

PSEUDOTUMOR CEREBRAL NA SÍNDROME DE BEHÇET

REGISTRO DE UM CASO

MARIA TERESA ALVES HIRATA *

MILBERTO SCAFF **

PAULO EURIPEDES MARCHIORI ***

CÉLIO ROBERTO GONÇALVES ****

A síndrome de Behçet (SB) foi descrita como entidade clínica isolada por Hulusi Behçet que incluiu três pacientes com úlceras aftosas recorrentes na mucosa oral e genital, e irite ou iridociclite². Posteriormente, envolvimento mucocutâneo, ocular, intestinal, articular, vascular, urogenital e neurológico foi acrescentado^{4,10,14,20,22}. O comprometimento do sistema nervoso central (SNC) ocorre em 10-25%^{4,13}. Pallis e Fudge classificaram as complicações neurológicas em três síndromes clínicas: do tronco cerebral, meningiomielítica e orgânica confusional¹⁷. Na verdade o quadro clínico é polimorfo podendo apresentar-se como meningite asséptica, encefalite, sinais e sintomas relacionados ao tronco cerebral, nervos cranianos, síndromes piramidais, extrapiramidais, cerebelares ou da medula espinal^{4,5,6,11,15,16,17}. A ocorrência de edema de papila como sinal de hipertensão intracraniana (HIC) é descrita associada com outras síndromes neurológicas, ou acompanhada somente de pleocitose no líquido cefalorraquidiano (LCR)^{1,6,15,21,23}. Casos há, entretanto, em que a HIC ocorre como única manifestação neurológica. Em 1959 Masheter¹² descreve um caso de pseudotumor cerebral (PTC) na SB decorrente de tromboflebite de seio dural. Posteriormente Kalbian e Challis⁹ no estudo de 12 casos com manifestações neurológicas descrevem três com papiledema sendo que em dois o LCR estava normal; Fadli e Youssef⁵ relatam 45 casos sendo 22 com acometimento neurológico e, destes, 5 (22,8%) com PTC. Reza e Demanes¹⁹ documentam um caso associado com hemoptise e arterite. A trombose venosa cerebral (TVC), uma das manifestações da SB, tem sido enfatizada como causa de HIC^{1,3,7,8,18,21}. Boussier e col.³ apresentam dois casos de TVC angiograficamente demonstrada, sendo que em um havia HIC com LCR normal e sem sinais de projeção. Pamir e col.¹⁸ mostram 6 casos com LCR sem pleocitose e proteinorraquia de 20-47mg/dl; dos 4 pacientes que realizaram estudo angiográfico, em dois foi evidenciada oclusão do seio sagital superior. Ibrahim e col.⁸ estudaram 5 casos de PTC, três com angiografia normal; um, com alteração

Trabalho do Departamento de Neurologia da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP): * Médica-Preceptora; ** Professor Adjunto; *** Médico Assistente; **** Médico Assistente do Departamento de Reumatologia.

da circulação dos seios venosos cerebrais e um, com trombose incompleta do seio longitudinal superior.

Assim, a evidência de PTC como manifestação da SB justifica a apresentação deste caso.

