού προσωπικού νεύρου, φλοιοπρομνηκικά αντανάκλαστικά, δεξιά αταξική ημιπάρεση, εξωπυραμιδική σημειολογία (χορειάκες κινήσεις προσώπου-άνω άκρων), σπαστικοαταξική βάδιση και σφιγκτηριακές διαταραχές (ακράτεια ούρων). Στον έλεγχο των γνωστικών λειτουργιών σημείωσε MMSE=28/30 και ACER=81/100 (ελλείμματα από την μνήμη, την προσοχή και την ροή του λόγου).

Η νέα MRI εγκεφάλου αποκαλύπτει εστίες υψηλού σήματος (στις ακολουθίες T2 και FLAIR) περικολιδιακά, στο μεσολόβιο, στην έσω κάψα, στο στέληχος και στα παρεγκεφαλιδικά σκέλη, 3 εκ των οποίων εμπλουτίζόμενες (εικόνα 2).

Από τον περαιτέρω απεικονιστικό έλεγχο που διενεργήθηκε (MRI ΑΜΣΣ για αποκλεισμό προσβολής του αυχενικού μυελού και CT θώρακος-άνω/κάτω κοιλίας για αποκλεισμό πιθανής εξεργασίας, λόγω του ιστορικού καρκινώματος μαστού) δεν διαπιστώθηκαν παθολογικά ευρήματα.

Εικόνα 2. Στην ακολουθία FLAIR απεικονίζονται εστίες υψηλού σήματος περικολιδιακά, στο μεσολόβιο, στην έσω κάψα, στο στέληχος και στα παρεγκεφαλιδικά σκέλη) (βέλη).



Τα αποτελέσματα του λοιπού παρακλινικού ελέγχου ήταν τα εξής : το ΗΕΓ ανέδειξε ήπια γενικευμένη επιβράδυνση με βασικό ρυθμό στις οπίσθιες περιοχές 7 – 8 κ/δ, υπέρ διάχυτης εγκεφαλοπάθειας. Η οσφυονωτιαία παρακέντηση δεν ανέδειξε ευρήματα ειδικά για λοίμωξη, κακοήθεια ή απομυελινωτική νόσο του κεντρικού νευρικού συστήματος (απουσία ολιγοκλωνικών ζωνών, αρνητικό IgG index, απουσία αντισωμάτων έναντι ιών, αρνητική κυτταρολογική εξέταση) και ο πλήρης εργαστηριακός έλεγχος που εδόθη ήταν εντός των φυσιολογικών τιμών (συμπεριλαμβανομένου του πηκτικού μηχανισμού, των καρκινικών δεικτών, των αντιθυροειδικών αντισωμάτων και των αντισωμάτων έναντι σύφιλης, HIV-HBV-HCV και του ανοσοολογικού ελέγχου για ρευματολογικό νόσημα ή αντιφωσfolιπιδικό σύνδρομο).

Η οφθαλμολογική εκτίμηση απέκλεισε πιθανή ιριδοκυκλίτιδα και το pathergy test ήταν αρνητικό (απουσία δερματικής αλλοίωσης-βλάτιδα/φυσσαλίδα, μετά έγχυση αλλεργιογόνου στο δέρμα του πέλους).

Τέλος, ο έλεγχος για αυτοάνοση και παρανεοπλασματική εγκεφαλοπάθεια απέβη αρνητικός (αντισώματα έναντι NMDAR στον ορό και στο ENY, anti-Hu, anti-Ri, anti-Yo, PNMA2, CV2, amphiphysin, recoverin, DNER, διαύλων καλίου, Caspr2, LG1, AMPAR1,2 και GABARβ στον ορό).

Η ασθενής έλαβε 5μερο course κορτιζόνης με ήπια βελτίωση και εξήλθε με διάγνωση εγκεφαλοπάθεια υπό διερεύνηση.

Τρεις μήνες μετά, η ασθενής εισάγεται στην κλινική για επανεκτίμηση. Από την νευρολογική εξέταση απουσιάζουν οι υπερκινησίες και η ασθενής εμφανίζει βελτίωση της σπαστικότητας, της αταξίας, της ομιλίας και της διάθεσης.

Η MRA εγκεφάλου στα πλαίσια ελέγχου πιθανής αγγειίτιδας του κεντρικού νευρικού συστήματος είναι φυσιολογική.

