

NEURO-BEHÇET

Características Imagiológicas

CRISTINA RAMOS, GORETI SÁ, VÍTOR TEDIM CRUZ, ALEXANDRA LOPES, JOÃO XAVIER, ROMEU CRUZ
Serviço de Neurorradiologia. Hospital Geral de Santo António. Porto. Serviço de Neurologia. Hospital de S. Sebastião. Santa Maria da Feira

RESUMO

A doença de Behçet é uma patologia inflamatória crónica, multissistémica, de etiologia pouco conhecida. O envolvimento do sistema nervoso central (em 4 a 49% dos doentes) pode traduzir-se por hipertensão intracraniana secundária a trombose dos seios venosos, sintomas e sinais secundários a lesões inflamatórias parenquimatosas ou meningoencefalite recorrente.

Este trabalho teve como objectivos a caracterização e a revisão imagiológica de um grupo de doentes com Neuro-Behçet.

Material e Métodos: Os doentes revistos foram identificados e seleccionados através da base de dados do Serviço de Neurorradiologia e das consultas de Neurologia e de doenças Auto-Imunes do Hospital Geral Santo António, no período compreendido entre 1999 e 2003.

Resultados: Foram incluídos 12 doentes, sete homens e cinco mulheres, com idades, na altura do diagnóstico, compreendidas entre os 27 e 40 anos.

As manifestações neurológicas registadas foram secundárias a lesões do parênquima cerebral em sete doentes, meningoencefalite em três doentes (um dos quais com lesão medular concomitante) e trombose dos seios venosos durais em dois doentes.

Conclusão: As alterações observadas na Ressonância Magnética (MR) em pacientes com Neuro-Behçet não são específicas. No entanto, a MR tem um papel importante na caracterização da topografia das lesões, ajudando no diagnóstico e no *follow-up* destes doentes.

Palavras-chave: *Doença de Behçet, neuro-behçet, envolvimento neurológico*

SUMMARY

NEURO-BEHÇET MR study of a group of patients

Behçet's disease is a chronic inflammatory, multisystemic disease of unknown aetiology. Central nervous system involvement occurs in a variable proportion of cases (4 to 49%) and is due to intracranial hypertension secondary to dural sinus thrombosis, inflammatory parenchymal lesions or recurrent meningoencephalitis.

We reviewed 12 patients, 7 men and 5 women, aged between 27 to 40 years at the time of diagnosis.

Neurological manifestations were secondary to parenchymal lesions in 7 patients, meningoencephalitis in 3 patients (including one with extensive medullary lesion) and dural sinus thrombosis in 2.

Magnetic Resonance (MR) findings in Neuro-Behçet are non-specific. Nevertheless, MR has a role in characterizing brain lesions topography, helping in the diagnosis and in the follow-up of these patients.

Key-words: *Behçet's disease, neuro-Behçet, neurological involvement*

INTRODUÇÃO

A doença de Behçet é uma doença crónica, multissistémica, caracterizada fisiopatologicamente por um processo vasculítico auto-imune.

Classicamente manifesta-se pela tríade de úlceras orais e genitais associadas a uveíte. No entanto, existem critérios diagnósticos bem definidos, essencialmente clínicos (Quadro I).

Quadro I – Critérios de diagnóstico da doença de Behçet (International Study Group for Behçet's Disease)¹

pelo menos 3 vezes num ano:

Aftas orais recorrentes

+ dois dos seguintes critérios:

Úlceras genitais: lesão activa ou cicatriz

Lesões cutâneas: eritema nodoso, foliculite, outras ulcerações

Envolvimento ocular: uveíte anterior ou posterior, vasculite retiniana

Teste de patergia positivo: hiperreactividade da pele à picada (com formação de pústula estéril em 24-48h)

O envolvimento do Sistema Nervoso Central (SNC) surge em 4 a 49% dos doentes e é uma das manifestações mais devastadoras da doença. Pode apresentar-se por um quadro de hipertensão intracraniana secundária a trombose dos seios venosos, por sintomas e sinais decorrentes de alterações inflamatórias parenquimatosas ou por episódios de meningoencefalite recorrente.

Imagiologicamente, as lesões atribuíveis ao Neuro-Behçet atingem a substância branca, o tronco cerebral, os gânglios da base e os tálamos; os sintomas neurológicos estão habitualmente correlacionados com os achados imagiológicos².

Histologicamente, esta doença apresenta alterações inflamatórias nas meninges e no parênquima cerebral, com infiltrados linfocíticos perivascularares envolvendo sobretudo as estruturas venosas³.

Este trabalho teve como objectivos a caracterização e a revisão imagiológica de um grupo de doentes com Neuro-Behçet.

