

PRESENTACIÓN DE CASO

Deterioro neurológico progresivo como forma de presentación inusual del neurobehçet

Progressive neurological deterioration as unusual form of neuro-behçet presentation

Irma Regla Olivera Leal, Luis Enrique González Espinosa, Nelson Gómez Viera, Dania Ruiz García

Hospital Clínico Quirúrgico "Hermanos Ameijeiras". La Habana, Cuba.

RESUMEN

La enfermedad de Behçet puede afectar a varios órganos y tiene dentro de sus características la presencia de úlceras recurrentes genitales, orales y la uveítis. El neurobehçet es una de las manifestaciones clínicas más serias e infrecuente de la enfermedad de Behçet y debe ser considerado en el diagnóstico diferencial con enfermedades inflamatorias, infecciosas o desmielinizante del sistema nervioso central. Este reporte de caso describe a una paciente con manifestaciones neurológicas aguda severas, lo cual es inusual en esta enfermedad.

Palabras clave: enfermedad de Behçet; neurobehçet; uveítis; úlceras genitales y bucales.

ABSTRACT

Behçet's disease can affect several organs and the presence of recurrent genital, oral and uveitis ulcers characterize it. Neuro-Behçet's is one of the most serious and uncommon clinical manifestations of Behçet's disease, so it should be taken into account in the differential diagnosis with inflammatory, infectious or demyelinating diseases of the central nervous system. This case report describes a female patient with acute severe neurological manifestations, unusual in this disease.

Keywords: Behçet's disease; neurobehçet; uveitis; genital and mouth ulcers.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Behçet es causada por una vasculitis que provoca lesiones inflamatorias en diversos órganos como las articulaciones, piel, sistemas gastrointestinal, renal, cardiopulmonar y neurológico. El neurobehçet (NB) es una de las expresiones más severa de la enfermedad, la cual es tratable, pero puede ser de difícil diagnóstico, lo que hace necesario descartar otras afecciones de tipo infecciosa, vascular o desmielinizante. Se presenta un caso con deterioro de la función neurológica en corto tiempo, lo que es una forma inusual de presentación de la enfermedad.

REPORTE DE CASO

Paciente femenina de 22 años de edad, con antecedentes de salud, procedente de un área rural. Comenzó con cefalea intensa y posteriormente dolor lumbar, asistió al médico en el área de atención primaria, le diagnosticaron infección urinaria e inicia tratamiento con ciprofloxacina, vía oral. Dos días después comienza con fiebre, con temperatura muy alta y sostenida (40°), es llevada al hospital del municipio de residencia en el cual ingresa. Se le administra tratamiento con cefotaxima vía parenteral. El mismo día del ingreso aparecen nuevos síntomas como: visión borrosa, diplopía e inestabilidad para deambular. A partir de esto es trasladada al hospital de referencia de su provincia, durante el examen detectan papiledema bilateral, paresia del VI par craneal, ataxia de la marcha, disimetría en miembros inferiores, lenguaje disártrico y estado confusional. Presenta un empeoramiento progresivo de su estado de consciencia y es trasladada a la sala de terapia intensiva, donde le realizan TAC de cráneo simple, de resultado normal, punción lumbar para estudios del líquido cefalorraquídeo que mostró ligero aumento de la celularidad, a predominio de linfocitos, con glucosa y proteína normal. Se consideró la posibilidad de una enfermedad infecciosa e inician tratamiento empírico con aciclovir, vancomicina y ceftriaxona por vía endovenosa, se mantuvo estable y diez días después presenta depresión de la función ventilatoria, por lo que requiere respiración asistida y posteriormente traqueotomía. Se le realizó resonancia magnética de cráneo (RMN) que mostró en T2 y FLAIR lesiones hiperintensas en sustancia blanca, lóbulo temporal izquierdo, en región diencefálica, tálamo, tallo cerebral y pedúnculo cerebeloso izquierdo que en T1 se mostraron hipointensas ([Fig. 1](#) y [Fig. 2](#)). La TAC de cráneo contrastada fue normal, por lo que se realizó un nuevo planteamiento en el diagnóstico de encefalitis aguda diseminada (ADEM) e inician tratamiento con metilprednisolona, 1 g diario por 5 días y manitol con recuperación de su estado de consciencia.

