

Debut ocular de neuro-Behçet no parenquimatoso

Onset ocular neuro-Behçet's non parenchymal

ROCHA CABRERA P¹, ÁNGEL PEREIRA D², LOSADA CASTILLO MJ¹,
RODRÍGUEZ LOZANO B³, LOZANO LÓPEZ V², LORENZO J. MORALES⁴

RESUMEN

Caso clínico: Mujer de 57 años que acude por cefalea, afta dolorosa lingual y pérdida progresiva de la agudeza visual bilateral de 15 días de evolución. Se observa papilitis bilateral asimétrica con datos sugestivos por neuroimagen de papilitis derecha, recibiendo tratamiento con bolos de metilprednisolona. En la analítica destaca HLA-B51 positivo, anti-Ro positivo y proteinorraquia. Posteriormente realiza hematoma subdural, requiriendo drenaje por neurocirugía con resultado exitoso.

Discusión: La enfermedad parenquimatosa del neuro-Behçet, afecta predominantemente el tronco cerebral y a los ganglios basales. La no parenquimatosa puede provocar trombosis del seno dural, meningitis aséptica y vasculitis de pequeño vaso como el caso presentado.

Palabras clave: Neurobehçet, papilitis, debut, ocular, hematoma subdural.

ABSTRACT

Case report: A 57-year-old woman suffering from headache, painful lingual sore and progressive bilateral visual acuity loss of 15 days of evolution. Asymmetric bilateral papillitis was observed with neuroimaging data suggestive of right papillitis, receiving treatment with boluses of methylprednisolone. The analytical results highlights HLA-B51 positive, anti-Ro positive and proteinorrachia. Subsequently performed subdural hematoma, requiring drainage by neurosurgery with successful result.

Discussion: The neuro-Behçet's parenchymal disease predominantly affects the brainstem and the basal ganglia. The non-parenchyma may cause dural sinus thrombosis, aseptic meningitis and small vessel vasculitis as the case presented.

Keywords: Neurobehçet, papillitis, debut, ocular, subdural hematoma.

¹ MD, PhD. Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario de Canarias.

² MD. Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario de Canarias.

³ MD, PhD. Servicio de Reumatología. Hospital Universitario de Canarias.

⁴ PhD. Instituto de Enfermedades Tropicales y Salud Pública. Universidad de La Laguna.

Correspondencia:

P. Rocha Cabrera

Hospital Universitario de Canarias. Departamento de Oftalmología

Ofra s/n, 38320 Tenerife. España

procha975@yahoo.es

INTRODUCCIÓN

Hulusi Behçet dermatólogo turco describe la tríada de las úlceras orales, genitales y uveítis en tres pacientes en 1937 (1). Esta enfermedad puede estar asociada a la participación de los grandes vasos, sistema nervioso central (SNC), el tracto gastrointestinal, articulaciones, riñones, sistema cardiopulmonar que pueden dar lugar a eventos trombóticos que son poco comunes pero pueden poner en peligro la vida del paciente (2-5).

La afectación neurológica o Neuro-Behçet (NB) se produce en aproximadamente el 5% de los pacientes, es una de las complicaciones más graves y suele estar asociada a un mal pronóstico (6).

Los pacientes pueden presentar lesiones focales del parénquima, lesiones en ganglios basales, trombosis venosa y arterial, meningoencefalitis inmune (7), síntomas psiquiátricos (6) y mielitis multifocal (8). La participación no parenquimatosa es inusual.

En este artículo se describe un caso de enfermedad NB con una presentación ocular sin afectación parenquimatosa.

CASO CLÍNICO

Mujer de 57 años que acude por pérdida progresiva de la agudeza visual bilateral, más intensa en el ojo derecho y cefalea de 15 días de evolución. La exploración neurológica es normal y presenta afta dolorosa lingual (fig. 1). La agudeza visual (AV) es de 1,5 m dedos en el ojo derecho (OD) y 0,7 en el ojo

izquierdo (OI). La biomicroscopía bilateral y tonometría son normales.

