

# RELATO DE CASO DE DOENÇA DE NEURO-BEHÇET

## CASE REPORT OF NEURO-BEHÇET'S DISEASE

FELIPE STOPPA FONSECA DOS REIS<sup>1</sup>; GIULLIANO GARDENGHI<sup>2</sup>; ARTHUR MAGALHÃES DE OLIVEIRA<sup>2</sup>; VÂNIA LÚCIA MODESTO<sup>2</sup>; CHRISTIANE CALIL SAMPAIO RIBEIRO<sup>3</sup>; IRON DANGONI FILHO<sup>2</sup>

### RESUMO

A doença neurológica de Behçet é uma manifestação da Doença de Behçet, uma condição relacionada a vasculites autoimunes. Ela provoca inflamação recorrente em várias partes do corpo, incluindo boca, órgãos genitais, pele, olhos e, em alguns casos, manifestações neurológicas. Os sintomas neurológicos variam e podem incluir encefalite, meningite, trombose venosa cerebral, hemorragias e aneurismas cerebrais. Segue um relato de caso de um paciente do sexo masculino de 59 anos com apresentação clínica e radiológica de Encefalite Límbica, com excelente resposta ao tratamento imunossupressor.

### PALAVRAS CHAVE: DOENÇA DE BEHÇET; ENCEFALITE LÍMBICA

### ABSTRACT

The neurological disease of Behçet's is a manifestation of Behçet's Disease, a rare condition related to autoimmune vasculitis. It causes recurrent inflammation in various parts of the body, including mouth, genital organs, skin, eyes, and in some cases, neurological manifestations. Neurological symptoms vary and can include encephalitis, meningitis, cerebral venous thrombosis, hemorrhages and cerebral aneurysms. Here's a case report of a 59-year-old male patient presenting clinic and radiologic presentation of Limbic Encephalitis with excellent response to immunosuppression treatment.

### KEYWORDS: BEHÇET'S DISEASE; LIMBIC ENCEPHALITIS

### INTRODUÇÃO

A Doença de Behçet (DB) é uma doença inflamatória caracterizada por um acometimento de grandes, médios e pequenos vasos sanguíneos. Acredita-se que o a vasculite disseminada seja o principal fator desencadeante de manifestações sistêmicas, como úlceras orais recorrentes associadas a manifestações oculares, urogenitais, neurológicas, cutâneas, gastrointestinais e articulares<sup>1</sup>.

Quando um paciente com doença de Behçet confirmada passa a desenvolver sintomas neurológicos, é confirmada a doença de Neuro-Behçet. O envolvimento do sistema nervoso central é visto em cerca de 9% dos portadores de DB, mais frequentemente no sexo masculino<sup>2</sup>.

Pode acometer tanto o parênquima encefálico quanto as estruturas vasculares do sistema nervoso central (SNC), em sua forma não parenquimatosa. Consequências conhecidas da doença neurológica de Behçet são meningoencefalite recorrente, paralisia de nervos cranianos, epilepsia, trombose de seio venoso cerebral e episódios de disfunção do diencefalo e tronco cerebral que podem simular quadros de Acidente Vascular Cerebral (AVC)<sup>2</sup>.

A apresentação pode ser aguda, com meningoencefalite ou trombose de seio venoso cerebral; ou progressiva – com demência, ataxia e disartria. O dano cognitivo pode ocorrer de maneira independente da manifestação neurológica<sup>3</sup>.

### RELATO DO CASO

Paciente masculino, 59 anos, encaminhado para o Instituto de Neurologia de Goiânia por quadro de dor abdominal associado a cefaleia e lesões em língua. Iniciado tratamento com antibioticoterapia (Amoxicilina e Ácido Clavulanato). Paciente apresentou alteração de memória aguda, com repetições frequentes devido à dificuldade em reter novas informações, com início há dois dias. Em interrogatório sintomatológico, evidenciou-se antecedente de cefaleia recorrente de longa data, assim como pústulas em face e aftas orais (língua e mucosa jugal) frequentes – nos últimos 2 anos apresentava lesões ulcerosas mensais. Paciente refere que há cinco anos apresentou quadro subagudo de desequilíbrio, diplopia e paraparesia, sendo na época diagnosticado com AVC isquêmico de ponte. Foi submetido a ampla investigação, inclusive para vasculite,