Un mes después de iniciado los síntomas, es trasladada a la sala de neurología del Hospital Clínico Quirúrgico "Hermanos Ameijeiras". A su llegada se encontraba consciente, con cuadriparesia espástica, hiperreflexia osteotendinosa, clonus inagotable bilateral, Babinski bilateral, pupilas isocóricas y reactivas, sin signos meníngeos, papiledema bilateral, paresia del VI, IX, X y XII pares craneales. Tenía colocada cánula de traqueostomía y sepsis respiratoria por traqueobronquitis purulenta.

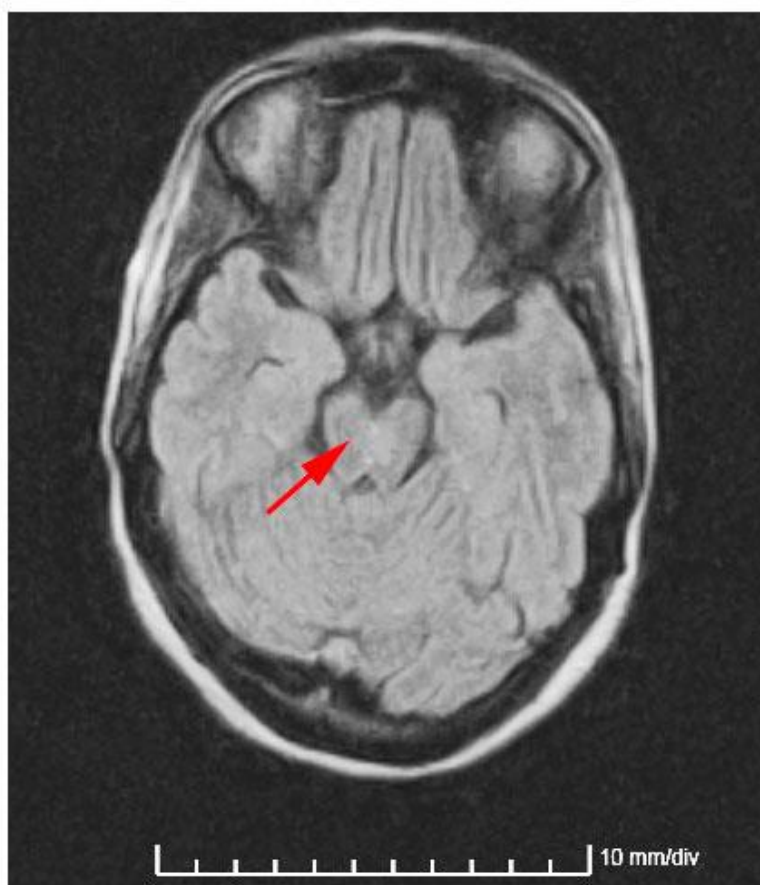


Fig. 1. RMN (FLAIR) lesiones hiperintensas en tallo.