Επιπλέον από τον μοριακό-γονιδιακό έλεγχο στον οποίο υπεβλήθη, η ασθενής βρέθηκε φορέας του αλληλομόρφου γονιδίου HLA B-51.

Βάσει του ιστορικού, της κλινικής εικόνας, της πορείας της νόσου και του πλήρους παρακλινικού ελέγχου τίθεται η διάγνωση της πιθανής προσβολής του ΚΝΣ στα πλαίσια της νόσου Αδαμαντιάδης-Behcet ("Neuro-Behcet").

Εξήλθε με την διάγνωση αυτή και παραπέμφθηκε για ταυτόχρονη παρακολούθηση από ρευματολόγο.

Έκτοτε η ασθενής βρίσκεται σε follow-up παρακολούθηση. Παραμένει σταθερή κλινικά και απεικονιστικά και βρίσκεται υπό αγωγή με μεθοτρεξάτη και κορτιζόνη (μεθυλπρεδνιζολόνη) από του στόματος.

Συζήτηση

Η νόσος Αδαμαντιάδης-Behcet είναι μία πολυσυστηματική φλεγμονώδης διαταραχή, αγνώστου αιτιολογίας, που εκδηλώνεται με υποτροπιάζοντα έλκη στόματος και γεννητικών οργάνων, ιριδοκυκλίτιδα και δερματικές βλάβες. Προσβάλλονται κυρίως νεαρές ηλικίες, με αυξημένο επιπολασμό στις χώρες της Ανατολής και της Μεσογείου. Νευρολογικές εκδηλώσεις παρατηρούνται σε ποσοστό 5-50% και αφορούν στην πλειοψηφία το ΚΝΣ [1,3]. Στην neuro-Behcet προσβάλλονται συχνότερα άνδρες και στην πλειοψηφία προηγούνται οι συστηματικές εκδηλώσεις [4,5]. Πρώτης γραμμής θεραπεία θεωρούνται τα κορτικοστεροειδή. Επί συχνών υποτροπών ή μη-ανταπόκρισης θέση έχει η ανοσοτροποποιητική αγωγή (αζαθειοπρίνη, μεθοτρεξάτη), ενώ επί προοδευτικότητας της νόσου χορηγούνται αντι-TNF παράγοντες (infliximab, etanercept) [3]. Δυσμενείς προγνωστικοί παράγοντες θεωρούνται η πρώιμη προσβολή του στελέχους ή του μυελού, οι συχνές υποτροπές και τα ευρήματα πλειοκυττώσεως στο ΕΝΥ [2].

Στην ασθενή μας, με βάση το ιστορικό (άφθες στόματος-γεννητικών οργάνων), την κλινική εικόνα και τα απεικονιστικά ευρήματα (βλάβες στα βασικά γάγγλια και το στέλεχος στην MRI εγκεφάλου), τέθηκε στη διαφορική διάγνωση η πιθανότητα νόσου Αδαμαντιάδης-Behcet με προσβολή του ΚΝΣ (neuro-Behcet). Ωστόσο έπρεπε να αποκλειστούν πρώτα άλλα νοσήματα τα οποία προκαλούν παρόμοια κλινική εικόνα (neuro-Behcet mimics).

Πρώτη στην διαφορική διάγνωση ήταν η πολλαπλή σκλήρυνση [1,2], στην οποία όμως δεν προεξάρχουν η ημιπάρεση, η ψευδοπρομηκική ομιλία, η γνωστική διαταραχή και η πρώιμη εγκεφαλική ατροφία. Επιπλέον, στην MS ανευρίσκεται συχνά διάσπαση των ολιγοκλωνικών ζωνών στο ΕΝΥ, εύρημα το οποίο απουσίαζε από την ασθενή μας.

Στην λίστα των πιθανών διαγνώσεων ακολουθεί ο συστηματικός ερυθηματώδης λύκος [1,2] με προσβολή του ΚΝΣ (neuro-lupus). Εδώ προεξάρχουν οι διαταραχές από το αίμα, οι δερματικές βλάβες και η προσβολή των νεφρών (νεφριτιδικό σύνδρομο). Επιπλέον, ανευρίσκονται θετικά τα αντιπυρηνικά και τα αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα σε ορό-ΕΝΥ. Απεικο-

νιστικά, στην MRI οι αλλοιώσεις εντοπίζονται κυρίως στην υποφλοιώδη λευκή ουσία και μένουν ανέπαφα τα βασικά γάγγλια και το στέλεχος.

