

# *ENFERMEDAD DE NEURO-BEHRET*

## *¿Qué sabemos?*

Yesid Remolina, Carlos Calderón, Jhon Escudero, Dennis Thomas, Rodrigo Paz,  
Javier Martínez.

Clínica del Valle, Comodoro Rivadavia-Chubut, Argentina.

Correspondencia: (e-mail: [yesidremolina@hotmail.com](mailto:yesidremolina@hotmail.com)).



Clínica del Valle

Revelaciones de conflictos de intereses: Sin relaciones relevantes.

# Objetivos de aprendizaje:

---

- Revisar los aspectos generales de la enfermedad de Behcet y enfermedad de Neuro-Behcet.
- Describir la Conferencia Internacional de Consenso de Chapel Hill revisada en 2012 sobre la nomenclatura del esquema de clasificación de vasculitis sistémica para la vasculitis del SNC.
- Mencionar las características imagenológicas de la enfermedad de Neuro-Behcet, sus diagnóstico diferenciales mas relevantes y como poder diferenciarlos.

# Enfermedad de Behcet:

---

- La enfermedad de Behcet, quien lleva su nombre por el medico dermatólogo turco, Hulusi Behcet.
- La enfermedad de Behcet ocurre más comúnmente en los países a lo largo de la antigua “Ruta de la Seda”.
- La enfermedad de Behcet se caracteriza por estomatitis aftosa recurrente, uveítis, y lesiones cutáneas. Se considera una vasculitis.

# Enfermedad de Behcet:

---

- La vasculitis se puede clasificar según su causa o la ubicación de los vasos afectados. Sin embargo, más comúnmente, la vasculitis se clasifica según el calibre de los vasos afectados (**Tabla 1**).

**Tabla 1:** Clasificación de las vasculitis según la Conferencia del Consenso Internacional Revisado de Chapel Hill de 2012 sobre la Nomenclatura de las Vasculitis Sistémicas.

Tipo de vasculitis	Entidad de Enfermedades
Vasculitis de grandes vasos	Arteritis de Takayasu Arteritis de células gigantes
Vasculitis de medianos vasos	Poliarterítis Nodosa Enfermedad de Kawasaki
Vasculitis de pequeños vasos	Vasculitis IgA Poliangeítis microscópica Granulomatosis con poliangeítis Granulomatosis eosinofílica con poliangeítis
Vasculitis de vasos variables	Enfermedad de Behcet Síndrome de Cogan
Vasculitis de un solo órgano	VPSNC
Vasculitis asociada con enfermedad sistémica	LES Síndrome de Sjögren Artritis reumatoidea Síndrome de APS Esclerodermia
Vasculitis asociada a probable etiología	Vasculitis inducida por infección Meningitis aguda séptica <i>Mycobacterium tuberculosis</i> Neurosífilis Viral (vasculitis asociada a VIH - vasculopatía por varicela-zoster) Fúngica (mucormicosis, aspergilosis) Parásitos (Cisticercosis) Vasculitis inducida por malignidad Vasculitis inducida por fármacos Vasculitis inducida por radiación



Nota. — APS = Anticuerpo antifosfolípido, VIH = Virus de inmunodeficiencia humana, IgA = Inmunoglobulina A, VPSNC = Angitis primaria del SNC, LES = Lupus eritematoso sistémico.

# Enfermedad de Behcet:

---

- Los criterios internacionales para la enfermedad de Behcet, derivados de un protocolo basados en la evidencia, mostraron buenas propiedades discriminatorias con datos aportados por 27 países y ofrecen un acuerdo internacional sobre un nuevo conjunto de criterios.
- Los síntomas que mostraron la mayor utilidad discriminatoria individualmente, en el sentido de tener el mayor promedio de sensibilidad y especificidad, fueron:
  - Aftosis genital (84%)
  - Manifestaciones cutáneas (79%)  
Pseudofoliculitis (72%)
  - Aftosis oral (66%)
  - Lesiones oculares (66%)

# Enfermedad de Behcet:

---

- La aftosis oral, la aftosis genital y las lesiones oculares recibieron cada uno 2 puntos, mientras que se asignó 1 punto a cada una de las lesiones cutáneas, las manifestaciones vasculares y las manifestaciones neurológicas.
- Un paciente con una puntuación de 4 puntos o más se clasificó como teniendo enfermedad de Behcet (**Tabla 2**).