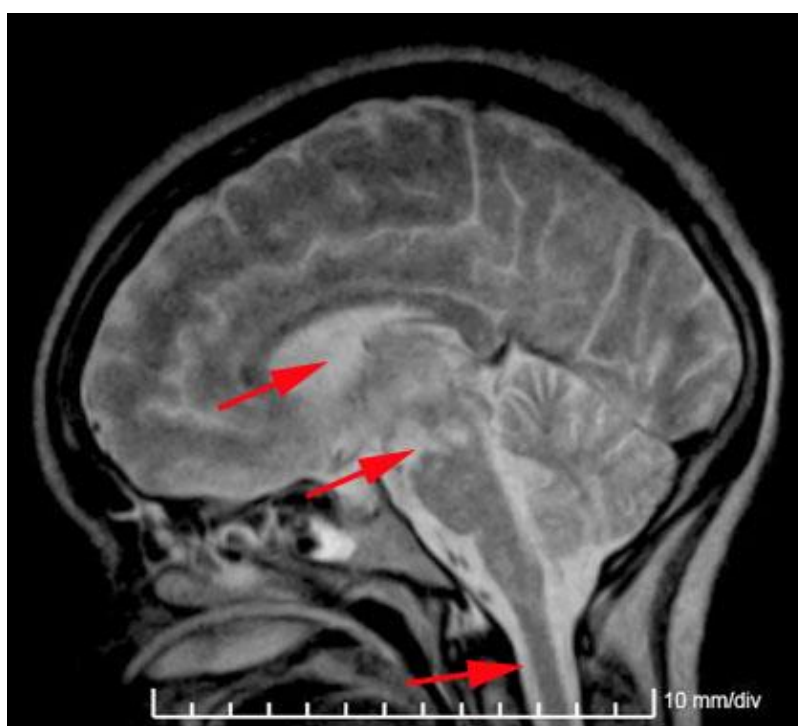


Fig. 2. RMN (FLAIR); Lesiones hiperintensas en sustancia blanca, lóbulo temporal izquierdo, en región diencefálica, tálamo, tallo cerebral.

El resultado de los análisis fue el siguiente: el hemograma inicial anemia ligera y eritrosedimentación normal, la radiografía de tórax descartó proceso inflamatorio pulmonar, el coagulograma, pruebas de la función renal y tiroidea normal, TGO aumentada, lo cual se consideró que estuvo relacionado con el uso de medicación, bilirrubina directa, indirecta total, TGP, GGT, marcadores virales para hepatitis B y C, ANA, ANCA, anticardiolipina, VDRL, VIH, anticoagulante lúpico, C3 y C4, todos fueron normales. Se le repitió estudio citoquímico del líquido cefalorraquídeo (LCR) que fue normal al igual que los estudios virológicos para descartar herpes virus, citomegalovirus y virus John-Cunningham (JC).

La persistencia de la disfagia comprometía el estado nutricional de la paciente, por lo que se le realizó gastrostomía por vía percutánea. Presentó sepsis nosocomial, relacionada con infección respiratoria (traqueobronquitis) y de la piel en el área de la gastrostomía, diversos antibióticos se utilizaron para el control de los gérmenes. Se logró control de estos y cura total de la infección posteriormente.

Días posteriores a su ingreso, durante su evaluación diaria, aparecen úlceras bucales. La madre refirió que estas las presentaba de manera frecuente, más de 3 veces al año, en la boca y los genitales. Al inspeccionarlos se observó su presencia. Estos hallazgos permitieron considerar que los síntomas y signos neurológicos fueron expresión de manifestaciones clínicas neurológicas, secundario a enfermedad de Behçet y se solicitó la valoración por el especialista de Reumatología, criterio que coincidió con este planteamiento. Con dicha coincidencia, se orientó prueba de Patergia, con resultado débilmente positivo; esta prueba consiste en la hipersensibilidad cutánea caracterizada por la aparición de una pústula estéril, 24 a 48 h después de la punción cutánea con aguja, la cual debe ser observada por el médico.

La forma de examinarlo consiste en realizar de 3 a 5 pinchazos con una aguja estéril en la superficie interna del antebrazo. La reacción se evalúa a las 24-48 h del pinchazo. Esto constituye uno de los criterios diagnósticos de la enfermedad de Behçet.