1. Pontifícia Universidade Católica de Goiás, Goiás, Brasil.

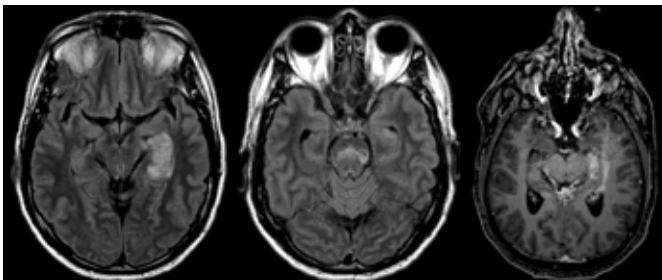
2. Instituto de Neurologia de Goiânia / Kora Saúde, Goiás, Brasil.

3. Hospital Geral de Goiás, Goiás, Brasil.

### ENDEREÇO

IRON DANGONI FILHO  
Instituto de Neurologia de Goiânia  
Praça Gilson Alves de Souza, 140 - Qd. 33Lt. 07e  
Goiânia - GO, CEP: 74215-070  
E-mail: iron.dangoni@gmail.com

mas ficou sem etiologia definida. Em avaliação retroativa de imagem de crânio notam-se lesões bilaterais na ponte que não respeitam território vascular, além de apresentar efeito tumefativo, com edema vasogênico e realce ao contraste no interior da lesão sugestivo de padrão inflamatório. Ademais tem diagnóstico de dislipidemia. Estava em uso de pantoprazol, sinvastatina e ácido acetilsalicílico. Ao exame físico, evidenciou-se alteração discreta da memória, principalmente do tipo episódica, sem outros déficits neurológicos focais. Paciente refere ter sofrido queda da própria altura na cozinha há 4 dias. Na ectoscopia do cotovelo esquerdo apresentava sinais flogísticos proeminentes, com edema e hiperemia importantes. Na internação, foram solicitados exames de imagem e laboratoriais para esclarecimento da patologia apresentada. No primeiro dia de internação foram realizadas Ressonâncias Magnéticas (RM) de Crânio e rastreamento neoplásico/infeccioso com Tomografia Computadorizada (TC) de Tórax e Abdome. RM de Crânio evidenciou lesão com hipersinal e edema importante na formação hipocampal esquerda, poupando amígdala, com realce leptomeníngeo heterogêneo e irregular desde plexo endocármico do ventrículo lateral esquerdo e restrição a difusão. Há também lesão em faixa na região central da ponte, apresentando hipossinal em T1, hipersinal em T2, sem realce pelo contraste ou restrição a difusão (Figura 1). Esse acometimento caracteriza quadro clínico e radiológico compatível com Encefalite Límbica.



**Figura 1:** Ressonância magnética de crânio. (A) FLAIR axial, demonstrando edema de padrão vasogênico e efeito tumefativo envolvendo a formação hipocampal esquerda; (B) FLAIR axial, demonstrando alteração de sinal na ponte, bilateral transversal (em faixa), de aspecto sequelar, com cavitações; (C) T1 pós contraste axial, evidenciando realce leptomeníngeo e cortical da formação hipocampal e realce contíguo do plexo coroide esquerdo.

Devido flogose importante em membro superior esquerdo, paciente foi submetido a ressonância de cotovelo, que mostrou bursite olecraneana associada a sinais de processo infeccioso/inflamatório ao redor e foco de edema ósseo no olécrano. Foi realizada drenagem da coleção e escalonamento do antibiótico para Ceftriaxone. A TC de Abdome mostrou linfonodos mesentéricos supranumerários. TC de Tórax sem alterações. Procedeu-se coleta de líquido (LCR), cujo resultado evidenciou celularidade bastante aumentada – 348 células (55 linfócitos, 15 plasmócitos e 23 monócitos); hiperproteinorraquia (160) e lactato elevado de 3,6 mg/dl.