**Tabla 2. Criterios Internacionales para la Enfermedad de Behcet**  
**Sistema de puntuación:  $\geq 4$  indica Diagnóstico de Enfermedad de Behcet**

Signos/Síntomas	Puntos
Lesiones oculares	2
Aftosis genital	2
Aftosis bucal	2
Lesiones de la piel	1
Manifestaciones neurológicas	1
Manifestaciones vasculares	1
Prueba de patergia positiva	1*

\*La prueba de patergia es opcional y el sistema de puntuación principal no incluye la prueba de patergia. Sin embargo, cuando se realizan la prueba y es patológica, se puede asignar un punto adicional para un resultado positivo.

- Este esquema exhibió una sensibilidad estimada del 93.9% y una especificidad del 92.1%.



# Enfermedad de Behcet:

---

- Las causas siguen siendo desconocidas: se cree que se debe a un proceso autoinmune desencadenado por un agente infeccioso o ambiental en individuos genéticamente predispuestos.
- El alelo HLA-B51 (subtipo B510101) que se identificó hace más de cuatro décadas y que ya se ha confirmado en múltiples poblaciones como el marcador de susceptibilidad genética más fuerte.
- El compromiso neurológico en la enfermedad de Behcet, se conoce como Neuro-Behcet.

# Enfermedad de Neuro-Behcet:

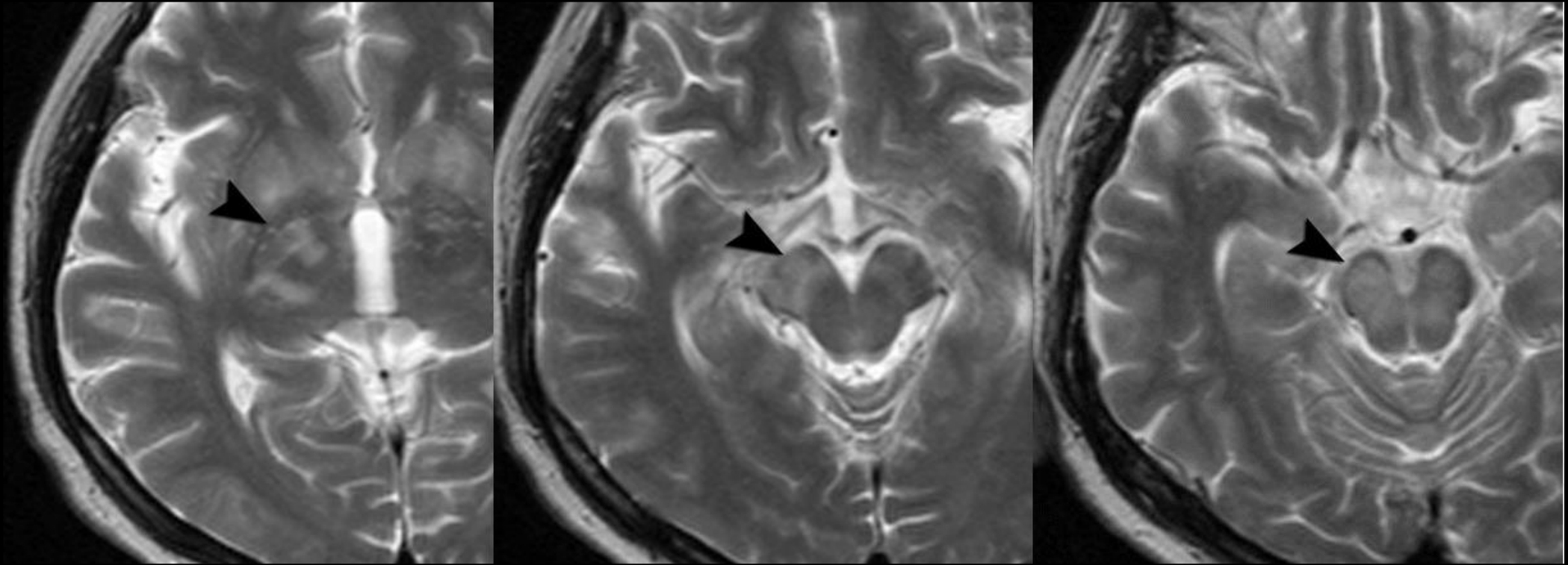
