

## **SÍNDROME NEURO-BEHÇET: UM DESAFIO DIAGNÓSTICO, RELATO DE CASO**

## **NEURO-BEÇHET SYNDROME: A DIAGNOSTIC CHALLENGE, CASE REPORT**

**Vinícius Lúcio de Barros<sup>1</sup>,**

**Larissa Gomes Peres Bomfim<sup>2</sup>,**

**Victor Perez Teixeira<sup>3</sup>**

1-Acadêmico do curso de Medicina da Universidade Metropolitana de Santos – UNIMES.  
[vinibarro90@yahoo.com](mailto:vinibarro90@yahoo.com)

2-Acadêmica do curso de Medicina da Universidade Metropolitana de Santos – UNIMES.  
[larissagpb@hotmail.com](mailto:larissagpb@hotmail.com)

3-Professor Doutor do Curso de Medicina da Universidade Metropolitana de Santos –  
UNIMES. [victor.teixeira@unimes.br](mailto:victor.teixeira@unimes.br)

Autor correspondente: Vinícius Lúcio de Barros. Rua Monte Castelo, 60, apto 1301, bloco A.  
Aviação- Praia Grande. Email: [vinibarro90@yahoo.com](mailto:vinibarro90@yahoo.com). Telefone: (11) 99316-0640

**Resumo:** A Síndrome de Behçet (SB) é uma doença multissistêmica de etiologia ainda desconhecida que afeta desde mucosas, articulações, vasos sanguíneos e até o Sistema Nervoso Central, que quando afetado é conhecido como Síndrome de Neuro-Behçet (SNB), sendo essa uma condição rara encontrada em apenas 3 a 10% dos casos. A SNB é uma potencial causa de morbimortalidade a longo prazo, tornando seu diagnóstico e tratamento precoces fundamentais para alcançar melhores resultados aos pacientes. Assim, a discussão do relato de caso de um homem de 36 anos que apresentou alterações cognitivas, oftalmo-paresia, úlceras genitais e orais com teste de Patergia positivo, tem por objetivo possibilitar diagnóstico e tratamento precoces e assertivos no futuro, mesmo quando há desafios envolvidos.

**Palavras Chave:** Síndrome de Behçet, Doenças do Sistema Nervoso Central, Inflamação.

**Abstract:** Behçet's Syndrome (SB) is a multisystemic disease of unknown etiology that affects from mucous membranes, joints, blood vessels and even the Central Nervous System, which when affected is known as Neuro-Behçet Syndrome (NBS), which is a condition rare found in only 3 to 10% of cases. NBS is a potential cause of long-term morbidity and mortality, making its early diagnosis and treatment fundamental to achieving better results for patients. Thus, the discussion of the case report of a 36-year-old man who presented cognitive alterations, ophthalmo-paresis, genital and oral ulcers with positive Patergia test, aims to enable early and assertive diagnosis and treatment in the future, even when there are challenges involved.

**Key-words:** Behcet-Syndrome, Central Nervous System Diseases, Inflammation

## Introdução

A Síndrome de Behçet (SB) é uma doença multissistêmica crônica que acomete mucosa oral e genital, olhos, articulações, vasos sanguíneos, Sistema Nervoso Central e Trato Gastrointestinal (1,2).

A sintomatologia ocorre entre a segunda e a quarta década de vida<sup>2</sup> e homens e mulheres são acometidos da mesma maneira, todavia nota-se que homens asiáticos jovens possuem maior risco para manifestações graves da doença (3,4).

A patogênese da SB é desconhecida (1,3), porém acredita-se que tenha origem multifatorial. Tal doença é ocasionada por um processo autoimune, associada ao HLA B51 (1), desencadeada por um agente infeccioso ou ambiental, em uma região suscetível geneticamente (3,4).

Como a SB não possui achados clínicos ou laboratoriais específicos, foram criados, segundo Barnes e Yazici (4), critérios de diagnóstico classificados em “maiores” ou principais que são: úlcera oral recorrente, úlcera genital, lesões cutâneas e doença inflamatória ocular; e “menores”: artralgia ou artrites, lesões neurológicas, vasculares, gastrointestinais, cardíacas, pleuropulmonares e epididimite. Assim, considera-se doença completa quando 4 critérios principais estão presentes. Incompleta, quando há 3 características principais, 2 principais e 2 menores, ou com sintomatologia ocular recorrente associado à 1 característica maior ou 2

menores. Suspeita-se da doença quando o paciente apresenta 1 ou 2 características maiores (3,4,5).

