

Casos en imagen 2.—NEURO-BEHÇET

Diagnóstico final

Neuro-Behçet.

Hallazgos radiológicos

Lesión protuberancial, paracentral izquierda, de 1,5 cm de diámetro, con bordes irregulares y mal definidos; tiene una señal ligeramente hipointensa en T1 e hiperintensa en T2 y FLAIR (no mostrado) y no realza tras la administración i.v. de gadolinio. No muestra edema adyacente ni efecto de masa. Existe una segunda lesión de menor tamaño y las mismas características de señal, también en la protuberancia, pero en situación más caudal.

Comentario

La enfermedad de Behçet es una entidad multifocal y de larga evolución con una base inmunogenética. Las descripciones habituales hablan de aftosis orogenital y uveítis o iridociclitis, observándose con frecuencia otras manifestaciones cutáneas, articulares y neurológicas. Existen unos criterios diagnósticos aceptados internacionalmente que incluyen *a)* ulceración oral recurrente y al menos dos de los cuatro siguientes: *b)* ulceración genital recurrente, *c)* lesiones oculares, *d)* lesiones cutáneas o *d)* prueba de patergia.

Es una enfermedad de distribución mundial, con una prevalencia en nuestro medio de 1:500.000 habitantes; afecta más a adultos jóvenes, y el cuadro suele ser más grave en varones.

La afectación del SNC en la enfermedad de Behçet sucede en el 20-30% de los pacientes, y es más frecuente en el norte de Europa y en EE.UU., siendo el piramidalismo el hallazgo clínico más habitual, seguido de la hipertensión intracraneal benigna. Se producen lesiones focales en distintas localizaciones del parénquima, siendo ya clásica su comparación con las lesiones de la esclerosis múltiple. En un reciente estudio sobre 21 pacientes con neuro-Behçet, Lee et al¹, detectaron lesiones en el tronco del encéfalo en 18 pacientes; en los ganglios basales en nueve; en la sustancia blanca subcortical o periventricular en nueve; en la cápsula interna en siete; en los tálamos en seis y en la médula en dos. La localización más frecuente en conjunto fue la región ventral de la protuberancia. En la forma de presentación aguda, se ha demostrado una afectación predominante del tronco del encéfalo y los ganglios basales (75%), mientras que no existe dicho predominio de afectación en los casos crónicos². En los pacientes con neuro-Behçet también se han descrito trombosis de senos duros y meningitis asépticas.

Anatomopatológicamente, se trata de lesiones multifocales necróticas o micronecroticas habitualmente acompañadas de gliosis y reacción inflamatoria, probablemente secundarias a vasculitis. En un 60% de los pacientes con neuro-Behçet con afectación parenquimatosa, el LCR es hiper celular y/o presenta un alto nivel de proteínas³. La presencia de edema es inconstante, y cuando existe, tiene tendencia a desaparecer o a ser muy reducido con respecto al tamaño de la lesión. La distribución parenquimatosa de las lesiones apoya la hipótesis vasculítica, en especial la afectación venular; la distribución anatómica de las venas intraparenquimatosas explicaría la afectación predominante del tronco encefálico en la mayoría de los pacientes, y puede ayudar a diferenciar esta entidad de otras inflamatorias y desmielinizantes⁴.

La técnica radiológica de elección para el estudio de esta entidad es la resonancia magnética. Las lesiones parenquimatosas no muestran efecto de masa y suelen presentar una señal isoin-

tensa o ligeramente hipointensa en las secuencias potenciadas en T1 e hiperintensa en T2, no existiendo un patrón bien definido de realce tras la administración i.v. de gadolinio, apreciándose numerosas diferencias en los artículos publicados, tanto en el aspecto (se ha descrito un patrón moteado no confluyente¹) como en la frecuencia de dicho realce. Recientemente, se ha intentado caracterizar las lesiones de neuro-Behçet con la técnica de difusión por resonancia magnética; mostrando éstas un patrón isointenso similar al de las lesiones que se presentan en la esclerosis múltiple⁵.

El diagnóstico diferencial se establece con enfermedades desmielinizantes, fundamentalmente con la esclerosis múltiple y la encefalomiélitis aguda diseminada, así como con las lesiones isquémicas, en especial las de origen vasculítico y con las inflamatorias asépticas, como la sarcoidosis. También conviene considerar la posibilidad de un cuadro metabólico-degenerativo como la mielínolisis central pontina. En la práctica, es recomendable considerar la posibilidad de un neuro-Behçet ante pacientes que presentan lesiones troncoencefálicas o diencefálicas que se extienden a lo largo de los tractos largos y tienen tendencia a resolverse en posteriores estudios de imagen, se encuentren o no asociadas a otras lesiones periventriculares o subcorticales⁴.

El pronóstico del neuro-Behçet es incierto, pero ha sido recientemente mejorado, aunque se desconoce si dicha mejoría se debe al tratamiento con esteroides y agentes citotóxicos⁶. Algunos casos de neuro-Behçet muestran un curso reversible, pero cuando la enfermedad se cronifica, puede ocasionar una atrofia troncoencefálica irreversible.

Agradecimientos: A Ricardo Santos García-Puente, TER, por su profesionalidad y colaboración.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lee SH, Yoon PH, Park SJ, Kim DL. MRI findings in neuro-Behçet's disease. *Clin Radiol* 2001;56(6):485-94.
2. Coban O, Bahar S, Akman-Demir G, Tasci B, Yurdakul S, Yazici H, et al. Masked assesement of MRI findings: is it possible to differentiate neuro-Behçet disease from other central nervous system diseases? *Neuroradiology* 1999; 41(7):550.
3. Akman-Demir G, Serdaroglu P, Tasci B. Clinical patterns of neurological involvement in Behçet disease: evaluation of 200 patients. The Neuro-Behçet Study Group. *Brain* 1999; 122(11):2171-82.
4. Kocer N, Islak C, Siva A, Saip S, Akman C, Kantarci O, et al. CNS involvement in neuro-Behçet syndrome: an MR study. *AJNR* 1999;20(6):1015-24.
5. Ohta K, Obara K, Sato H, Iguchi T, Suzuki N. Diffusion-weighted magnetic resonance imaging of neuro-Behçet's disease. *Rinsho Shinkeigaku* 2000;40(4):398-401.
6. Abraham S, Rajeev E, Giriya AS. Neuro-Behçet's disease. *J Assoc Physicians Ind* 2000;48(8):838-41.

Correspondencia:

Julio Castedo Valls.
C/ Navia, 15.
Urb. El Bosque.
Villaviciosa de Odón. 28670 Madrid.
E-mail: j.castedo@teleline.es