---

- Las manifestaciones neurológicas va de un rango de 10% a 50% de los pacientes. La afectación neurológica ( Enfermedad de Neuro-Behcet) se clasifica como parenquimatosa o no parenquimatosa.
- La *afectación parenquimatosa* afecta principalmente el tronco encefálico, la médula espinal y los hemisferios cerebrales.
- La *afectación no parenquimatosa* incluye hipertensión intracraneal, meningitis aséptica, neuropatía craneal y trastornos cerebrovasculares como trombosis del seno dural, disección arterial, oclusión y aneurisma.

# Enfermedad de Neuro-Behcet:

---

- La distribución más común de las lesiones en pacientes con NBD fue la unión mesodiencefálica, seguida por la región pontobulbar, la región hipotalámica-talámica, los ganglios de la base, el telencéfalo el cerebelo y el cordón cervical.



Paciente masculino de 52 años de edad con lesiones típicas de Neuro-Behçet. Las imágenes de RM ponderadas en T2 en serie muestran áreas de alta intensidad de señal mal definidas (punta de flecha) que involucran el tálamo derecho, el pedúnculo cerebral y el cerebro medio.

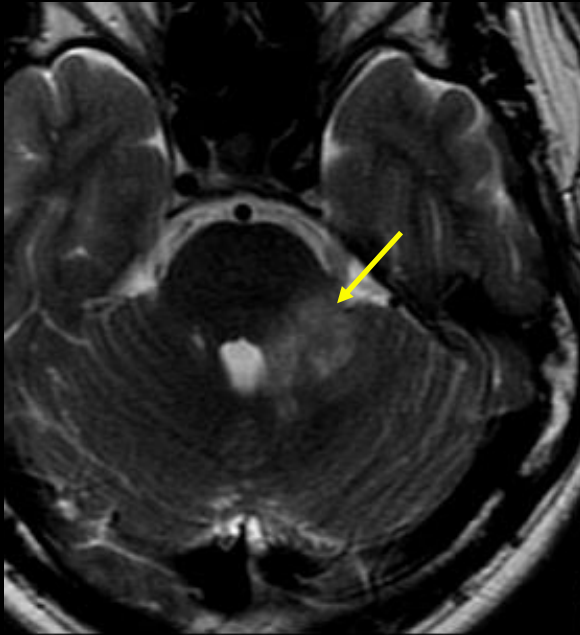


Hombre de Oriente Medio de 36 años con úlceras oculares y bucales.