No segundo dia de internação, em investigação complementar, Eletroencefalograma (EEG) teve resultado normal. Exames laboratoriais adicionais realizados incluem: FAN padrão nuclear pontilhado fino denso 1:160, Anti-DNA não reagente, Anti-Sm < 0,7 U/mL, C4 38mg/dL, Anti-Ro < 0,3 U/mL, C3 228 mg/dL, Fator reumatoide < 20 IU/mL, ANCA não reagente e Enzima Conversora da Angiotensina (ECA) 35 U/L, ou seja, todos normais, exceto valor de velocidade de sedimentação. Este apresentou valor bastante elevado (VHS = 82).

No terceiro dia, foi realizado o teste de Patergia – inserção de 5 mm de agulha no antebraço, com leitura em 24 e 48 horas. Resultado foi fortemente positivo: notou-se surgimento de pápula de 6 mm. Com isso, firmou-se o diagnóstico de doença de Neuro-Behçet, com os seguintes critérios diagnósticos (úlceras orais aftosas recorrentes, pseudofoliculite e lesões papulo-pustulosas, teste da Patergia positivo). Foi, então, iniciada terapêutica imunossupressora baseada em pulsoterapia com metilprednisolona por três dias, seguida de curso de Ciclofosfamida.

Durante a internação, que durou 10 dias, o VHS do paciente decaiu de 82 no primeiro dia para 23 no 9º dia, bem como um PCR de 8,7 na alta. Paciente foi desospitalizado sem cefaleia, com melhora completa de aftas orais, resolução da flogose em cotovelo esquerdo e do quadro amnésico.

## DISCUSSÃO

A doença neurológica de Behçet é definida como um conjunto de sinais e sintomas neurológicos em pacientes com DB confirmada. Inclui uma variedade de apresentações, envolvendo principalmente o sistema nervoso central e mais raramente o periférico. Essa última caracteriza-se por neuropatias e miopatias, geralmente de maneira subclínica e confirmada por estudos eletrofisiológicos<sup>2</sup>.

As manifestações relacionadas ao SNC podem ser divididas em parenquimatosas e não-parenquimatosas, sendo a primeira mais comum e a que provavelmente afetou o paciente em questão. Síndromes tronculares, hemisféricas, espinhais e meningoencefalite podem ser manifestações clínicas desse subtipo. O envolvimento não parenquimatoso tem como os principais representantes afecções arteriais e trombose de seio venoso<sup>4</sup>.

Pacientes portadores da DB têm maior risco de sofrerem eventos cardiovasculares, como infarto e AVC, e o último deve ser considerado como diagnóstico diferencial especialmente em pacientes com mais de 50 anos<sup>5</sup>. Sintomas como cefaleia e polineuropatia podem ocorrer secundariamente à própria DB e a medicações usadas no controle da doença. Na maioria dos casos representam quadro inflamatório de base não controlado<sup>2</sup>.

O diagnóstico da Doença de Behçet é baseado em critérios diagnósticos segundo o International Study Group (ISG) diagnostic criteria publicado em 1990<sup>6</sup> com nova proposta em 2014 que incluiu uma ampliação dos critérios

diagnósticos para melhoria da sensibilidade e especificidade dos critérios <sup>7</sup>. O teste de Patergia, critério não obrigatório, mas que pontua a favor do diagnóstico, consiste em hiper-reatividade da pele seguida de trauma com agulha. Esse teste possui alta especificidade, apesar de existirem ressalvas quanto à sua reprodutibilidade inconstante e sensibilidade variável. O fenômeno de Patergia pode ser uma evidência da disfunção endotelial característica das vasculites, grupo que engloba a DB <sup>8</sup>.

É importante fazer o diagnóstico diferencial da patologia em questão com Esclerose Múltipla, Lupus Eritematoso Sistêmico, Sarcoidose, infecções do SNC e outras causas de patologias inflamatórias. As encefalites, encefalomielite e meningoencefalites compartilham sintomas com a DB como cefaleias, redução do nível de consciência, alterações comportamentais e crises epiléticas. Ainda assim, trata-se de desafio para o neurologista, uma vez que se baseia em somatório de critérios diagnósticos <sup>4</sup>.