O tratamento da SB tem o objetivo de aliviar os sinais e sintomas, diminuindo rapidamente a inflamação, reduzindo assim a severidade e as complicações da doença. A EULAR (European League Against Rheumatism) recomenda diferentes tratamentos de acordo com o órgão(s) afetado(s) e a gravidade (3).

### **Relato de Caso**

Trabalho aprovado pelo Comitê de Ética da Universidade Metropolitana de Santos. CAAE: 41975620.8.0000.5509 (Anexo 1).

Paciente de 36 anos, sexo masculino, negro, solteiro, natural e procedente de Cubatão, nível superior completo em Educação Física.

Foi encaminhado para um Serviço de Neurologia, com história de que, há 15 dias, iniciou quadro de alterações cognitivas, com dificuldade para dirigir e escrever, além de não se lembrar que iria se casar em dois meses.

O paciente foi internado por haver uma queda no estado geral; febre; ptose palpebral, oftalmoparesia, paralisia do terceiro nervo craniano à esquerda e midríase. No exame físico apresentava úlceras orais e genitais com fundo de aspecto esbranquiçado e bordas elevadas.

Durante toda a internação, mantinha as alterações cognitivas com dificuldade na realização de algumas atividades habituais (tais como cuidados pessoais, jogo de cartas), apresentou alteração de memória e distúrbio de comportamento, alternando períodos de apatia, compulsão por doces e agressividade.

Havia déficit cognitivo confirmado pelo Mini-Exame do Estado Mental (MEEM), no valor de 23 pontos, no qual, pelo seu nível de escolaridade, deveria ser igual ou superior a 29 pontos.

Os exames laboratoriais revelaram velocidade de hemossedimentação (VHS) elevada (90 mm na primeira hora). Hemograma, ionograma, VDRL e as provas reumatológicas estavam normais.

A Tomografia Computadorizada não apresentou alteração e a Ressonância Magnética de crânio evidenciou na sequência Flair axial e sagital ponderada em T2, hiperintensidade de sinal, acometendo cápsulas internas e núcleos pálidos de ambos os lados, bem como tálamo esquerdo. O exame de líquido (LCR) revelou pleocitose linfocitária (40 céls., 96% linfomonócitos, 3% neutrófilos e 1% eosinófilos) e hiperproteinorraquia (70 mg%).

A avaliação microbiológica do LCR foi negativa e o teste de Patergia foi positivo. A biópsia da lesão genital revelou ulceração recoberta por crosta hemática e permeada por neutrófilos, sugestiva de SB.

Na derme, notou-se infiltrado inflamatório neutrofílico e linfocitário, denso, permeando paredes vasculares.

O paciente foi transferido para o serviço de reumatologia, após a realização de pulsoterapia com corticoides. Lá, relatou diminuição da acuidade visual em olho direito. Na avaliação oftalmológica, havia sinais de uveíte. Acuidade visual 20/200 em OD e 20/20 em OE. Na periferia da retina, havia pequenos pontos hipocorados e áreas hipotróficas, sugerindo sequela de vasculite retiniana.

Inicialmente, foi feita corticoterapia em altas doses e, atualmente, o uso de Clorambucil 2 mg/dia.

Paciente está em acompanhamento ambulatorial em serviços de reumatologia e neurologia.

## **Discussão**

O diagnóstico da SB não é dos mais simples de serem realizados pois tal doença não apresenta marcadores laboratoriais específicos, sendo assim, é feito de acordo com achados clínicos presentes no paciente. Os achados mais recorrentes são úlceras genitais e orais recorrentes, associadas à uveíte (9), conforme observados no paciente. O teste de Patergia,

importante para suportar a hipótese de SB (6), mostrou-se positivo no paciente, pois evidenciou uma injúria exagerada na pele depois de um trauma pequeno.

A forma de Síndrome Neuro-Behçet (SNB), que possui prevalência entre 3% e 9% (7), é definida pela ocorrência de sintomas neurológicos. O paciente apresentou alguns como por exemplo ptose palpebral, oftalmoparesia, paralisia do terceiro nervo craniano à esquerda e midríase. De acordo com a literatura, a Ressonância Magnética de Crânio é considerada padrão ouro radiológico para diagnóstico da SNB, tendo como um dos principais achados hiperintensidade nas imagens T2W e FLAIR (6), conforme observado no exame do paciente, além de acometimento das cápsulas internas e núcleos pálidos de ambos os lados, bem como o tálamo esquerdo.