MATERIALE MÉTODOS

Os doentes revistos foram identificados e seleccionados através da base de dados do Serviço de Neurorradiologia

e das consultas de Neurologia e de doenças Auto-Imunes do Hospital Geral de Santo António (HGSA), no período compreendido entre 1999 e 2003.

Foi elaborado um protocolo de recolha de dados clínicos e neuro-imagiológicos designadamente de Ressonância Magnética (RM), Angiografia Digital e Tomografia axial Computorizada (TAC).

Foram incluídos 12 doentes, sete homens e cinco mulheres, com idades na altura do diagnóstico compreendidas entre os 27 e 40 anos. Em seis doentes, o envolvimento do SNC surgiu como forma de apresentação inicial da doença, enquanto nos restantes este só se manifestou três a oito anos após o diagnóstico. No conjunto, foram observadas oito TC, 12 RM e uma Angiografia.

RESULTADOS

As manifestações neurológicas resultaram de lesões do parênquima cerebral em sete doentes, meningoencefalite em três doentes (um dos quais com lesão medular concomitante) (Figura 1) e trombose dos seios venosos durais em dois doentes (Figura 2). Dos sete doentes em que a apresentação clínica se admitiu ser secundária a lesões parenquimatosas, um deles, o doente 12, apresen-

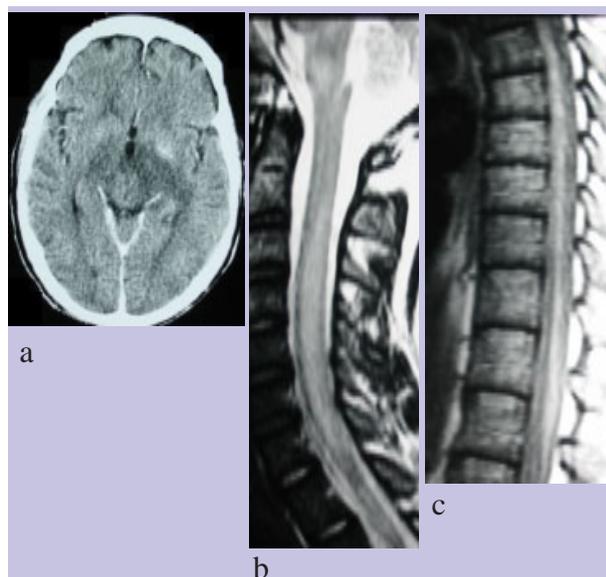


Fig. 1 - Doente 2: a) TAC com contraste, Imagem axial: hipodensidade mesencéfalo-diencefálica bilateral, mais extensa à esquerda, com foco de captação lenticular esquerdo; b) Imagem sagital T2: extenso hipersinal com expansão medular cervical; referência ainda para área de hipersinal bulbar; c) Imagem sagital DP: extenso hipersinal medular dorsal e no cone.

Quadro II – Idade, apresentação clínica e topografia das lesões

	Idade início/clínica	Idade lesão SNC/ Tipo de atingimento	Topografia das lesões						
			Tronco cerebral	Transição mesencéfalo-diencefálica	Tálamo Gânglios da base	Via piramidal	SB hemisférica	TSV	Lesão medular
Doente 1	34/TVP/SNC	34/meningo encefalite	+		+				
Doente 2	27/ocular	29/meningo encefalite	+	+	+	+			+
Doente 3	23/mucosas	27/ TSV							+
Doente 4	35/SNC	35/parenquima	+						
Doente 5	23/TVP	40/parenquima	+	+	+	+		+	
Doente 6	40/SNC	40/parenquima	+	+	+				
Doente 7	40/SNC	40/TSV							+
Doente 8	23/ocular	28/meningo encefalite			+	+		+	
Doente 9	38/ocular	46/parenquima						+	
Doente 10	32/ocular	32/parenquima	+	+	+	+			
Doente 11	35/ocular	35/parenquima	+	+	+	+			
Doente 12	30/ocular/mucosas	33/parenquima							

Legenda: **TVP**: trombose venosa profunda dos membros; **SNC**: clínica de atingimento do sistema nervoso central; **ocular**: atingimento ocular; **mucosas**: atingimento das mucosas com presença de úlceras; **TSV**: trombose dos seios venosos durais.

