

Een man met een amnestische stoornis en psychotische symptomen ten gevolge van de ziekte van Behçet

A.L.C. DE VRIES, I.M. VAN VLIET

SAMENVATTING In deze gevalsbeschrijving wordt een jongeman besproken die zich met onbegrepen amnestische stoornissen en psychotische symptomen presenteerde. Hij bleek te lijden aan de ziekte van Behçet, een multiorgaanziekte waarbij afeten in de mond samengaan met vasculitisachtige afwijkingen in verschillende andere organen. Ook de hersenen kunnen aangedaan zijn: men spreekt dan van neuro-Behçet. Deze gevalsbeschrijving laat zien dat ernstige geheugenstoornissen voorkomen hadden kunnen worden bij tijdige herkenning van deze ziekte.

[TIJDSCHRIFT VOOR PSYCHIATRIE 43 (2001) 3, 191-195]

TREFWOORDEN amnestische stoornis, psychose, ziekte van Behçet

Een 27-jarige Marokkaanse man presenteerde zich met onbegrepen psychiatrische symptomen. Na lange tijd bleek de ziekte van Behçet de oorzaak te zijn. Door migratie zal de prevalentie van deze ziekte in Nederland toenemen. Uiteenlopende psychiatrische beelden komen voor bij de ziekte van Behçet. Het is voor psychiaters belangrijk hiermee bekend te zijn, ter preventie van mogelijke complicaties. Aan de hand van onderstaande casus wordt dit geïllustreerd.

GEVALSBESCHRIJVING

Twee jaar voordat patiënt op onze polikliniek psychiatrie kwam, maakte hij een collaps door en werd hij opgenomen op een afdeling neurologie. Bij onderzoek was er sprake van mutisme, sufheid en een pathologische voetzoolreflex volgens Babinski rechts. Voordat de diagnostiek afgerond kon worden, vertrok patiënt tegen het advies in. Een halfjaar later presenteerde hij zich op een afdeling voor eerste hulp met

acuut ontstaan mutisme. Tevens leed hij aan geheugenverlies, slechte zelfzorg, bizar gedrag (pakte plotseling zijn koffers of ging in de regen buiten zitten) en zowel auditieve als visuele hallucinaties. Patiënt werd verwezen naar de regionale instelling voor ambulante geestelijke gezondheidszorg (RIAGG). Een proefbehandeling met een antipsychoticum (risperidon 4 mg per dag gedurende één maand) op verdenking van een psychotische stoornis gaf geen verbetering. Een geconsulteerde neuroloog vond afwijkingen op het elektro-encefalogram (EEG) (temporaal laagfrequente θ - en δ -activiteit), maar geen oorzaak. De uitslagen van het neuropsychologisch onderzoek waren zodanig inconsistent dat interpretatie niet mogelijk was. Differentiaaldiagnostisch dacht men aan een nagebootste stoornis of conversiestoornis. Patiënt werd voor nadere analyse naar onze universiteitskliniek doorverwezen en ter observatie opgenomen.

Patiënt vertelde dat hij sinds de collaps van

twee jaar geleden geen nieuwe informatie meer kon onthouden. Dit werd bevestigd door zijn ouders, bij wie hij inmiddels weer was gaan wonen. Tevens was hij initiatiefloos en vertoonde hij soms vreemd gedrag (zoals een sigaret uitdrukken op zijn hand). Patiënt voelde zich niet somber, maar kon wel geprikkeld zijn. Patiënt had periodiek last van hoofdpijn en erythematuze laesies op onder- en bovenbenen en acne-achtige afwijkingen vooral op de rug. Bij psychiatrisch onderzoek waren er geheugenstoornissen, in het bijzonder bij de inprenting en oriëntatie (mini mental-state examination 24/30). Er waren geen psychotische symptomen meer. Bij lichamelijk onderzoek bleken huidlaesies aanwezig te zijn. Tevens was er een uveïtis, waarvoor patiënt zich recent onder behandeling van een oogarts had gesteld. Observaties op de afdeling toonden duidelijke stoornissen in oriëntatie en geheugen, met een opmerkelijk laconieke presentatie. Er was geen sprake van apraxie, afasie of agnosie.