OBSERVAÇÃO

MNS, RG 2223144-K, branca, procedente de São Paulo, foi internada no Hospital das Clínicas da FMUSP, em agosto de 1985, referindo cefaléia latejante originada na região temporal esquerda com irradiação holocraniana há 8 meses. Piorou três meses após o início, com aparecimento de náuseas, vômitos e embaçamento visual. Entre os antecedentes pessoais referia aftas orogenitais recorrentes. No exame clínico encontrava-se em bom estado geral, PA 12/8, FC 76 rítmica, exame cardíaco-respiratório e abdominal normal. O exame neurológico mostrou edema de papila bilateral, sem alterações de vasos ou retina. Exames complementares — Hb 14,3g/dl, Ht 46,1%, glicemia 73mg/100ml, eletroforese de proteínas normal. Eletrencefalograma, tomografia axial computadorizada de crânio normais. LCR (punção SOD) com pressão inicial de 38cm de água com exame quimiofisiológico normal e eletroforese de proteínas com discreto aumento de gamaglobulinas. O exame neuro-oftalmológico revelou biomicroscopia normal e campo visual com constrição difusa, com degraú nasal bilateralmente na porção inferior e aumento da mancha cega. Monitorização contínua da pressão do LCR por punção subaracnóidea lombar no período de 24 horas evidenciou pico de pressão de até 30mmHg e presença de ondas B. Evolução — Tratada com dexametasona 16mg/dia e punção lombar duas vezes por semana, sem melhora clínica e sem diminuição da pressão do LCR. Em setembro de 1985 foi submetida a derivação lombo-peritoneal com regressão dos sintomas. Vinte dias após a suspensão do corticosteroide apresentou poliartrite de grandes articulações, lesões aftosas orogenitais e flebite superficial à venopunção. Novos exames realizados mostraram: fator reumatóide e fator anti-nuclear negativos, mucoproteínas 6,4mg/100ml (2,3-3,6), VHS 71mm na primeira hora (12mm), complemento total 242U/ml (170-330), C₃c 179mg% (55-120), C₄ 54mg% (20-50), fibrinogênio 520mg% (165-485); líquido sinovial estéril; biópsia de úlceras de colo uterino e vagina com processo inflamatório agudo ulcerado, com presença à imunofluorescência de imunoglobulina A, M e fração C₃ do complemento nos vasos. Tratada inicialmente com indometacina (150mg/dia) sem benefícios; recebeu então triancinolona (16mg/dia) e colchicina (1mg/dia). Recebeu alta hospitalar em dezembro de 1985 com melhora clínica. Após dois meses houve regressão do edema de papila, permanecendo com palidez, acuidade visual normal e melhora do campo visual com diminuição da mancha cega.

COMENTARIOS

A ocorrência de PTC no caso apresentado foi evidenciada pelo quadro clínico e exames complementares. A associação posterior de aftas em mucosa orogenital, artrite e flebite superficial nos permitem o diagnóstico de SB segundo os critérios aceitos¹⁰. Recentemente tem sido enfatizada a existência de TVC em pacientes com PTC, embora neste caso não tenha sido realizado estudo angiográfico cerebral. A agressão venosa e as modificações no sistema fibrinolítico na SB podem contribuir para trombose do sistema venoso cerebral produzindo PTC. Assim, na presença de PTC a SB deve ser lembrada como uma de suas causas e a pesquisa de TVC deve ser aventada por ser esta, na SB uma provável etiologia do PTC, podendo ocorrer como uma manifestação inicial da doença.

Adenda — Após a finalização do trabalho tivemos outro paciente com 24 anos de idade, sexo masculino com história prévia de hemoptise de repetição há um ano e meio. Desenvolvera há 30 dias cefaléia intensa, latejante e edema de papila. Diagnosticado pseudotumor cerebral (TAC de crânio com ventrículos diminuídos e LCR normal) foi realizado estudo angiográfico que revelou trombose de seio longitudinal superior.

RESUMO

Os autores descrevem um caso de síndrome de Behçet tendo como manifestação neurológica quadro de pseudo tumor cerebral (PTC). É realçada a possibilidade de trombose venosa cerebral desencadear PTC na síndrome de Behçet.

SUMMARY

Pseudotumor cerebri in Behçet's disease: report of one case.

The authors describe one patient with Behçet's disease who had pseudotumor cerebri as a neurological manifestation. The possibility of pseudotumor cerebri due cerebral venous thrombosis in Behçet's disease is emphasized.

