

A brain tumor is not always a glioblastoma

Guz mózgu to nie zawsze glejak wielopostaciowy

Mateusz Puchala, Hubert Czaplicki, Katarzyna Życińska

Department of Rheumatology, Connective Tissue Diseases and Rare Diseases,
National Medical Institute of the Ministry of Interior and Administration in Warsaw, Poland

Klinika Reumatologii, Chorób Tkanki Łącznej i Chorób Rzadkich, Państwowy Instytut Medyczny MSWiA w Warszawie, Polska

Key words: vasculitis, Behçet's disease, neurobehçet

Słowa kluczowe: zapalenie naczyń, choroba Behçeta, neurobehçet

Introduction: Vasculitis in Behçet's disease can cause abnormalities in many organs and systems. It occurs mainly in Turkey, the Middle East and the Mediterranean countries. The disease usually affects men aged 20–40 and the frequency of involvement of the nervous system ranges from 5 to 13%. Pathogenesis involves HSV-1 infection and environmental stress, which leads to hyperactivation of neutrophils. Treatment mainly involves glucocorticoids, DMARDs, colchicine and, in some cases, TNF- α inhibitors.

Case description: The paper presents the case of a man admitted to the Department of Rheumatology, Connective Tissue Diseases and Rare Diseases of the Medical Institute of the Ministry of the Interior and Administration due to a fever of unknown origin. The patient also reported the presence of non-healing aphthae in the oral cavity, papulopustular lesions on the face and genitals and had uveitis, ischemic stroke, and deep vein thrombosis of the lower limbs. The MRI of the head revealed a focal lesion in the right cerebral peduncle and right thalamus – a tumor of glial origin was suspected – he was awaiting a brain biopsy. The diagnosis of glioma was overturned and Behçet's disease was diagnosed – the patient obtained 9 points according to international criteria based on: *J. Eur. Acad. Dermatol. Venerol.*, 2014. Treatment with steroids, colchicine and then azathioprine resulted in spectacular improvement and regression of the inflammatory infiltrate in MRI.

Conclusions: Vasculitis in Behçet's disease with involvement of the nervous system (neuro-Behçet) is rare and may also imitate a tumor. A holistic approach to the patient is important, which makes it easier to make the correct diagnosis.

Wprowadzenie: Zapalenie naczyń w chorobie Behçeta może powodować zmiany w wielu narządach i układach. Występuje głównie w Turcji, na Bliskim Wschodzie i w krajach basenu Morza Śródziemnego. Chorują zwykle mężczyźni w wieku 20–40 lat, a częstotliwość zajęcia układu nerwowego waha się od 5 do 13%. W patogenezie bierze udział zakażenie wirusem HSV-1 oraz stres środowiskowy, co prowadzi do hiperaktywacji neutrofilii. W leczeniu stosuje się głównie glikokortykosteroidy (GKS), leki modyfikujące przebieg choroby (LMPCh), kolchicynę oraz w niektórych przypadkach inhibitory TNF- α .

Opis przypadku: W pracy przedstawiono przypadek mężczyzny przyjętego do Kliniki Reumatologii, Chorób Tkanki Łącznej i Chorób Rzadkich PIM MSWiA z powodu gorączki niejasnego pochodzenia. Pacjent zgłaszał ponadto obecność niegojących się aft w jamie ustnej, zmiany grudkowo-krostkowe na skórze twarzy oraz na narządach płciowych, przeżył zapalenie błony naczyniowej oka, udar niedokrwieny mózgu oraz zakrzepicę żył głębokich kończyn dolnych. W badaniu RM głowy opisywano zmianę ogniskową w prawej odnodze mózgu oraz prawym wzgórzu – wysunięto podejrzenie nowotworu pochodzenia glejowego. Pacjent oczekiwał na termin biopsji mózgu. W toku diagnostyki uchylono rozpoznanie glejaka i rozpoznano chorobę Behçeta – pacjent uzyskał 9 punktów wg międzynarodowych kryteriów na podstawie: *J. Eur. Acad. Dermatol. Venerol.*, 2014. Stosowano leczenie GKS, kolchicyną, a następnie azatiopryną – uzyskano spektakularną poprawę oraz regresję nacieku zapalnego w badaniu RM.

Wnioski: Zapalenie naczyń w chorobie Behçeta z zajęciem układu nerwowego (*neuro-Behçet*) występuje rzadko, może również imitować chorobę nowotworową. Ważne jest holistyczne podejście do pacjenta, co ułatwia ustalenie właściwego rozpoznania.