



Neurocirugía

<https://www.revistaneurocirugia.com>



P0220 - PRESENTACIÓN PSEUDOTUMORAL CEREBRAL DE LA ENFERMEDAD DE BEHÇET

S. Gayoso García, I. Gestoso Ríos, D. Castro Bouzas y J.M. Villa Fernández

Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña, A Coruña, España.

Resumen

Objetivos: Revisión de caso clínico de enfermedad de Behçet que debuta como pseudotumor cerebral.

Métodos: Mujer de 52 años que acude por parestesias y debilidad en hemicuerpo derecho. En la exploración destaca parálisis facial central derecha con paresia 4/5 proximal en miembro superior derecho y leve inestabilidad de la marcha. El estudio mediante tomografía muestra lesión hipodensa de aspecto infiltrativo en núcleos de la base y mesencéfalo izquierdos sugestiva de etiología neoplásica.

Resultados: Se completa estudio con RM cerebral que muestra lesión a nivel capsulolenticular izquierdo, tálamo, subtálamo y diencefalo, alcanzando pedúnculo cerebral de mesencéfalo, con aisladas áreas de captación puntiformes y lineales, imágenes sugestivas de neuroBehçet. Rehistoriando a la paciente, aunque no había presentado úlceras genitales, lesiones oculares ni cutáneas típicas, sí refería úlceras orales y poliartralgias, por lo que se decide inicio de tratamiento con esteroides a altas dosis con buena respuesta clínica. Actualmente, tratamiento crónico esteroideo a bajas dosis con remisión radiológica de lesión parenquimatosa.

Conclusiones: La enfermedad de Behçet es un síndrome inflamatorio crónico y recidivante caracterizado por una vasculitis sistémica. Entre sus manifestaciones clínicas destacan: aftas orales y genitales recurrentes, uveítis, alteraciones cutáneas y poliartralgias. La afectación del sistema nervioso oscila entre 5-60%. Es una complicación poco frecuente con importante morbimortalidad. Puede presentarse como alteración parenquimatosa (20-60%) en forma de lesiones inflamatorias de pequeño tamaño, típicamente en tronco cerebral y ganglios de la base, o como afectación extraparenquimatosa de estructuras vasculares (10-20%), fundamentalmente trombosis de senos venosos. La forma de presentación del neuroBehçet de nuestro caso como lesión encefálica extensa denominada presentación pseudotumoral es infrecuente (1,8%). Se localiza típicamente en región capsulolenticular, tálamo, tronco cerebral, ganglios basales y corteza cerebral. Puede preceder a las manifestaciones mucocutáneas e inducir diagnósticos tardíos. El tratamiento con esteroides e inmunosupresores suele inducir una mejoría significativa tanto clínica como radiológica.