Bij bloedonderzoek was er een licht verhoogde bezinking (24 mm/h); serologie en auto-

antilichamen waren negatief. Liquoronderzoek toonde behalve 10 leukocyten geen afwijkingen; reacties op HIV (humaan immunodeficiëntievirus), HSV (herpes-simplex-virus), VZV (varicellazoster-virus), Borrelia en TPA (Treponema pallidum, lues) waren alle negatief. Het neuropsychologisch onderzoek werd herhaald. Er waren sterk verlaagde scores in het bijzonder bij de geheugentaken. De controletaak was echter ook gestoord, wat duidde op een motivatieprobleem en objectivering van de stoornissen belemmerde.

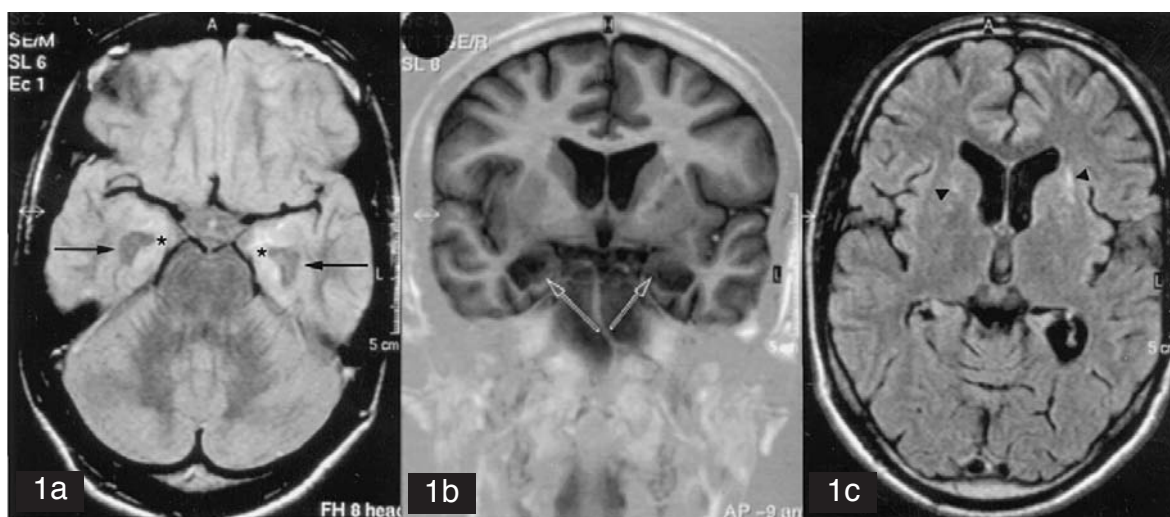
Op de MRI-scan werden afwijkingen gezien: een verwijd ventrikelsysteem, temporaalkwab- en hippocampusatrofie en wittestofafwijkingen in de capsula interna links en rechts (zie figuur 1a, 1b, 1c). Op de MRI-gadoliniumscan waren geen aanwijzingen voor een actieve vasculitis.

Per exclusionem werd nu de diagnose ziekte van Behçet gesteld. Bij evaluatie van eerdere behandelingen bleek dat bij patiënt ruim twee jaar geleden, nog voordat neuropsychiatrische

FIGUUR 1a: De vergrote temporaalhoornen (pijlen) van de laterale ventrikels wijzen op temporaalkwabatrofie. Tevens is er sprake van verhoogde signaalintensiteit passend bij gliose (*) ten gevolge van 'vasculitis' (transversale doorsnede T2 door hippocampus).

FIGUUR 1b: Ernstige hippocampusatrofie (open pijlen) verklaart de geheugenstoornissen van patiënt (coronale T1-opname).

FIGUUR 1c: Focale hoogsignaallaesies in het voorste been van de capsula interna (zwarte pijltjes) beiderzijds wijzen op 'ischemie'. Tevens is er sprake van centrale en perifere atrofie: voor een jongeman zijn de sulci te breed, en de ventrikels te groot (axiale Flair-opname).



symptomen optraden, al deze werkdiagnose gesteld was op basis van recidiverende orale aften, genitale pustels en een uveïtis. Patiënt had zich echter onttrokken aan controle.

Patiënt werd alsnog behandeld met prednison en ciclosporine in verband met de uveïtis. De geheugenstoornissen verbeterden helaas niet. Patiënt werd overgeplaatst naar een revalidatiecentrum zonder verbetering van zijn klachten.