O relato do caso em questão apresenta não apenas uma doença rara, mas traz uma apresentação clínica e radiológica extremamente incomum para a DB. Encefalite límbica não representa uma apresentação descrita na doença, principalmente com acometimento hipocampal exclusivo associado a realce leptomeníngeo com restrição a difusão de padrão venoso, o que torna tal relato imprescindível para a literatura médica.

O tratamento da manifestação neurológica da DB tem como objetivo controlar o quadro inflamatório do paciente, e tem como abordagem principal o uso de metilprednisolona endovenosa, seguido por corticoterapia oral. Ciclofosfamida, Azatioprina, Metotrexato, e imunobiológicos como Infliximabe, que podem ser utilizados conforme indicação, sendo geralmente necessários como terapêutica de manutenção <sup>7</sup>.

## CONCLUSÃO

O caso do paciente apresentado aqui demonstra a complexidade e a diversidade de manifestações da DB, especialmente quando há uma apresentação atípica – encefalite límbica. A identificação precoce da Doença neurológica de Behçet e a diferenciação entre suas manifestações parenquimatosas e não-parenquimatosas são cruciais para um tratamento adequado. Neste caso específico, a resposta favorável do paciente à pulsoterapia e ao tratamento subsequente é encorajadora e destaca a importância do diagnóstico precoce e do manejo adequado da patologia. No entanto, o acompanhamento a longo prazo é essencial, uma vez que a DB é crônica e requer monitoramento contínuo para prevenir recaídas e complicações. Em última análise, o caso ressalta a importância da conscientização e da educação sobre a DB, especialmente suas manifestações neurológicas, para garantir um diagnóstico precoce e um tratamento eficaz, melhorando assim a qualidade de vida dos pacientes afetados por essa condição rara e desafiadora.

## REFERÊNCIAS

1. Bettiol A, Prisco D, Emmi G. Behçet: the syndrome. *Rheumatology (Oxford)*. 2020 May 1;59(Suppl 3):iii101-iii107.
2. Borhani-Haghighi A, Kardeh B, Banerjee S, Yadollahikhales G, Safari A, Sahraian MA, et al. Neuro-Behçet's disease: An update on diagnosis, differential diagnoses, and treatment. *Mult Scler Relat Disord*. 2020 Apr;39:101906.
3. Monastero R, Camarda C, Pipia C, Lopez G, Camarda LKC, Baiamonte V, et al. Cognitive impairment in Behçet's disease patients without overt neurological involvement. *J Neurol Sci*. 2004 May 15;220(1-2):99-104.
4. Al-Araji A, Kidd DP, Free R. Neuro-Behçet's disease: epidemiology, clinical characteristics, and management. *Lancet Neurol* [Internet]. 2009;8(2):192-204.
5. Yang Y, Yu Y, Sun C, Jiang M, Lin J. Ischaemic heart disease in Behçet's syndrome: a systematic review and meta-analysis. *Clin Exp Rheumatol*. 2022 Sep;40(8):1497-1503.
6. Wechsler B, Davatchi F, Mizushima Y, Hamza M, Dilsen N, Kansu E, et al. Criteria for diagnosis of Behçet's disease. International Study Group for Behçet's Disease. *Lancet*. 1990 May 5;335(8697):1078-80.
7. Kalra S, Silman A, Akman-Demir G, Bohlega S, Borhani-Haghighi A, Constantinescu CS, Houman H, et al. Diagnosis and management of Neuro-Behçet's disease: international consensus recommendations. *J Neurol*. 2014 Sep;261(9):1662-76.
8. Scherrer MAR, de Castro LPF, Rocha VB, Pacheco L. Dermatoscopia no teste cutâneo da Patergia: série de casos de pacientes com suspeita de Doença de Behçet. *Revista Brasileira de Reumatologia*. 2014;54(6):494-498.