Ψηλά στην διαφορική διάγνωση βρίσκονται επίσης η νευροσαρκοείδωση και το σύνδρομο Sjögren [1,2]. Στην νευροσαρκοείδωση προεξάρχουν τα συμπτώματα από την προσβολή του αναπνευστικού συστήματος, ενώ η διάγνωση τίθεται οριστικά με την βιοψία του προσβεβλημένου οργάνου-στόχου (μη-τυροειδοποιημένα κοκκιώματα). Επιπλέον, σε αρκετούς ασθενείς βρίσκεται στον ορό αυξημένος τίτλος ACE. Στο σύνδρομο Sjögren πρώτα συμπτώματα είναι η ξηροφθαλμία και η ξηροστομία και σε μεγάλο ποσοστό ασθενών ανευρίσκονται στον ορό θετικά τα αντι-Ro, αντι-La αντισώματα (ευρήματα που απουσίαζαν από την ασθενή).

Λόγω του πρόσφατου ιστορικού Ca μαστού, έπρεπε επιπλέον να αποκλειστεί η πιθανότητα παρανεοπλασματικής εγκεφαλοπάθειας. Τα παρανεοπλασματικά αντισώματα καθώς και οι καρκινικοί δείκτες που εστάλησαν ήταν αρνητικά, ενώ από την ογκολογική εκτίμηση και το ολοσωματικό PET-SCAN δεν προέκυπταν παθολογικά ευρήματα. Με βάση τα ανωτέρω απομακρυνθήκαμε από το ενδεχόμενο ύπαρξης παρανεοπλασματικής συνδρομής.

Λιγότερο συχνά αίτια που έπρεπε να αποκλειστούν ήταν η συστηματική αγγειίτιδα, οι λαιμώξεις του ΚΝΣ και οι αθηροσκληρωτικές-θρομβοεμβολικές καταστάσεις [1,2]. Στις συστηματικές αγγειίτιδες προεξάρχουν τα συστηματικά συμπτώματα (κακουχία, πυρετός, απώλεια βάρους) και η ΤΚΕ συνήθως ανευρίσκεται σε τριψήφιες τιμές. Η διάγνωση τίθεται εξ αποκλεισμού και επιβεβαιώνεται με την βιοψία του οργάνου-στόχου. Στην πρωτοπαθή αγγειίτιδα του ΚΝΣ τόσο τα συμπτώματα όσο και τα αγγειογραφικά ευρήματα είναι μη-ειδικά και η διάγνωση επιβεβαιώνεται με στερεοτακτική βιοψία. Οι λαιμώξεις του ΚΝΣ έχουν πιο θορυβώδη και οξεία συνήθως εισβολή με χαρακτηριστικά κλινικά ευρήματα (σημεία μηνιγγιτιδισμού, υψηλός πυρετός, έντονη κεφαλαλγία), ενώ η εξέταση του ΕΝΥ είναι παθολογική.

Τέλος, οι αρτηριοσκληρωτικές-θρομβοεμβολικές καταστάσεις εκδηλώνονται συχνά με υποτροπιάζοντα ισχαιμικά ΑΕΕ, πιθανώς συνυπάρχει καρδιακή νόσος και η διάγνωση τίθεται με το Triplex καρωτίδων, το διακράνιο Doppler και τα ευρήματα από την MRA εγκεφάλου. Στην ασθενή μας ο παραπάνω έλεγχος ήταν αρνητικός.

Για να τεθεί, η διάγνωση της προσβολής του ΚΝΣ στα πλαίσια της νόσου Αδαμαντιάδης-Behcet ("Neuro-Behcet disease", NBD) πρέπει να πληρούνται συγκεκριμένα διαγνωστικά κριτήρια.

Για την διάγνωση της neuro-Behcet (NBD) – ισχύουν τα ακόλουθα (ΠΙΝΑΚΑΣ 1) [2]:

Α) Βέβαιη NBD= πρέπει να πληρούνται τα International Study Group (ISG) κριτήρια ή τα νεότερα International Criteria for Behcet's Disease (ICBD)

Πίνακας 1. Διεθνή κριτήρια γενικής παραδοχής για την διάγνωση της Neuro-Behçet νόσου (2014)

Βέβαιη Neuro-Behçet νόσος (και τα 3 ακόλουθα κριτήρια πρέπει να πληρούνται)