El fondo de ojo muestra papilitis bilateral asimétrica (fig. 2) sin edema macular. La tomografía computarizada (TAC) informa de normalidad y la imagen de la resonancia magnética (RMN) muestra un aumento de la señal del nervio óptico sugerente de neuritis óptica derecha (fig. 3). En el líquido cefalorraquídeo (LCR), se visualiza nivel de proteínas ligeramente elevadas con linfocitosis.

Los potenciales evocados visuales describen un retraso en la latencia del componente P100 con una reducción de su amplitud, reducción de la amplitud de la onda N95 y P50 compatible con neuritis óptica derecha, evidenciando normalidad en el ojo izquierdo.

En las pruebas de laboratorio se aprecia VSG de 18 mm/h, PCR 5 mg/dl, ECA 23 U/L, HLA-B51 positivo, ANCA y FR negativos. ANA 1/80 + con patrón de grano fino, anti-Ro positivo y otros ENAs negativos. Toda la serología infecciosa y Mantoux es negativa.

El cultivo de LCR y bandas oligoclonales son negativos.

La biopsia del fragmento del afta lingual informa de ulceración epitelial e infiltrado inflamatorio mixto intenso consistente en linfocitos, eosinófilos y neutrófilos que se entremezclan entre los fascículos musculares



Fig. 1: se observa afta lingual lateral izquierda.

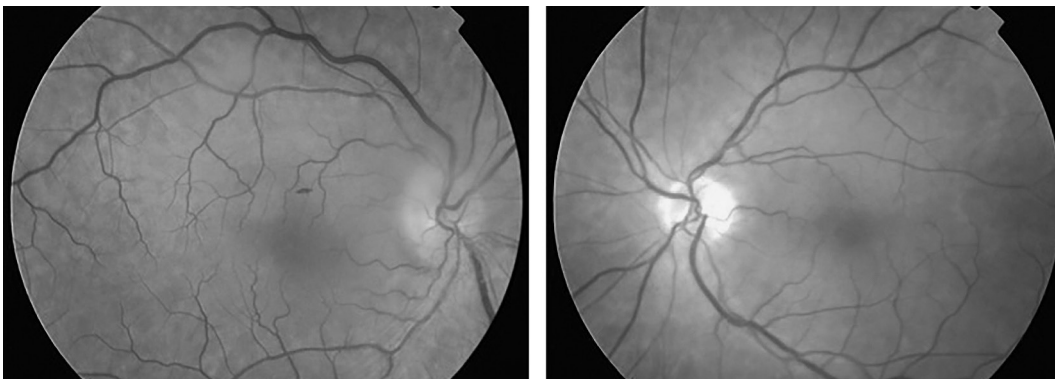


Fig. 2: a) Retinografía de ojo derecho en donde se observa papilitis. b) Retinografía de ojo izquierdo en donde se observa leve papilitis.

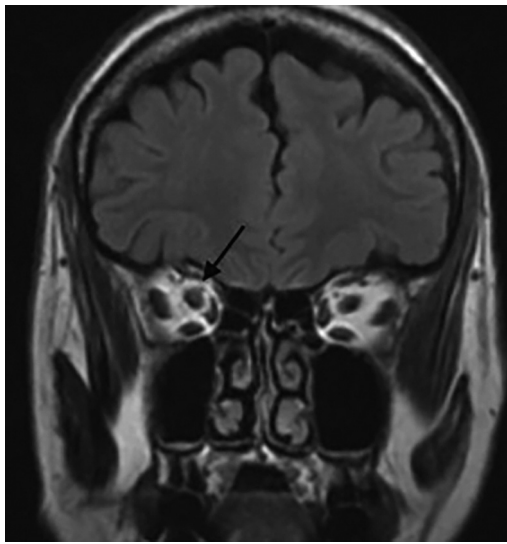


Fig. 3: corte coronal T2 flair de la RMN en donde se observa un incremento de la señal alrededor del nervio óptico señalado con la flecha.