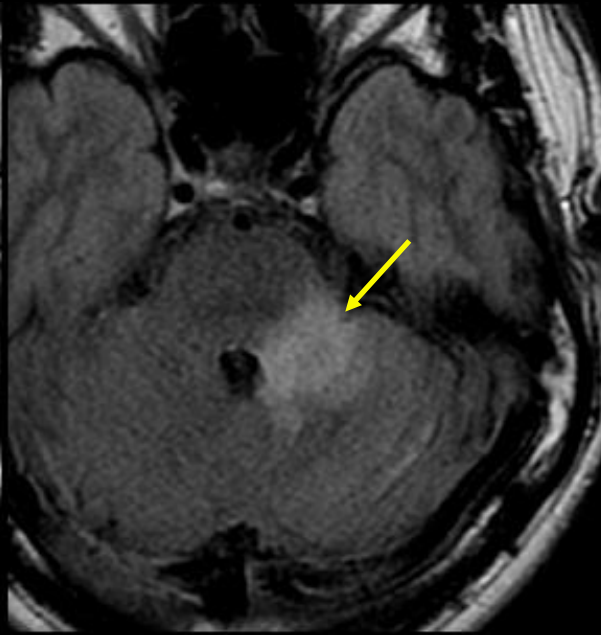
(a) Imagen axial potenciada en T2 que muestra múltiples infartos crónicos en el tronco encefálico.

(b) Imagen axial ponderada en T2 que muestra múltiples infartos crónicos en los hemisferios cerebrales, especialmente en las regiones periventriculares.