1. Διεθνή διαγνωστικά κριτήρια για τη διάγνωση του συνδρόμου Αδαμαντιάδης- Behçet (α)
2. Νευρολογικό σύνδρομο (αντικειμενικά νευρολογικά ευρήματα) που αποδίδεται αιτιολογικά στην νόσο Αδαμαντιάδης- Behçet και επιβεβαιώνεται από χαρακτηριστικά παθολογικά ευρήματα σε ένα εκ των δύο:
 - α. Νευροαπεικόνιση
 - β. Ανάλυση εγκεφαλονωτιαίου υγρού (ΕΝΥ)
3. Απουσία άλλης παθολογίας-αιτίας που να εξηγεί καλύτερα τα νευρολογικά ευρήματα

Πιθανή Neuro-Behçet νόσος (πρέπει να πληρούνται ένα εκ των 2 ακόλουθων κριτηρίων, επί απουσίας άλλης παθολογίας-αιτίας που να εξηγεί καλύτερα τα νευρολογικά ευρήματα)

1. Νευρολογικό σύνδρομο αναγνωρισμένο (όπως στην βέβαιη Neuro-Behçet νόσο) με συνυπάρχουσες συστηματικές εκδηλώσεις νόσου Behçet, αλλά χωρίς να πληρούνται τα Διεθνή διαγνωστικά κριτήρια για τη διάγνωση του συνδρόμου Αδαμαντιάδης- Behçet
2. Πληρούνται τα Διεθνή διαγνωστικά κριτήρια για τη διάγνωση του συνδρόμου Αδαμαντιάδης-Behçet, αλλά δεν εκδηλώνεται αναγνωρισμένο νευρολογικό σύνδρομο

(α) Διεθνή διαγνωστικά κριτήρια (1990) ή άλλα νεότερα αποδεκτά θεσπισμένα κριτήρια.

Πίνακας 2. Διεθνή διαγνωστικά κριτήρια για τη διάγνωση του συνδρόμου Αδαμαντιάδης-Behçet (1990)

1. Υποτροπιάζοντα έλκη στον βλεννογόνο της στοματικής κοιλότητας (άφθες ή δίκην έρπητα έλκη στόματος, με εμφάνιση τουλάχιστον 3 φορές σε περίοδο 12 μηνών)

Συν 2 εκ των ακόλουθων

1. Υποτροπιάζοντα έλκη γεννητικών οργάνων
2. Οφθαλμικές βλάβες (πρόσθια ή οπίσθια ραγοειδίτιδα, κύτταρα εντός του υαλοειδούς στην εξέταση με την σχισμοειδή βίη, αγγειίτιδα αμφιβληστροειδούς)
3. Δερματικές βλάβες (ψευδοθυλακίτιδα, οζώδες ερύθημα, βλατιδοφυσσαλιδώδεις βλάβες ή οζίδια ακμής παρατηρούμενα σε ασθενείς μετα-εφηβικής ηλικίας και όχι υπό θεραπεία με κορτικοστεροειδή)
4. Δοκιμασία pathergy (δερματικές αλλοιώσεις-βλατίδα/φυσσαλίδα, παρατηρούμενες μετά 24-48 ώρες από την έγχυση αλλεργιογόνου στο δέρμα του πέλους)

Πίνακας 3. Διεθνή διαγνωστικά κριτήρια για τη διάγνωση του συνδρόμου Αδαμαντιάδης-Behçet (1990)

• Άφθες βλεννογόνου στόματος	1 βαθμός
• Δερματικές αλλοιώσεις (ψευδοθυλακίτιδα, οζώδες ερύθημα)	1 βαθμός
• Αγγειακές βλάβες (επιπολής θρομβοφλεβίτιδα, εν τω βάθει φλεβοθρόμβωση, θρόμβωση μεγάλων φλεβών, αρτηριακές θρομβώσεις, ανευρύσματα)	1 βαθμός
• Δοκιμασία pathergy	1 βαθμός
• Άφθες γεννητικών οργάνων	2 βαθμοί
• Οφθαλμικές βλάβες (πρόσθια και οπίσθια ιριδοκυκλίτιδα, αγγειίτιδα αμφιβληστροειδούς)	2 βαθμοί
➤ ≥ 3 βαθμοί → νόσος Behçet (ευαισθησία 96%, ειδικότητα 88%)	

(διαγνωστικά κριτήρια του συνδρόμου Αδαμαντιάδη-Behcet) (ΠΙΝΑΚΕΣ 2 και 3), να εκδηλώνεται αναγνωρισμένο νευρολογικό σύνδρομο και η συμπτωματολογία να μην αποδίδεται αλλού [6,7].