La paciente presentó una mejoría progresiva y significativa de los síntomas; después del inicio del tratamiento con 60 mg diario de prednisona y 100 mg de imurán, dada por movilidad del velo del paladar y la lengua, desapareció la paresia del VI par y la disfagia, lo que luego permitió traqueotomía y la sonda de gastrostomía. Se egresó a los 45 días con lenguaje coherente y deambulando.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Behçet puede tener expresión sistémica, con una forma de evolución crónica generalmente y un predominio de la frecuencia de casos en el sexo masculino.¹ Esta afección no tiene un marcador específico de laboratorio o radiológico que permitan un diagnóstico definitivo. Los criterios establecidos, en el año 1990, establecían al menos dos de estos cuatro aspectos: úlceras dolorosas recurrentes orales y genitales, lesiones oftálmicas (uveítis anterior o posterior), lesiones en piel (eritema nudoso, psedudofoliculitis, lesiones papulo pustulosa o nódulos acneiforme) y prueba en la piel de patergia positiva. Nuevos criterios han sido establecidos, a los cuales se agregan, las manifestaciones neurológicas y vasculares, que ha permitido una mejor sensibilidad en el diagnóstico.^{2,3}

El neurobehçet representa las manifestaciones clínicas neurológicas que se presentan en el 15 al 40 % de los sujetos con esta enfermedad, el perfil evolutivo de los síntomas neurológicos generalmente no es agudo y hace considerar otras afecciones durante la evaluación de los pacientes como ocurrió en este caso.^{4,5} La aparición de las úlceras bucales y genitales permitió considerar esta posibilidad diagnóstica, aunque fue evaluada por oftalmología y no encontró uveítis.

La vasculitis crónica recurrente, que afecta los vasos de pequeño calibre en estos pacientes, conlleva alteraciones neurológicas importantes que pueden tener diferentes formas de expresión según la localización de las lesiones, de tipo parenquimatosa como las lesiones en hemisferios cerebrales y tallo encefálico o de tipo vascular. La cefalea, el déficit motor y los cambios conductuales son algunos de los síntomas reportados,⁶ lo que hace menos frecuentes los trastornos sensitivos, aspectos que se presentaron en este caso.

Esta paciente tuvo síntomas y signos relacionados con afectación del parénquima cerebral, corroborado por el estudio de RMN de cráneo por lo que fue necesario orientar estudios para descartar otras entidades clínicas como las colagenosis, infecciones, enfermedad desmielinizante tipo esclerosis múltiple. La presencia de ataxia de los miembros, neuritis óptica, oftalmoplejia internuclear es más frecuente en la esclerosis múltiple, mientras que la cefalea, parálisis pseudobulbar y los cambios conductuales en el neurobehçet.^{6,7} Estos aspectos fueron significativos en la evolución de esta paciente.

Es poco frecuente en el NB un cuadro clínico caracterizado con estado confusional rápidamente progresivo como el de este caso, la presencia de lesiones diencefálicas y en el tallo cerebral pudieran justificar el deterioro significativo del estado de consciencia (Fig. 1 y Fig. 2). Otros investigadores han reportado la evolución aguda en el neurobehçet en relación con lesiones del tallo encefálico y talámicas bilateral.⁸

La presencia de hipertensión con o sin trombosis venosa ha sido observada por otros autores.⁹ La vasculitis involucra vasos de todos los tamaños tanto venosos como arteriales, pero la afectación venosa es más común que la arterial, la trombosis venosa es un trastorno grave que afecta diferentes sitios.¹⁰⁻¹²

La presencia de cefalea en etapas iniciales, la aparición de parálisis del VI par craneal y el papiledema, presente en este caso, son expresión de hipertensión endocraneana y pudo estar relacionado a trombosis venosa, hecho que puede ser observado en esta enfermedad, la cual no fue definida la etiología por angiografía o angioTAC, ya que la gravedad del estado de la paciente conllevó a tomar conductas y tratamiento empírico en la provincia donde se encontraba, sin poder esperar la realización de estos exámenes.