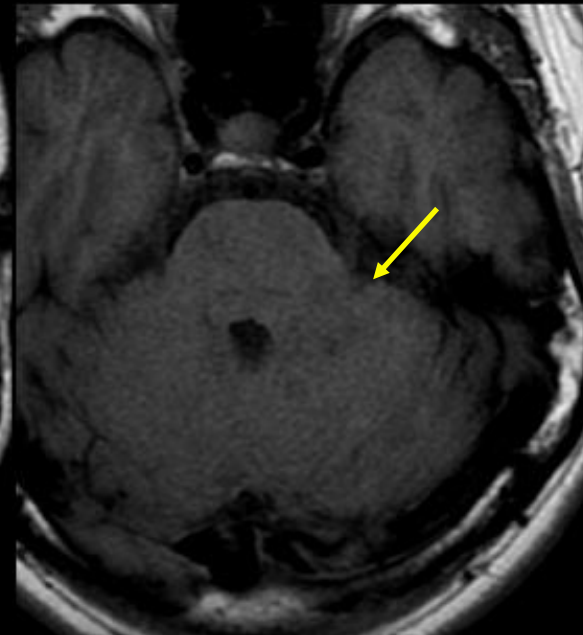
T2



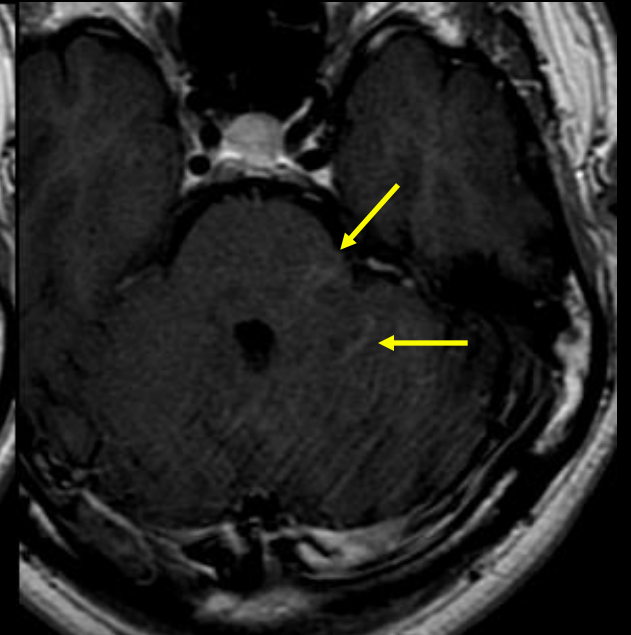
FLAIR



T1

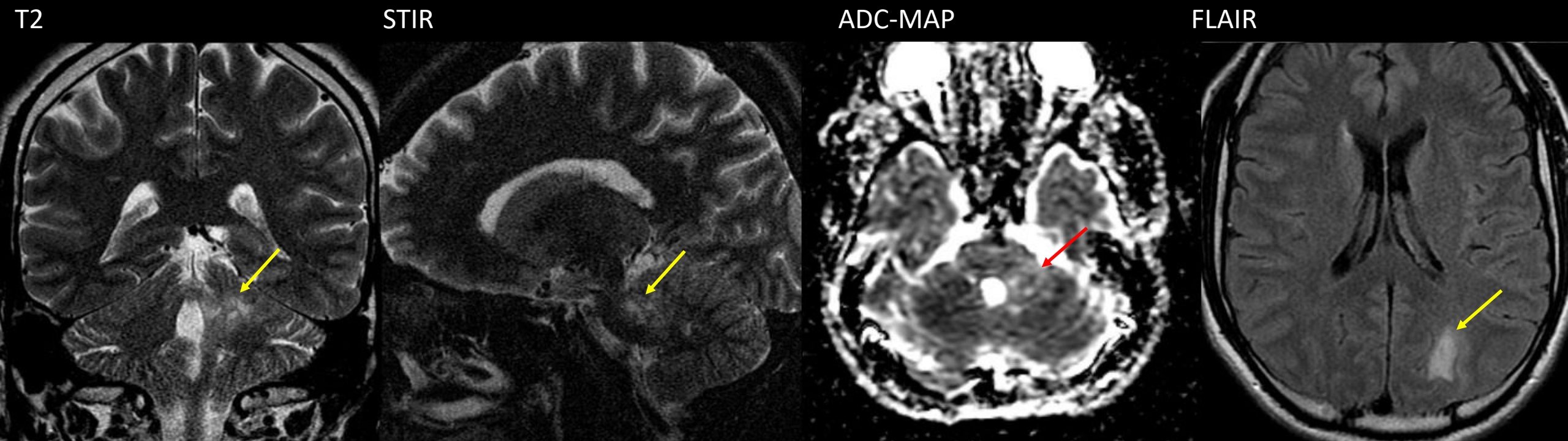


T1 C/C



Paciente masculino de 29 años con múltiples consultas por aftas orales y genitales.

La RM de cerebro se evidencia áreas hiperintensas mal definidas en topografía de pedúnculo cerebeloso medio y superior izquierdo en las secuencias ponderadas en T2, FLAIR, e hipointensas en T1, con leve realce a la aplicación de contraste intravenoso.



Paciente masculino de 29 años con múltiples consultas por aftas orales y genitales.

La RM de cerebro se evidencia áreas hiperintensas mal definidas en topografía de pedúnculo cerebeloso medio y superior izquierdo en las secuencias ponderadas en T2, FLAIR, e hipointensas en T1, con leve realce a la aplicación de contraste intravenoso, y facilitación a la difusión de agua (DWI b-1000: hiperintenso y altos valores en ADC) (flecha roja), evidenciando leve edema vasogénico y efecto de masa.

Se aprecia imagen de igual comportamiento a nivel subcortical de la precuña del lóbulo parietal izquierdo, sin realce ante la aplicación de contraste.

# Enfermedad de Neuro-Behcet:

---

- Uno de los diagnósticos diferenciales más importantes es la esclerosis múltiple. NB es más común en hombres y la EM es más común en mujeres.
- En NB, la pleocitosis es predominantemente linfocítica o neutrofílica, pero la linfocitosis esta siempre predominante en la EM. Las bandas oligoclonales rara vez se observan en NB, pero tales alteraciones están presentes en más del 90% de EM.
- Los sitios más comunes de lesiones en NB están en el tronco cerebral y se extienden al diencéfalo y los ganglios basales, pero EM las lesiones son mayormente periventriculares. Si las lesiones periventriculares se ven en el NB, van a ser leves y menos frecuentes que las lesiones de la EM. Las lesiones del tronco cerebral son más grandes en el NB que en la EM.