BESPREKING

Behçet De ziekte van Behçet is een systeemziekte behorende tot de vasculitiden. Kenmerkend voor de ziekte zijn afwijkingen in de mond (recidiverende ulcera of aften), de huid (op erythema nodosum gelijkende afwijkingen, acneïforme noduli, genitale ulcera) en de ogen (onder meer uveïtis). Verschillende andere organen kunnen ook aangedaan zijn: gewrichten (artritis 40 - 50%), vaten (onder meer tromboflebitis 25%), tractus digestivus, tractus urogenitalis (epididymitis 5%) en het centraal zenuwstelsel (5 - 25%). De diagnose wordt gesteld op grond van het klinisch beeld volgens de criteria van de International Study Group for Behçet's Disease (1990). Specifieke diagnostische tests of laboratoriumonderzoeken ontbreken, evenals een bekende oorzaak. Er bestaan aanwijzingen voor de rol van zowel genetische, infectieuze als auto-immuunfactoren. Pathofysiologisch is er sprake van vaatontstekingen van zowel venen als arteriën met trombosevorming. Het beloop kenmerkt zich door exacerbaties en remissies, waarbij de eerste symptomen zich openbaren tussen het 20e en 35e levensjaar. De ziekte neemt in de loop van de jaren meestal in ernst af. Jonge mannen zijn vaak ernstiger aangedaan en lijden meer aan complicaties zoals ernstig visusverlies (20%) of gastro-intestinale verschijnselen. In deze groep is er ook sprake van een verhoogde mortaliteit (Yazici e.a. 1996). De ziekte van Behçet heeft een kenmerkende topografische verdeling: in West-Europa en de VS is de prevalentie laag (0,2 per 100.000 inwoners); in de strook die loopt van Marokko tot

Japan, waarbinnen Turkije, is deze echter veel hoger (100 - 150 per 100.000 inwoners).

Neuro-Behçet Bij 10 - 25% van de patiënten met de ziekte van Behçet raakt na 4 - 6 jaar het centraal zenuwstelsel erbij betrokken; er is dan sprake van neuro-Behçet. Ten gevolge van cerebrale vasculitis ontstaan laesies in het hersenparenchym, vooral in hersenstam, basale ganglia, diencephalon en capsula interna. Daarnaast is er een laaggradige ontsteking van het gehele brein (Behçet-encefalitis). Piramidale stoornissen, gedragsverandering, hemiparese, sfincterstoornissen en hersenstamverschijnselen kunnen het gevolg zijn. Een andere oorzaak van neuro-Behçet is infarctering door bijvoorbeeld een cerebrale arterieocclusie of een trombose van de sinus durae matris. Hoofdpijn ten gevolge van een verhoogde intracraniele druk kan voorkomen (Serdaroglu 1998).

Psychiatrische symptomen wijzen op cerebrale betrokkenheid bij de ziekte van Behçet (Yazici e.a. 1998). Geheugenstoornissen in de vorm van amnesie of (subcorticale) dementie zijn frequent (Serdaroglu 1998; Akman-Demir e.a. 1996; Patel e.a. 1989). Ook gedrags- en persoonlijkheidsveranderingen worden in de literatuur genoemd (Serdaroglu 1998; Akman-Demir e.a. 1996; Kawanishi e.a. 1995). In verschillende casus worden de apathie en asthenie beschreven zoals die ook bij onze patiënt geobserveerd zijn (Federico e.a. 1993; Park-Matsumo e.a. 1995; Kawanishi e.a. 1995). Tevens kan zowel een depressie als manie optreden (Park-Matsumo e.a. 1995; Kawanishi e.a. 1995). Psychotische symptomen en verwardheid komen ook voor (Akman-Demir e.a. 1996; Park-Matsumo e.a. 1995; Kawanishi e.a. 1995). In een gevalsbeschrijving is mutisme beschreven (Park-Matsumo e.a. 1995).

De ziekte van Behçet met cerebrale betrokkenheid heeft een slechte prognose: van een groep van 15 patiënten bleek bij follow-uponderzoek 20% 7 jaar later overleden te zijn (Akman-Demir e.a. 1996).

Specifieke diagnostiek ontbreekt. Een lumbaalpunctie kan afwijkingen laten zien in de

vorm van verhoging van de openingsdruk, het eiwitgehalte, het totaal aantal cellen of de IgG-index (Serdaroglu 1998). Een MRI-scan met gadoliniumcontrast toont diffuse afwijkingen in zowel de witte als de grijze stof, en in latere stadia atrofie, en is te verkiezen boven een CT-scan wegens de grotere sensitiviteit (Serdaroglu 1998; Federico e.a. 1993). De gevonden MRI-afwijkingen kunnen een relatie hebben met het klinisch beeld en zijn mogelijk reversibel (Federico e.a. 1993; Patel e.a. 1989).

