

## CASUÍSTICA EN RESONANCIA MAGNÉTICA

### NEURO BEHÇET

Dres. Martín Campi, Alejandro Tempra

#### RESUMEN

La enfermedad de Behçet es una vasculitis multisistémica de origen desconocido que compromete, en 5 a 10% de los casos, el sistema nervioso central.

Dicho compromiso es llamado neuro Behçet y muestra imágenes características en estudios de resonancia magnética por imágenes (RMI), que asociados a los síntomas, sugieren el diagnóstico.

La clásica tríada de úlceras orales y genitales con uveítis fue descrita inicialmente por un dermatólogo turco en 1937 llamado Hurler Behçet<sup>1</sup>.

También puede comprometer otras estructuras y sistemas como el sistema nervioso central, aparato gastrointestinal, sistema cardiovascular y pulmones.

Se presenta una revisión de la literatura y actualización de la misma a propósito de un paciente que concurre a nuestro hospital a realizarse una RMI de cerebro por presentar un cuadro clínico de encefalitis.

Las características del neuro Behçet en RMI, inicialmente descrita por Sira<sup>2</sup> en una serie de 42 pacientes, presenta como hallazgo más común el compromiso del mesencéfalo y tronco cerebral con tendencia a resolverse en el tiempo. También se describen trombosis venosas y formación de aneurismas.

Nuestro paciente presentó signos y síntomas de neuro Behçet, con imágenes características de la misma en RMI de cerebro.

#### CASO

Una mujer de 42 años fue derivada a nuestra institución para realizar RMI cerebral.

Como antecedentes refirió dos episodios compatibles con accidentes cerebro vasculares transitorios y un cuadro compatible con meningitis aséptica en los últimos treinta días.

Dentro de los hallazgos de laboratorio la paciente presentó anticuerpos anticardiolopina positivos y trastornos de la coagulación.

Al examen clínico presentaba síntomas que sugerían a su médico tratante encefalitis, así como úlceras bucales y genitales.

#### HALLAZGOS EN RMI

A la paciente se le realizó un estudio de RMI de cerebro donde se observó tenue hipointensidad en T1 y evidente hiperintensidad en T2 a nivel de brazo posterior de cápsula interna bilateral, dorso de mesencéfalo y protuberancia (fig. 1 y 2).

Las lesiones descritas son similares tanto en la fase aguda como subaguda y son levemente hipointensas en T1 e hiperintensas en T2<sup>3,4</sup>.

En estadios crónicos son isointensas en T1 y levemente hiperintensas en T2.

Las lesiones se deben a un edema transitorio por vasculitis venosa por lo que desaparecen o involucionan casi totalmente con el tratamiento.

No se identifican lesiones hemorrágicas ni realce de las mismas luego del contraste endovenoso.

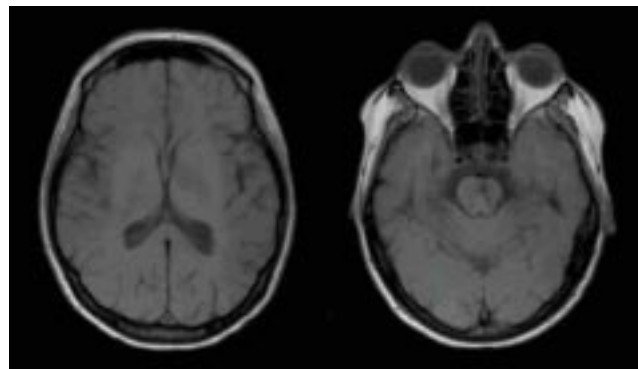
#### DISCUSIÓN

El neuro Behçet se presenta sintomáticamente con una media de 26 años y presenta un leve predominio masculino (2,6 a 1)<sup>5</sup>.