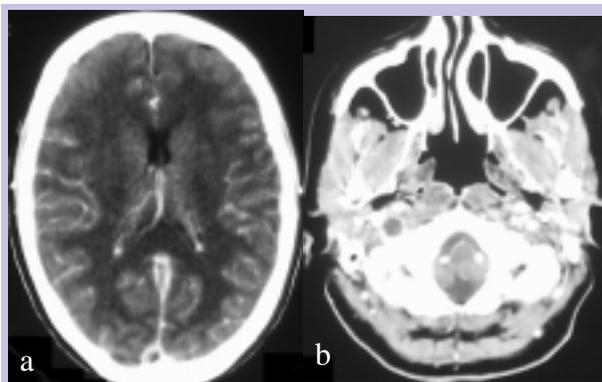


Fig. 2- Doente 7: TAC com contraste, Imagens axiais- a) ausência de captação de contraste no seio longitudinal superior – sinal do delta; b) veia jugular interna direita ocupada por extenso trombo, apresentando captação apenas à periferia.

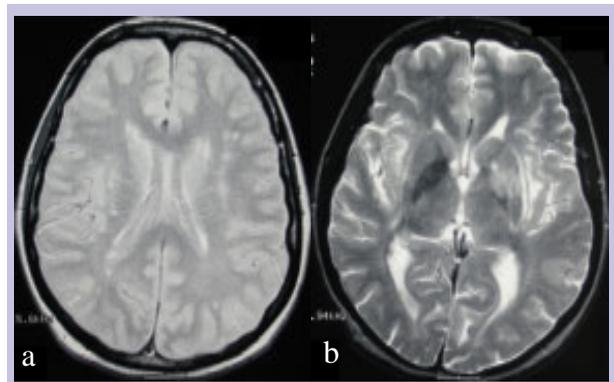


Fig. 3 - Doente 8: a) Imagem axial DP: múltiplos focos de hipersinal na substância branca periventricular e subcortical frontal e parietal, bilateralmente; b) Imagem axial T2: hipersinal lenticulo-capsular e subcortical insular à esquerda.

tou uma oftalmoparésia internuclear mas o estudo imagiológico (com TC e RM) foi normal.

Nos doentes com envolvimento parenquimatoso confirmado por imagem, foi analisada a distribuição anatômica, a extensão e o comportamento de sinal das lesões.

Em nove casos existiam alterações de sinal do parênquima encefálico, traduzidas por lesões hiperintensas nas sequências de TR longo, sendo algumas hipointensas em T1 e hipodensas em TAC (uma delas com hiperdensidade espontânea central, sugerindo hemorragia). As lesões apresentaram extensão variável, tendo sido identificadas desde imagens tipo lacuna até áreas de alteração de sinal extensas e coalescentes.

O envolvimento do tronco cerebral, tálamos e gânglios

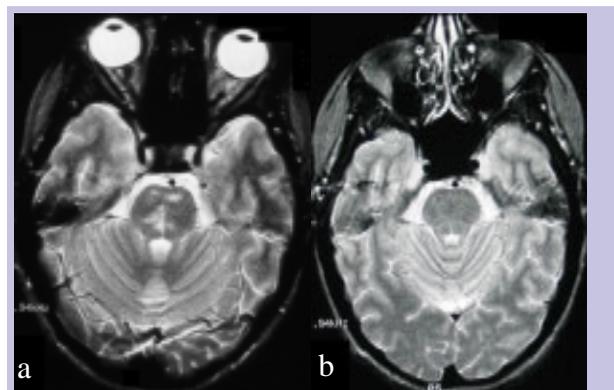


Fig. 4 - Doente 1: a) Imagem axial T2: focos de hipersinal dispersos na protuberância; b) Imagem axial T2, doze meses depois: sem alterações de sinal visíveis.

da base foi observado em sete casos (Figuras 3 e 4). Em cinco casos, constatou-se atingimento da transição mesencéfalo-diencefálica (Figura 5) e noutros cinco casos da via piramidal. Em três casos, observaram-se lesões

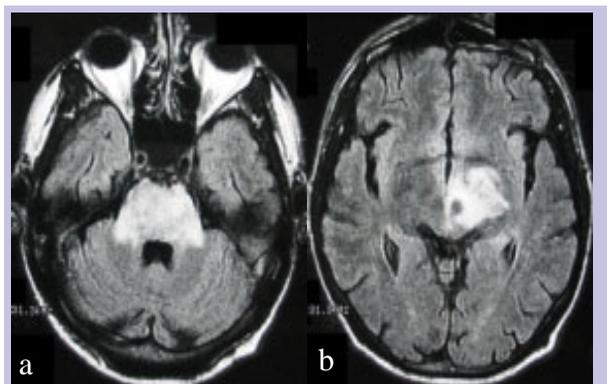


Fig. 5 - Doente 5 – Imagem axial FLAIR:
a) hipersinal protuberancial difuso, com extensão aos pedúnculos cerebelosos médios;
b) hipersinal na transição mesencéfalo-protuberancial à esquerda, poupando o núcleo rubro.

da substância branca hemisférica e num caso extensa lesão medular.