A análise do LCR do paciente foi compatível com os padrões demonstrados na literatura.

O quadro do paciente assemelha-se ao que é chamado por alguns autores na literatura como Neuro-Psico-Behçet, uma vez que o paciente não apresenta apenas achados neurológicos, mas também psiquiátricos (8) como alterações comportamentais, alternando entre períodos de apatia, compulsão por doces e agressividade.

Assim, de acordo com os critérios de Barnes e Yazici (4), o paciente pode ser classificado como doença completa por possuir 4 critérios maiores.

Traçar um plano terapêutico nesses casos é de suma importância para aliviar os sinais e sintomas. De acordo com a EULAR, o uso de corticosteroides visa o tratamento de grande parte das manifestações do paciente, como uveíte, lesões cutâneas e as alterações a nível de Sistema Nervoso Central (3).

## Referências

- 1- Pires LA, Cruzeiro MM, Pinto MP, Felício AC. Neuro-Behçet: Relato de Dois Casos. Rev. Neurociências [Internet]. 2001 Jan 01 [cited 2020 Aug 29];9(1):36-9. Available from: <http://revistaneurociencias.com.br/edicoes/2001/RN%2009%2001/Pages%20from%20RN%2009%2001-8.pdf>

- 2- Hatemi G, Seyahi E, Fresko I, Talarico R, Hamuryudan V. One year in review 2019: Behçet's syndrome. Clin Exp Rheumatol [Internet]. 2019 Dec 09 [cited 2020 Sep 17];121(6):3-17. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31856939/>.
- 3- Mendes D, Correia M, Barbedo M, Vaio T, Mota M, Gonçalves O, et al. Behçet's disease – a contemporary review. Journal of Autoimmunity [Internet]. 2009 Jun 06 [cited 2020 Aug 27];32(4):178-88. DOI <https://doi.org/10.1016/j.jaut.2009.02.011>. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0896841109000262>
- 4- Síndrome de Behçet: à procura de evidências. Rev. Bras. Reumatol [Internet]. 2006 Jun 01 [cited 2020 Feb 19];46(121):21-9. DOI <https://doi.org/10.1590/S0482-50042006000700005>. Available from: [https://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0482-50042006000700005&lng=pt&nrm=iso&tlng=pt](https://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0482-50042006000700005&lng=pt&nrm=iso&tlng=pt)
- 5- Sakane T, Takeno M, Suzuki N, Inaba G. Behçet's disease. N Engl J Med [Internet]. 1999 Oct 21 [cited 2020 Mar 25];341:1284-91. DOI 10.1056/NEJM199910213411707. Available from: <https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJM199910213411707>
- 6- Caruso P, Moretti R. Focus on neuro-Behçet's disease: A review. Neurology India [Internet]. 2018 Jan 01 [cited 2020 Jul 16];66(6):1619-28. Available from: <https://www.neurologyindia.com/article.asp?issn=0028-3886;year=2018;volume=66;issue=6;spage=1619;epage=1628;aulast=Caruso#>
- 7- Saip S, Akman-Demir G, Silva A. Neuro-Behçet syndrome. Handb Clin Neurol [Internet]. 2013 Dec 21 [cited 2020 Sep 6];121:1703-23. DOI 10.1016/B978-0-7020-4088-7.00110-3. Available from: 10.1016/B978-0-7020-4088-7.00110-3
- 8- Kirbas D. Neuro-Psycho-Behçet or Neuropsychiatric Behçet Disease: A Modified Name for an Old Disease. Noro Psikiyatr Ars. [Internet]. 2016 Jul 01 [cited 2020 May 5];54(3):195. DOI 10.5152/npa.2017.017070. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29033628/>
- 9- Miranda CAFC, Monteiro OJF, Barreto JNCM. Comprometimento arterial na Síndrome de Behçet. Revista da Faculdade de Ciências Médicas de Sorocaba [Internet]. 2012 Jan 01



HIGEIA@  
ISSN - 2525-5827

REVISTA CIENTÍFICA DAS FACULDADES  
DE MEDICINA, ENFERMAGEM, ODONTOLOGIA,  
VETERINÁRIA E EDUCAÇÃO FÍSICA.



[cited 2020 Mar 1];14(3):105-7. Available from:

<https://revistas.pucsp.br/index.php/RFCMS/article/view/5974/pdf>