Β) Πιθανή NBD= πρέπει είτε να πληρούνται τα κριτήρια ISG/ICBD, αλλιώς να μην αναγνωρίζεται συγκεκριμένο νευρολογικό σύνδρομο, είτε να εκδηλώνεται αναγνωρισμένο νευρολογικό σύνδρομο, αλλιώς να μην πληρούνται τα κριτήρια διάγνωσης του συνδρόμου Αδαμαντιάδη-Behcet.

Όσον αφορά στα αναγνωρισμένα νευρολογικά σύνδρομα, διακρίνονται: το παρεγχυματικό, το μη-παρεγχυματικό και η μικτή συνδρομή [2].

Το παρεγχυματικό σύνδρομο εκδηλώνεται με στελεχιαία συνδρομή, διάχυτη-πολυεστιακή προσβολή, ημισφαιρική συνδρομή, μυελοπάθεια ή οπτική νευροπάθεια.

Το μη-παρεγχυματικό σύνδρομο εκδηλώνεται με ενδοκράνια υπέρταση στα πλαίσια θρόμβωσης φλεβωδών κόλπων, άσηπτη μηνιγγίτιδα ή ανάπτυξη ανευρυσμάτων με κλινική εικόνα stroke.

Η ασθενής μας πληρούσε τα ICBD κριτήρια (λαμβάνοντας υπόψιν το παλαιό μεμονωμένο επεισόδιο άφθων στα γεννητικά όργανα). Επιπλέον, εκδήλωσε διάχυτη-πολυεστιακή προσβολή καθώς και ημισφαιρική συνδρομή.

Το αλληλόμορφο γονίδιο του μείζονος συμπλέγματος ιστοσυμβατότητας, HLA-B51, που εκφραζόταν στην ασθενή μας, σχετίζεται με την εκδήλωση της νόσου Αδαμαντιάδη - Behcet (40-65% ευαισθησία). Παράλληλα, η έκφραση του συσχετίζεται με χειρότερη πρόγνωση σε ασθενείς με NBD [8].

Με βάση λοιπόν τα τρέχοντα διαγνωστικά κριτήρια καταλήξαμε στο συμπέρασμα ότι η ασθενής πάσχει από πιθανή neuro-Behcet νόσο (παρεγχυματική μορφή).

Βιβλιογραφία

1. Erdal Diri, MD, and Louis R. Espinoza, MD. Neuro-Behçet's Syndrome: Differential Diagnosis and Management, *Current Rheumatology Reports* 2006, 8:317-322
2. Seema Kalra, Alan Silman, Gulsen Akman-Demir, Saeed Bohlega, Afshin Borhani-Haghighi, Cris S. Constantinescu, Habib Homan, Alfred Mahr, Carlos Salvarani, Petros P. Sfikakis, Aksel Siva, Adnan Al-Araji. Diagnosis and management of Neuro-Behçet's disease: international consensus recommendations, *J Neurol* (2014) 261:1662-1676
3. Julie J. Miller, MD, PhD, Nagagopal Venna, MD, Aksel Siva, MD. *Semin Neurol* 2014;34:437-443
4. Poon W, Verity D H, Larkin G L, Graham E M, Stanford M R: Behçet's disease in patients of west African and Afro-Caribbean origin. *Br J Ophthalmol* 2003, 87:876-878
5. Al-Araji A, Kidd DP. Neuro-Behçet's disease: epidemiology, clinical characteristics, and management. *Lancet Neurol* 2009;8(2):192-204
6. Criteria for diagnosis of Behçet's disease. International Study Group for Behçet's Disease. *Lancet*, vol. 335, no. 8697, pp.1078-1080, 1990
7. International Team for the Revision of the International Criteria for Behçet's Disease. Revision of the International Criteria for Behçet's Disease (ICBD), *Clinical and Experimental Rheumatology*, vol. 24, supplement 42, pp. S14-S15, 2006
8. Nicolas Noel, Remy Bernard, Bertrand Wechsler, Matthieu Resche-Rigon, Raphael Depaz, Du Le Thi Huong Boutin, Jean-Charles Piette, Aurélie Drier, Didier Dormont, Patrice Cacoub, and David Saadoun. Long-Term Outcome of Neuro-Behçet's Disease, *Arthritis and Rheumatology* Vol. 66, No. 5, May 2014, pp 1306-1314.