



1809 - ENFERMEDAD DE NEURO-BEHÇET: ESTUDIO DESCRIPTIVO DE UN SÍNDROME NEUROLÓGICO INFRECUENTE

Óscar Porto Fuentes¹, Alicia Adán Gurpegui², Gabriel Torres Iglesias², Inmaculada Puertas Muñoz², Jorge Álvarez Troncoso², Belén Gutiérrez Sacerni², Ana M. Noblejas Mozo² y Elena Martínez Robles²

¹Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña, A Coruña, España. ²Complejo Universitario La Paz, Madrid, España.

Resumen

Objetivos: El síndrome de Behçet (SB) es una enfermedad inflamatoria multisistémica rara caracterizada por la presencia de diferentes manifestaciones clínicas con fases de recurrencia y remisión. Las manifestaciones neurológicas en el SB se han descrito entre un 5 y 10% de los casos, asociando una importante morbilidad. El objetivo de este estudio es analizar las características epidemiológicas, clínicas y radiológicas de los pacientes con enfermedad de neuro-Behçet (ENB) diagnosticados en un hospital de tercer nivel.

Métodos: Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo que incluye pacientes diagnosticados de SB según los Criterios Internacionales para la Enfermedad de Behçet (ICBD 2014). Se recogieron variables demográficas y clínicas, incluyendo manifestaciones sistémicas, determinación de HLA-B51, clasificación de ENB, manifestaciones neurológicas, hallazgos en RM, estudio de LCR y biopsia cerebral, así como el tratamiento inicial y las recidivas en el seguimiento.

Resultados: Se encontraron 21 pacientes diagnosticados de ENB, siendo el 66,7% mujeres. La edad media al diagnóstico fue de 37,1 años. La afectación sistémica predominante fue la mucosa (95,2%), seguida de la cutánea (52,4%), articular (61,9%) y ocular (33,3%). El 71,4% de pacientes pertenecían al subtipo de NB parenquimatoso, de los cuales tenían afectación troncoencefálica el 33,3%, medular el 20%, cerebral el 20% y neuropatía óptica el 26,7%. El 28,6% restante se clasificaban dentro del subtipo no parenquimatoso, presentando un 75% trombosis de senos venosos cerebrales, un 12,5% hipertensión intracraneal y otro 12,5% un síndrome meníngeo agudo. En el 71,4% del total la determinación de HLA-B51 en suero fue positiva. En el estudio del LCR tenían elevación de B2-microglobulina un 57,1%, bandas oligoclonales un 25% y pleocitosis linfocítica un 44,4%. El 57,9% presentaban lesiones en la RM, de predominio troncoencefálico (45%) y supratentorial (45%). Se realizó biopsia cerebral en un caso por debutar en forma de pseudotumor inflamatorio. El tratamiento más empleado fue la combinación de corticoides sistémicos con azatioprina (30%).

Discusión: La ENB es una de las manifestaciones más graves del SB. Se distinguen dos subtipos de ENB con afectación del sistema nervioso central (SNC); el parenquimatoso y el no parenquimatoso. En nuestro estudio la proporción de ENB parenquimatosa fue similar a la descrita en la literatura (70-80%), al igual que la localización más frecuente de las lesiones en la RM (tronco del encéfalo).

Aunque está descrito un predominio del género masculino, en nuestra muestra se observó un mayor número de mujeres. La positividad de bandas oligoclonales en LCR en nuestro estudio (25%) fue superior al documentado en publicaciones previas (10%), probablemente por la alta frecuencia de solapamiento con la esclerosis múltiple.

Conclusiones: La ENB es un trastorno grave e infrecuente que comprende gran variedad de síntomas neurológicos. El subtipo parenquimatoso es más prevalente que el no parenquimatoso. Respecto a publicaciones previas, describimos un mayor porcentaje de mujeres y de bandas oligoclonales en LCR. Es importante tener un alto índice de sospecha para diagnosticar la ENB, haciendo un diagnóstico diferencial que incluya el despistaje de enfermedades desmielinizantes del SNC por el frecuente solapamiento con estas entidades.