

Journal für

Neurologie, Neurochirurgie und Psychiatrie

www.kup.at/
JNeurolNeurochirPsychiatr

Zeitschrift für Erkrankungen des Nervensystems

**Morus Behcet mit Beteiligung des
ZNS**

Podreka I

Journal für Neurologie

Neurochirurgie und Psychiatrie

2000; 1 (1), 33-34

Homepage:

www.kup.at/

JNeurolNeurochirPsychiatr

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche

Indexed in
EMBASE/Excerpta Medica/BIOBASE/SCOPUS

Krause & Pachernegg GmbH • Verlag für Medizin und Wirtschaft • A-3003 Gablitz

P.b.b. 02Z031117M,

Verlagsort: 3003 Gablitz, Linzerstraße 177A/21

Preis: EUR 10,-

77. Jahrestagung

Deutsche Gesellschaft für Neurochirurgie



2026
7.–10. Juni
AACHEN

Personalisierte Neurochirurgie – digital, kompetent, vernetzt

dgnc-kongress.de

Joint Meeting with the Belgian Society and the Dutch
Society of Neurosurgery and Neurosurgeons of Luxembourg

*Werfen Sie einen
Blick ins Programm!*



*Registrieren
Sie sich jetzt!*



MORBUS BEHÇET MIT BETEILIGUNG DES ZNS

FALLBERICHT

EINLEITUNG

Eine 16jährige, aus Kinshasa kommende Patientin wurde wegen multipler, ausgedehnter Ulzera im Bereich des äußeren Genitales vorerst auf der Gynäkologischen Abteilung der Krankenanstalt Rudolfstiftung (KAR) aufgenommen. Achtzehn Tage danach traten diffuse, biparietal betonte Kopfschmerzen und Doppelbilder beim Blick nach rechts auf, weshalb sie an die Neurologische Abteilung der KAR transferiert wurde.

NEUROLOGISCHER STATUS

Kein Meningismus. Im HN-Bereich Unterinnervation des li. Mundwinkels und inkomplette Oculomotoriusparese li., sonst o.B.

An der oberen und unteren Extremität waren Tonus, Trophik, Kraft und Motilität sowie Sensibilität seitengleich regelrecht. Die Sehnenreflexe waren diskret rechts akzentuiert, der Knipsreflex bds. neg. bei pos. Babinski rechts. Koordination bds. intakt. Psychisch fielen eine leicht eingeschränkte Konzentrationsfähigkeit und Aufmerksamkeit auf.

ERHOBENE BEFUNDE

Liquor: ZZ 304/3, Eiweiß 45 mg/dl, keine intrathekale Immunoglobulinproduktion.

Liquorsediment: mäßig zellreiches Liquorzellpräparat mit gemischtem granulo-lympho-monocytärem Liquorzellsyndrom und

deutlichen lymphatischen Aktivierungszeichen.

MRI: hyperintense Veränderungen auf T2-gewichteten Bildern im Stammganglienbereich bis in den Thalamus, Hypothalamus und ins Mittelhirn reichend. Nach Kontrastmittel-Gabe mäßig inhomogenes Enhancement innerhalb des Thalamus bis nahe an den 3. Ventrikel reichend. Entzündliches Geschehen?

MR-Angiographie: o.B. Kein Hinweis für Venenthrombose.

Virologie und Parasitologie: neurotrope Viren neg., Borrelien im

Serum und Liquor neg., Schlafkrankheitsserologie, Malariaparasiten, Toxoplasmose, Listerien: alle negativ.

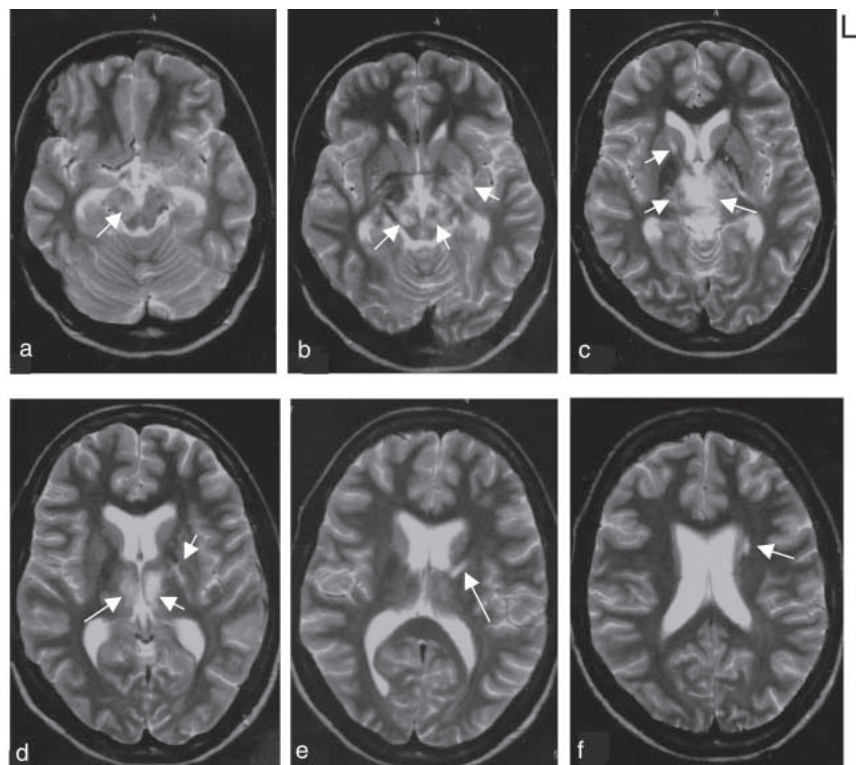
Immunologischer Befund: neg.