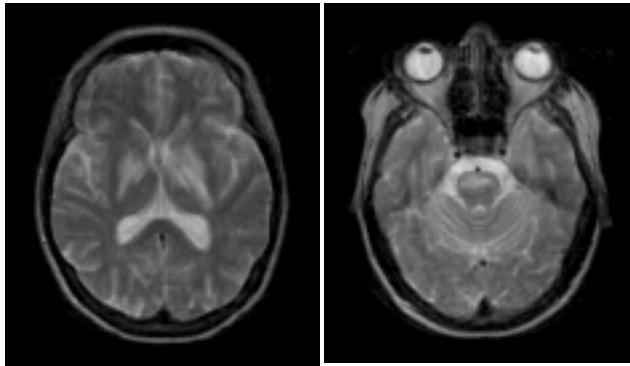
Los síntomas de presentación, cuando compromete el sistema nervioso central, son: cefaleas, trastornos cognoscitivos y trastorno de la conciencia<sup>3</sup>.

La región más afectada es la unión de la protuberancia con pedúnculos cerebrales, seguido de la unión bulbo-protuberancial, la región tálamo-hipotalámica, ganglios basales y cerebelo.

La distribución clásica de la lesión en el sistema ner-



**Figura 1.** Secuencia T1 plano axial. Se visualiza imágenes levemente hipointensas en protuberancia, pedúnculos cerebrales y brazo posterior de cápsula interna bilateral.



**Figura 2.** Secuencia T2 plano axial. Acentuada hiperintensidad en tronco cerebral y brazo posterior de capsula interna.

vioso central compromete pedúnculo cerebral con extensión caudal hasta la región bulbo-protuberancial y extensión cefálica por el brazo posterior de cápsula interna hasta los ganglios basales.

Menos frecuentemente está descrito el compromiso subcortical cerebral superior y región periventricular<sup>5</sup>.

El diagnóstico de la enfermedad de Behçet se realiza, según el criterio del Grupo Internacional de Behçet, con úlceras orales más úlceras genitales, lesiones cutáneas y oculares, y un test positivo de patergia cutánea (tabla).

Desde la primera descripción del compromiso del sistema nervioso central de la enfermedad de Behçet, realizada en la ciudad de Berlín en 1941, innumerables casos posteriores han aparecido.

El compromiso del sistema nervioso central presenta una frecuencia de aproximadamente 5,4%.

La clásica sintomatología es una hemiparesia que dura de 2 a 3 días con dolor de cabeza gravativo y disturbios esfinterianos.

Síntomas piramidales bilaterales están habitualmente presentes; menos frecuentemente se presentan signos de tronco cerebral o cerebeloso, siendo muy infrecuentes los síntomas sensitivos. Entre 40 a 50% de las veces se observa desmielinización del tracto corticoespinal.

El diagnóstico diferencial del neuro Behçet es fundamentalmente con la esclerosis múltiple<sup>6</sup>.

Los reportes originales sobre la mortalidad del neuro Behçet datan del año 1960 y reportan un 25% de mortalidad cuando la enfermedad afecta el sistema nervioso

central, estando actualmente 11% ya que se diagnostica más precozmente y permite una mejor planificación terapéutica.

Está descrito también el debut de la enfermedad de Behçet con síntomas de compromiso central, siendo esto de mal pronóstico pero, por fortuna, de muy baja frecuencia (sólo el 3% del total de la enfermedad).

Epidemiológicamente muestra variación geográfica ya que se encuentra más comúnmente en Japón y zonas del Mediterráneo. Está asociado a HLA B51.

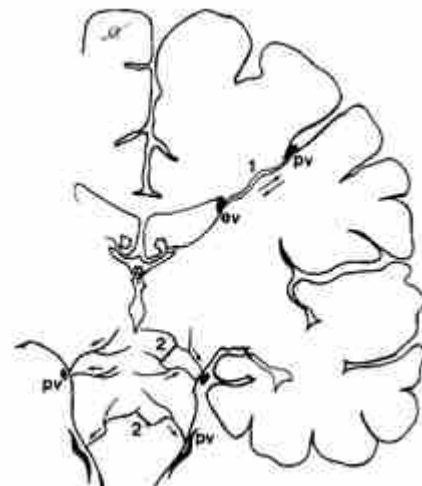
Las posibles etiología no son claras y se sugiere: virosis, trastornos genéticos, factores inmunes y defectos fibrinolíticos.

Los vasos afectados son venosos y presentan infiltración perivascular de células mononucleares.