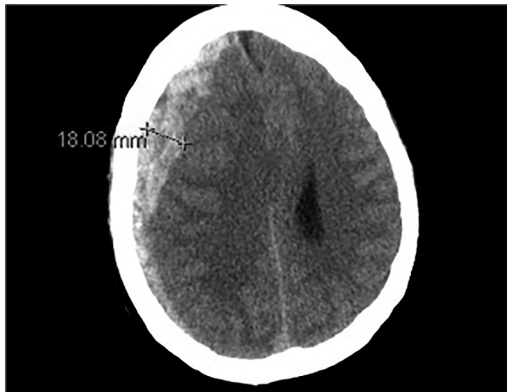


Fig. 4: corte axial de TAC en donde se visualiza hematoma subdural de 1,8 cm que comprime lóbulo frontal derecho y produce desplazamiento de la línea media que dreña posteriormente el Servicio de Neurocirugía.

linguales, todos ellos compatibles con enfermedad ulcerativa.

Con el diagnóstico presuntivo de la enfermedad de Behçet la paciente es ingresada, recibiendo bolos de metilprednisolona de 1 gramo al día durante 5 días y ácido acetilsalicílico 100 mg/día con respuesta favorable, pero ocho días más tarde, la paciente refiere cefalea intensa, midriasis que no responde a la luz y crisis convulsiva tónico-clónica en brazo izquierdo de pocos segundos de duración. Un segundo TAC muestra hematoma subdural (fig. 2b) siendo drenado por el departamento de Neurocirugía con evolución favorable posterior.

Por tanto, estamos ante un caso de papilitis bilateral asimétrica, afta lingual, pleocitosis discreta con proteinorraquia, todo ello compatible con NB sin afectación parenquimatosa.

Posteriormente la cefalea persiste pero con mejoría de la papilitis de manera progre-

siva y persistiendo restos mínimos de hematoma subdural con AV final de 0,5 en OD y de 0,8 en OI.

Se realiza disminución progresiva de la dosis de corticosteroides e instauración de azatioprina con buena evolución posterior.

DISCUSIÓN

La manifestación ocular de la enfermedad de Behçet es generalmente con uveítis bilateral y se produce normalmente de 2 a 3 años después de su debut, en el 10-20% de los pacientes. (9) La uveítis es crónica, bilateral, recurrente y puede conducir a una morbilidad significativa. El hipopion es un sello distintivo de la enfermedad de Behçet, observada en un tercio de los casos.

La vasculitis retiniana puede ser una causa importante de la pérdida visual en más de 25% de los pacientes, aunque el pronóstico ha mejorado con el uso de inmunosupresores y de agentes biológicos (10,11). Otras lesiones oculares descritas son: escleritis, queratitis, hemorragia vítrea, neuritis óptica, oclusión de la vena retiniana y neovascularización retiniana central (12).

El NB se define por la presencia de sintomatología neurológica y/o síntomas psiquiátricos con anomalías compatibles en la RMN y / o en el LCR (13).

Las manifestaciones del SNC se producen en el 5-10% de los pacientes (2).

La afectación del parénquima es la más frecuente (80%) de los casos y afecta particularmente al tronco del encéfalo (14).

La enfermedad no parenquimatosa puede provocar trombosis del seno dural, vasculitis arterial y meningitis aséptica, como en nuestro caso. La presentación clínica es muy variable, pero lo más característico son los signos piramidales, hemiparesia, cambios en el comportamiento, cefalea y alteraciones esfinterianas (14). El LCR es habitualmente normal, pero puede mostrar un aumento de la concentración de neutrófilos con o sin células y un aumento de la concentración de las proteínas y, a veces aumento de la presión intracraneal. Cuando se presenta enfermedad neurológica puede dar lugar a una alta morbilidad (15), siendo la mortalidad estimada en torno al 5-10% (14,15). En nuestro caso, la enfermedad de Behçet provoca vasculitis de

pequeños vasos (16), que afecta a arteriolas y vénulas, pudiendo haber causado un hematoma subdural, probablemente secundario a la ruptura de los vasos inflamados y ayudado por el tratamiento antiplaquetario prescrito.