La paciente mostró mejoría clínica evidente después de iniciar tratamiento con esteroide y el mantenimiento de la prednisona, asociada al inmunosupresor, lo cual es una de las opciones terapéuticas recomendadas en esta enfermedad. No fue necesario pasar a otra escalada terapéutica como el uso de anticuerpos monoclonales u otros recomendados en casos refractarios o que no mejoran con los anteriores medicamentos señalados.^{13,14}

El neurobehçet debe ser considerado en pacientes con diferentes expresiones clínicas y topografía de las lesiones en el sistema nervioso, aun con un deterioro rápidamente progresivo de la función neurológica, lo cual es una forma de presentación inusual. Es necesario indagar sobre la presencia de uveítis, úlceras genitales y bucales que no siempre son declaradas en el interrogatorio por el paciente o sus familiares, por no considerarlo de interés en la evaluación del enfermo con síntomas neurológicos.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Araji Adnan, Kidd DP. Review Neuro-Behçet's disease: epidemiology, clinical characteristics, and management. *Lancet Neurol.* 2009;8(2):192-204.
2. Wechsler FB, Davatchi F. Criteria for diagnosis of Behçet's disease. International Study Group for Behçet's Disease. *Lancet.* 1990;335(8697):1078-80.
3. International Team for the Revision of the International Criteria for Behçet's Disease (ITR-ICBD). The International Criteria for Behçet's Disease (ICBD): a collaborative study of 27 countries on the sensitivity and specificity of the new criteria. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2014;28(3):338-47.
4. Lorefice F, Sol Álvarez M, Menichini ML, Cea C, Caffaratti B, Menichini R. Enfermedad de Behçet: otra gran simuladora. *Neurología Argentina.* 2016;8(4):283-7.
5. Molina R, Huerta-Rosario A, Alva Díaz CA, Mejía Rojas KK, Mori N, Romero Sánchez R. Enfermedad de neurobehçet en Perú: reporte de caso y revisión de la literatura. *Medwave.* 2017;17(5):69-78.
6. Ideguchi H, Suda A, Takeno M, Ueda A, Ohno S, Ishigatsubo Y. Behçet disease: evolution of clinical manifestations. *Medicine.* 2011;90(2):125-32.
7. Siva A, Saip S. The spectrum of nervous system involvement in Behçet's syndrome and its differential diagnosis. *J Neurol.* 2009;256(4):513-29.
8. Sang-Kook L, Sung-Jae C, Sang-Dae K, Dong-Jun L. Rapid atypical progression of Neuro-Behçet's Disease Involving Whole Brainstem and Bilateral Thalami. *J Korean Neurosurg Soc.* 2011;50(1):68-71.
9. Diri E, Espinoza LR. Neuro-Behçet's syndrome: differential diagnosis and management. *Curr Rheumatol Rep.* 2006;8(4):317-22.
10. Toro A, Pinto L, Velásquez C, Márquez J. Enfermedad de Behcet. *Revista Colombiana de Reumatología.* 2009;16(1):97-111.
11. Aguiar De Sousa D, Mestre T, Ferro J. Cerebral venous thrombosis in Behcet's disease: a systematic review. *J Neurol.* 2011;258:719-27.
12. Xiuhua W, Guohua Li, Xinxiang Huang, Li Wang, Wanli Liu, Yan Zhao, Wenjie Zheng. Behçet's Disease Complicated with Thrombosis. A Report of 93 Chinese Case. *Medicine (Baltimore).* 2014;93(28):263.
13. Kalra S, Silman A, Akman-Demir G, Bohlega S, Borhani-Haghighi A, Constantinescu CS, et al. Diagnosis and management of Neuro-Behçet's disease: international consensus recommendations. *J Neurol.* 2014;261(9):1662-76.

14. Zeinab S, Thurayya A. Update on the therapy of Behçet disease. Ther Adv Chronic Dis. 2014;5(3)112-34.

Recibido: 16 de marzo de 2018.

Aprobado: 18 de abril de 2018.

Irma Regla Olivera Leal. Hospital Clínico Quirúrgico "Hermanos Ameijeiras". La Habana, Cuba.

Correo electrónico: iroliviera@infomed.sld.cu