# Enfermedad de Neuro-Behcet:

---

- Otros trastornos inflamatorios sistémicos, especialmente aquellos que pueden presentarse con síndromes uveo-meningeal que incluyen sarcoidosis, lupus eritematoso sistémico y síndrome de Sjögren primario, son diferenciales importantes; en ocasiones, el linfoma primario del SNC puede presentarse con afectación uveal y una lesión diencefálica.
- La diferenciación requiere la identificación de patrones clínicos característicos, además de los marcadores serológicos y otras pruebas paraclínicas; Curiosamente, el sistema nervioso periférico está más a menudo involucrado en enfermedades inflamatorias no relacionadas con NB.
- Otros diagnósticos diferenciales en pacientes jóvenes incluyen: Hipertensión intracraneal (trombosis venosa cerebral), meningoencefalitis, mielitis.

# Enfermedad de Neuro-Behcet:

---

- En el SNC durante la fase aguda, la RM muestra lesiones hiperintensas en secuencias potenciadas en T2 y suelen revelar captación de contraste en T1.
- Reportes de casos previos, como el de Ohta K, Kang DW, y R. Nuri Sener, reportaron la ausencia de restricción a la difusión de agua en ponderación DWI, lo que estaría en relación con edema vasogénico, y no citotóxico indicativo de infarto.
- Estudios imagenológicos e histopatológicos visualizaron inflamación vascular tanto a nivel arterial como venoso, así como trombosis vascular e infartos cerebrales.
- Igualmente se encontró, que la mayoría de lesiones con compromiso parenquimatoso eran hemorragias en ponderaciones SWI (S. Albayram).

# Conclusiones:

---

- La Enf. de Behcet fue informado por primera vez por el dermatólogo turco Hulusi Behcet, quien describió 3 casos de ulceración oral y genital recurrente con uveítis.
- Neuro-Behcet es una de las principales causas de morbimortalidad a largo plazo, por lo que su reconocimiento y tratamiento oportunos son fundamentales para lograr una mejor evolución.
- Hay dos tipos principales de NB, definidos como parenquimatosos y no parenquimatosos, con características radiológicas, de laboratorio y de pronóstico específicas.
- La neuropatología de la forma parenquimatosa es la de lesiones necrosantes multifocales con marcadas reacciones celulares inflamatorias, secundarias a vasculitis, principalmente con afectación venular.
- El sitio de afectación mas común es el tronco encefálico.

# Bibliografía:

---

- Tan SY, Poole PS. Hulusi Behçet (1889-1948): Passion for dermatology. Singapore Med J. 2016;57(7):408-9.
- Borhani Haghighi A, Pourmand R, Nikseresht AR. Neuro-Behçet disease. A review. Neurologist. 2005 Mar;11(2):80-9. Review.
- Hirohata S, Kikuchi H. Behçet's disease. Arthritis Res Ther. 2003;5:139–146.
- Ahmed Abdel Khalek Abdel Razek, Hortensia Alvarez, Stephen Bagg, Sherif Refaat, and Mauricio Castillo. Imaging Spectrum of CNS Vasculitis. RadioGraphics 2014 34:4, 873-894.
- Ohta K, Obara K, Sato H, Iguchi T, Suzuki N. Diffusion-weighted magnetic resonance imaging of neuro-Behcet's disease [in Japanese]. Rinsho Shinkeigaku 2000;40:398–401.
- Kang DW, Chu K, Cho JY, et al. Diffusion weighted magnetic resonance imaging in neuro-Behcet's disease. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2001;70:412–413.
- S. Albayram, S. Saip, Z.I. Hasiloglu, M. Teke, E. Ceyhan, M. Tutuncu, H. Selcuk, A. Kina and A. Siva, Evaluation of Parenchymal Neuro-Behçet Disease by Using Susceptibility-Weighted Imaging. American Journal of Neuroradiology June 2011, 32 (6) 1050-1055.
- R. Nuri Sener. Neuro-Behcet's Disease: Diffusion MR Imaging and Proton MR Spectroscopy. American Journal of Neuroradiology September 2003, 24 (8) 1612-1614.