Em dois doentes, as alterações neurológicas foram devidas a um quadro de hipertensão intracraniana por trombose dos seios venosos durais.

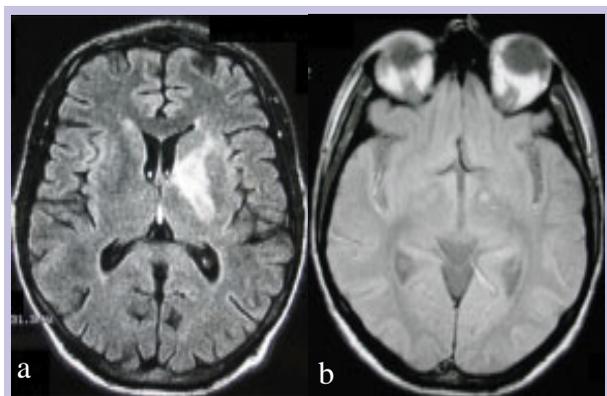


Fig. 6- Doente 5
a) Imagem axial FLAIR: hipersinal envolvendo a cápsula interna e o globo pálido à esquerda;
b) Imagem axial DP, 3 anos depois: apenas hipersinal discreto e focal no joelho da cápsula interna esquerda.

Em três casos, foi possível observar exames de *follow-up*, que demonstraram clara regressão das lesões (Figuras 4 e 6), após-tratamento médico.

DISCUSSÃO

Os casos revistos, apesar de constituírem uma pequena série de doentes, contemplam os diversos aspectos imagiológicos descritos no Neuro-Behçet.

Está descrito na literatura³, que o atingimento neurológico da doença de Behçet ocorre mais frequentemente na transição mesencéfalo-diencefálica; a alteração do sinal estende-se, de forma assimétrica ao longo dos tractos nervosos, tradicionalmente poupando os núcleos rubros e sugerindo que esta extensão inferior corresponda a edema.

O atingimento dos gânglios da base e da região ponto-bulbar é também frequente.

Nos casos em que existe envolvimento hemisférico, as lesões estão preferencialmente localizadas na substância branca periventricular mas sobretudo subcortical e particularmente nas regiões temporal e occipital.

No que diz respeito às lesões medulares, a sua extensão interessa habitualmente dois ou mais segmentos vertebrais, em localização postero-lateral e assimétrica.

A distribuição das lesões no parênquima, nomeadamente no tronco cerebral, apoia a hipótese de o mecanismo fisiopatológico subjacente a esta doença ser o de vasculite de pequenos vasos, predominantemente por envolvimento venular.

O diagnóstico diferencial do Neuro-Behçet inclui várias doenças do SNC, nomeadamente outras vasculites, Esclerose Múltipla (EM), enfartes e Sarcoidose.

No entanto, a EM é uma doença que envolve primariamente a substância branca, enquanto que a doença de Behçet mais frequentemente envolve as substâncias branca e cinzenta⁴. Quando existe atingimento dos gânglios da base e tálamo associado a envolvimento da região central da protuberância e a ausência de predomínio de lesões na substância branca em localização periventricular, é mais provável o diagnóstico de Doença de Behçet.

Os achados em MR da Doença de Behçet são semelhantes aos de outras vasculites do SNC, como o Lúpus Eritematoso disseminado, mas o envolvimento do tronco cerebral é mais raro neste último⁵.

Nos doentes em que foram realizados exames de *follow-up* constatou-se a regressão parcial ou total das lesões, o que está de acordo com o descrito na literatura e muito provavelmente relacionado com o desaparecimento do edema vasogénico, presente na fase aguda.

A RM tem um papel importante na caracterização da

topografia das lesões, o que ajuda a colocar como hipótese ou apoiar o diagnóstico da Doença de Behçet, mas também no *follow-up* destes doentes.

BIBLIOGRAFIA

1. AKMAN-DEMIR G, SERDAROGLU P, TASÇI B and The Neuro-Behçet Study Group: Clinical patterns of Neurological involvement in Behçet's disease: evaluation of 200 patients. *Brain* 1999;122:2171-2181
2. LEE SH, YOON PH, PARK S J, KIM DI: MRI findings in Neuro-Behçet disease. *Clinical Radiol* 2001;56:485-494
3. KOÇER N, ISLAK C, SIVA A et al: CNS involvement in Neuro-Behçet syndrome: an MR Study. *AJNR* 1999;20:1015-1024
4. BANNA M, EL-RAHMANI K: Neurologic involvement in Behçet disease: imaging findings in 16 patients. *AJNR* 1991; 12:791-796
5. TALİ ET, ATILLA S, KESKIN T, SIMONSON T, ISIK S, YUH WTC: MRI in neuro-behçet disease. *Neuroradiol* 1997;39:2-6