Los síntomas de presentación de la afectación del sistema nervioso central (SNC) pueden remedar una esclerosis múltiple siendo infrecuente el compromiso de nervios periféricos.

La lesión que se observa corresponde a edema y se debe a la ectasia vascular por afectación vasculítica venosa que impide un correcto drenaje venoso. Como consecuencia se origina edema perineural responsable de la lesión hiperintensa en T2 en la RMI<sup>6,7</sup>.

La predilección de afectación en tronco encefálico se explicaría por el drenaje venoso solamente centrífugo que presenta el mismo. En otras partes del SNC dicho drenaje es tanto centrípeto como centrífugo, por lo tanto, ante la dificultad en el drenaje venoso de regiones periventriculares se lo deriva hacia territorios profundos y viceversa (fig. 3).

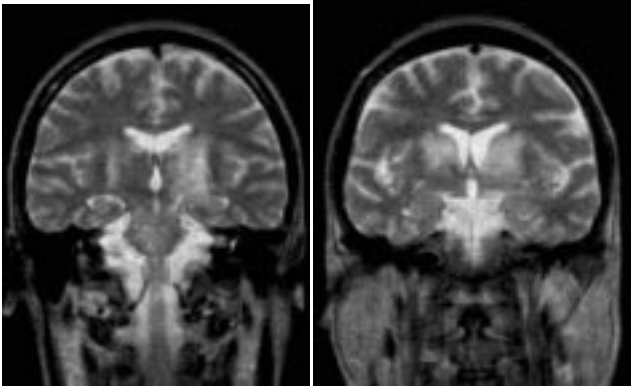


**Figura 3.** Como la circulación venosa microscópica peritroncal es cuntrífuga no permite otra dirección de flujo y es allí más frecuente la lesión.

**Tabla.** Criterios diagnósticos de la enfermedad de Behçet (grupo internacional Behçet,1990).

1. Aftas orales recurrentes al menos 3 veces al año.
2. Úlceras genitales activas o cicatrizales.
3. Lesiones cutáneas eritema nodoso, foliculitis o úlceras.
4. Compromiso ocular: uveítis anterior o posterior, vasculitis retinal.
5. Test de alergia positiva: pústula estéril 24 a 48 hs post - inóculo.

Para ser positivo se necesita el ítem 1 más dos o más del resto.



**Figura 4.** Secuencia T2, plano coronal. Extensión y compromiso de la afectación a nivel de núcleos caudados y protuberancia.

### CONCLUSIÓN

La distribución de las lesiones en el parénquima cerebral y tronco encefálico avala el compromiso de vasculitis de pequeñas vénulas.

Las características del drenaje venoso en cerebro y tronco explica el predominio de la afectación en pedúnculo cerebral y protuberancia.

En RMI se manifiesta como imágenes levemente hipointensas en T1 e hiperintensas en T2 que corresponde a edema, por lo cual las lesiones son reversibles luego del tratamiento (fig. 4).

### BIBLIOGRAFÍA

1. Gulsen, Akman, Demir G. Clinical patterns of neurological involvement in Behcet's disease: evaluation of 200 patients. *Brain* 1999;122:2171-81.
2. Kidd G. Neurological complications in Behcet's syndrome. *Brain* 1999;122:2183-94.
3. Gerber S. Long term MR follow-up of cerebral lesions in neuro-Behcet. *Neuroradiology* 1996;38:761-8.
4. Akman, Demir G. Cranial MRI findings in Behcet's disease: a study of 134 MRI of 98 cases. *J Neurol* 1998;245:362.
5. Coban O. A controlled study of reliability and variability of MRI findings in neuro-Behcet disease. *Neuroradiology* 1996;38:312-6.
6. Jeber, Nuri. Neuro-Behcet disease: diffusion MRI and proton MR spectroscopy. *AJNR* 2003;24:1612-4.
7. Patel Du. Reversibility of CT and MR findings in neuro-Behcet disease. *J Comp Assist Tomogr* 1989;13:669-73.

### Agradecimientos:

Al servicio de neurología del Hospital Interzonal General de Agudos (HIGA), por enviarnos a su paciente para realizar la resonancia magnética.