Behandeling van neuro-Behçet is altijd geïndiceerd om complicaties, zoals in het beschreven geval necrose van hersenweefsel, te voorkomen. De behandeling bestaat uit een kuur met hoge doseringen prednison en langdurig gecontinueerde ciclosporine (Yazıcı e.a. 1998).

CONCLUSIE

Bij deze patiënt was sprake van een amnestisch syndroom ten gevolge van een neuro-Behçet. Tijdens de fase van actieve meningo-encefalitis en cerebrale vasculitis was patiënt ook verward en psychotisch. Directe behandeling van de acute exacerbatie had voor deze patiënt mogelijk het behoud van zijn geheugen kunnen betekenen.

 Wij zijn dr. L.M.P. Ramos, neuroradioloog bij het Universitair Medisch Centrum Utrecht, zeer erkentelijk voor de MRI-opnamen en zijn deskundig commentaar.

LITERATUUR

- Akman-Demir, G., Baykan-Kurt, B., Serdaroglu, P., e.a. (1996). Seven-year follow-up of neurologic involvement in Behçet syndrome. *Archives of Neurology*, 53, 691-694.
- Federico, F., Damiani, M.G., De Blasi, R., e.a. (1993). Neuro-Behçet:

Clinical features and MRI correlates. *Italian Journal of Neurological Sciences*, 14, 61-67.

International Study Group for Behçet's Disease (1990). Criteria for diagnosis of Behçet's disease. *Lancet*, 335, 1078-1080.

Kawanishi, Y., Hori, T., Suzuki, T., e.a. (1995). A clinical case of neuro-Behçet syndrome without mucocutaneo-ocular symptoms: Relationship with brain stem encephalitis. *Psychiatry and Clinical Neurosciences*, 49, 263-266.

Park-Matsumoto, Y.C., Ogawa, K., Tazawa, T., e.a. (1995). Mutism developing after bilateral thalamo-capsular lesions by neuro-Behçet disease. *Acta Neurologica Scandinavica*, 91, 297-301.

Patel, D.V., Neuman, M.J., & Hier, D.B. (1989). Reversibility of CT and MR findings in neuro-Behçet disease. *Journal of Computer Assisted Tomography*, 13, 669-673.

Serdaroglu, P. (1998). Behçet's disease and the nervous system. *Journal of Neurology*, 245, 197-205.

Yazıcı, H., Bagaran, G., Hamuryudan, V., e.a. (1996). The ten-year mortality in Behçet's syndrome. *British Journal of Rheumatology*, 35, 139-141.

Yazıcı, H., Yurdakul, S., & Hamuryudan, V. (1998). Behçet's syndrome (the vasculitides). In J.H. Klippel & P.A. Dieppe (red.), *Rheumatology* (pp. 7.26.1-7.26.7). London: Mosby.

AUTEURS

A.L.C. DE VRIES, psychiater in opleiding, en I.M. VAN VLIET, psychiater, zijn beiden werkzaam bij het Universitair Medisch Centrum Utrecht.

Correspondentieadres: mevrouw A.L.C. de Vries of mevrouw dr. I.M. van Vliet, Universitair Medisch Centrum Utrecht, Divisie Psychiatrie, Postbus 85500, 3508 GA Utrecht. E-mail: A.L.C.deVries@azu.nl.

Geen strijdige belangen meegedeeld.

Het artikel werd voor publicatie geaccepteerd op 15-5-2000.

SUMMARY

A man with amnestic disorder and psychotic symptoms caused by Behçets's disease –
A.L.C. de Vries, I.M. van Vliet –

A young man with amnestic disorder and psychotic symptoms of unknown origin was found to be suffering from Behçet's disease. This is a multi-organ disease in which oral aphtae occur together with vasculitis-like defects in several other organs. If the central nervous system is also affected, one calls the disease neuro-Behçet. This case history shows that serious memory problems might have been prevented if the disease had been recognized earlier.

[TIJDSCHRIFT VOOR PSYCHIATRIE 43 (2001) 3, 191-195]

KEYWORDS amnestic disorder, Behçet's disease, psychosis