HLA-Labor: HLA B5, B27 neg., B12, B42 pos. (die Assoziation mit HLA B12 spricht für einen oralen und genitalen M. Behçet)

Augenbefund: Kein Hinweis für das Vorliegen einer Iritis. Fundi o.B.

HNO-Befund: schmierig belegte Ulzera im Bereich des li. Zungenrandes und am harten Gaumen.

Abbildung 1: T2-gewichtete, axiale MR-Schnitte. Die Pfeile zeigen hyperintense Läsionen rechts im Mittelhirn (a), bds. am Übergang Mittelhirn–Thalamus und li. Putamen (b), bds. im Thalamus und im vorderen Schenkel der Capsula interna re. (c), bds. im Thalamus und hinteren Schenkel der li. Capsula int. (d), li. Knie der Capsula int. (e) und li. periventrikulär im frontalen Marklager (f)



DIAGNOSE, THERAPIE UND VERLAUF

Während des weiteren stationären Aufenthaltes entwickelte die Patientin noch Ulzera im Bereich der Mundschleimhaut und auch eine Pleuritis. Trotz fehlender Uveitis wurde aufgrund der Patientenherkunft, der klinischen Symptome und des HLA B12 pos.-Status die Diagnose eines M. Behçet gestellt (2 der 3 Mayo-Clinic-Hauptkriterien [Enzephalitis, Uveitis, Vulvovaginitis] für die Diagnose eines M. Behçet waren vorhanden). Es wurde eine parenterale Therapie mit Cortison (80 mg Methylprednisolon) verabreicht, lokal erhielt die Patientin Volon A-Haftcreme. Unter der Therapie kam es zu einer völligen Rückbildung der neurologischen Symptome und der oralen bzw. genitalen Ulzera.

Die Patientin war 5 Jahre lang beschwerdefrei. Danach neuerli-

ches Auftreten von Kopfschmerzen, Doppelbildern in allen Richtungen, eines Schleiersehens am li. Auge und rezidivierenden Ulzera im Genitalbereich. Die neuerliche Liquorpunktion ergab einen entzündlichen Liquor mit 240/3 ZZ, normalem Gesamtprotein und intrathekalen Produktion von IgG und IgA. Das Liquorsediment und die HLA-Typisierung entsprachen dem Erstbefund. Das MRI (Abb. 1) war zum Vorbefund unverändert. Die Augenuntersuchung ergab diesmal eine Phlebitis retinalis mit Verschlüssen kleiner Venen und frischen Blutungen der Netzhaut, li. und re. eine Episkleritis re.

Es wurde neuerlich mit einer parenteralen Cortison-Therapie begonnen (500 mg Prednisolon i.v. tgl., dann in absteigender Dosierung). Wiederum besserten sich die Symptome deutlich, bei der Entlassung hatte die Patientin bis auf eine geringe Visusstörung (St.p. Phlebitis retinalis) keine Beschwerden. Wegen des ausge-

zeichneten Ansprechens auf Cortison wurde vorerst von einer Interferon-Basistherapie Abstand genommen.

DANKSAGUNG

Unser Dank gilt allen Mitarbeitern der Abteilungen, die zur Diagnose beigetragen haben: Gynäkologische Abt., Dermatologische Abt., Chemisches Labor, Ophthalmologische Abt., Zentrales Röntgeninstitut, HNO-Abt. der KAR sowie Immunologisches Institut, Virologisches Institut und Abt. für Immun-dermatologie des AKH-Wien.

Korrespondenzadresse:

Prim. Univ.-Prof.

Dr. med. Ivo Podreka

*Neurologische Abteilung
Krankenanstalt Rudolfstiftung
1030 Wien, Juchgasse 25*

E-Mail:

ivo.podreka@kar.magwien.gv.at

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere zeitschriftenübergreifende Datenbank

☒ [Bilddatenbank](#)

☒ [Artikeldatenbank](#)

☒ [Fallberichte](#)

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

☒ [Bestellung e-Journal-Abo](#)

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)