El uso de ciclosporina está contraindicado en la enfermedad NB, así que uno de los fármacos indicados es la azatioprina. Hay evidencia de que la ciclosporina en la enfermedad de Behçet podría ser un factor desencadenante de los síntomas neurológicos (17).

El tratamiento precoz puede cambiar el pronóstico de la enfermedad por NB, la banalidad de las úlceras bucales dificulta el diagnóstico primario de Behçet. A pesar del tratamiento precoz con megadosis de esteroides, la paciente realiza un cuadro infrecuente y poco descrito de hematoma subdural.

BIBLIOGRAFÍA

1. Verity DH, Wallace GR, Vaughan RW, Stanford MR. Behcet's disease: from Hippocrates to the third millennium. *Br J Ophthalmol* 2003; 87: 1175-83.
2. Sakane T, Takeno M, Suzuki N, Inaba G. Behcet's disease. *N Engl J Med* 1999; 341: 1284-91.
3. Kural-Seyahi E, Fresko I, Seyahi N, Ozyazgan Y, Mat C, Hamuruyudan V, et al. The long-term mortality and morbidity of Behçet syndrome: a 2-decade outcome survey of 387 patients followed at a dedicated center. *Medicine (Baltimore)* 2003; 82: 60-76.
4. Akman-Demir G, Serdaroglu P, Tasçi B, Neuro-Behçet Study Group. Clinical patterns of neurological involvement in Behçet's disease: evaluation of 200 patients. *Brain* 1999; 122: 2171-81.
5. Kidd D, Steuer A, Denman AM, Rudge P. Neurological complications in Behçet's syndrome. *Brain* 1999; 122: 2183-94.
6. Akman-Demir G, Serdaroglu P, Tasçi B. Clinical patterns of neurological involvement in Behçets disease: evaluation of 200 patients. The Neuro-Behçet Study Group. *Brain* 1999; 122: 2171-82.
7. Al-Araji A, Kidd DP. Neuro-Behçet's disease: epidemiology, clinical characteristics, and management. *Lancet Neurol* 2009; 8: 192-204.
8. Moskau S, Urbach H, Hartmann A, et al. Multifocal myelitis in Behçet's disease. *Neurology* 2003; 60: 517.
9. Kural-Seyahi E, Fresko I, Seyahi N, et al. The long-term mortality and morbidity of Behçet syndrome: a 2-decade outcome survey of 387 patients followed at a dedicated center. *Medicine (Baltimore)* 2003; 82: 60-76.
10. Muhaya M, Lightman S, Ikeda E, et al. Behçet's disease in Japan and in Great Britain: a comparative study. *Ocular Immunology and Inflammation* 2000; 8: 141-148.
11. Saygin C, Uzunaslan D, Hatemi G. Currently Used Biologic Agents in the Management of Behçet's Syndrome. *Curr Med Chem.* 2015; 22(16): 1976-85.
12. Verity DH, Wallace GR, Vaughan RW, Stanford MR. Behcet's disease: from Hippocrates to the third millennium. *British Journal of Ophthalmology* 2003; 87: 1175-1183.
13. Casanova Peño I, De las Heras Revilla V., Parejo Carbonella B., et al. Neurobehçet disease: clinical and demographic characteristics. *European Journal of Neurology* 2012, 19: 1224-1227.
14. Akman-Demir G, Serdaroglu P, Tasçi B. Clinical patterns of neurological involvement in Behçet's disease: evaluation of 200 patients. The Neuro-Behçet Study Group. *Brain* 1999; 122(11): 2171-2182.
15. Siva A, Kantarci OH, Saip S, et al. Behçet's disease: diagnostic and prognostic aspects of neurological involvement. *Journal of Neurology* 2001; 248: 95-103.
16. Kocer N, Islak C, Siva A, Saip S, Akman C, Kantarci O, et al. CNS involvement in neuro-Behçet syndrome: an MR study. *AJNR Am J Neuroradiol* 1999; 20: 1015-24.
17. Hayashi T, Mizuki N. Ocular manifestations in Behçet's Disease. *Japan Medical Association Journal* 2006; 49 (7-8): 260-268.