REFERÊNCIAS

1. BANK, I. & WEART, C. — Dural sinus thrombosis in Behçet's disease. *Arthritis Rheum.* 27:816, 1984.
2. BEHÇET, H. — Uber rez idivierende, aphthose, durch ein virus verursachte Geschwure am Munde, am Auge und an Genitalien. *Derm. Wschr.* 105:1152, 1937.
3. BOUSSER, M.G.; BLETIZY, O.; LAUNAY, M.; PORTIER, E.; GUILLAND, A. & CASTAIGNE, P. — Thromboses veineuses cérébrales au cours de la maladie de Behçet. *Rev. neurol. (Paris)* 136:753, 1980.
4. CHAJEK, T. & FAIRANU, M. — Behçet's disease: report of 41 cases and a review of the literature. *Medicine Baltimore* 54:179, 1975.
5. FADLI, M.E. & YOUSSEF, M.M. — Neuro-Behçet's syndrome in the United Arab Republic. *Eur. Neurol.* 9:76, 1973.
6. HAIM, S. & SHERF, K. — Behçet's disease: presentation of 11 cases and evaluation of treatment. *Israel J. med. Sci.* 2:69, 1966.
7. HARPER, C.M.; O'NEILL, B.P.; O'DUFFY, J.D.; FORBES, G.S. — Intracranial hypertension in Behçet's disease: demonstration of sinus occlusion with use of digital subtraction angiography. *Mayo Clin. Proc.* 60:419, 1985.
8. IBRAHIMI, A.; OUAMMOU, A.; ASSAMTI, O.; MOUINE, A.; EL OUARZAZI, A. — Hypertension intracranienne dite bénigne et maladie de Behçet. *Neurochirurgie* 30:263, 1983.
9. HALBIAN, V.V.; CHALLIS, M.T. — Behçet's disease: report of twelve cases with three manifesting as papilledema. *Amer. J. Med.* 49:823, 1970.
10. LEHNER, T. & BARNES, C.G. — Behçet's Syndrome: Clinical and Immunological Features. Academic Press, London, 1979, pg. 1.
11. MARCHIORI, P.E.; SCAFF, M.; CALLEGARO, D.; NITRINI, R.; CUNHA, S. & ASSIS, J.L. — Síndrome de Behçet com comprometimento neurológico. *Revta. bras. Oftalm.* 40:71, 1981.
12. MASHETER, H.C. — Behçet's syndrome complicated by intracranial thrombophlebitis. *Proc. Roy. Soc. Med.* 52:1039, 1959.

13. MICHELSON, J.B. & CHISARI, F.V. — Behçet's disease. *Surv. Ophthalmol.* 26:190, 1982.
14. O'DUFFY, J.D. — Behçet's Syndrome. *Bull. Rheumatic Disease* 29:972, 1978-1979.
15. O'DUFFY, J.D.; CARNEY, J.A.; DEODHAR, S. — Behçet's disease: report of 10 cases, 3 with new manifestation. *Ann. int. Med.* 75:561, 1971.
16. O'DUFFY, J.D.; GOLDSTEIN, N.P. — Neurologic involvement in seven patients with Behçet's disease. *Amer. J. Med.* 61:170, 1976.
17. PALLIS, C.A. & FUDGE, B.J. — Neurologic complications of Behçet's syndrome. *Arch. Neurol. Psychiat.* 75:1, 1956.
18. PAMIR, M.N.; KANSU, T.; ERBENGI, A. & ZILELI, T. — Papilledema in Behçet's syndrome. *Arch. Neurol. (Chicago)* 38:643, 1981.
19. REZA, M.J.; DEMANES, D.J. — Behçet's disease: a case with hemoptysis, pseudo-tumor cerebri, and arteritis. *J. Rheumatol.* 5:320, 1978.
20. ROSA MIRANDA, C.; QUEIROZ VIANA, M. — Doença de Behçet. *Acta. reum. port.* 10:23, 1985.
21. ROUGEMONT, D.; BOUSSEN, M.G.; WECHSLER, B.; BLETRY, O.; CASTAIGNE, P. & GODEAU, P. — Manifestations neurologiques de la maladie de Behçet. *Rev. neurol. (Paris)* 138:493, 1982.
22. SHIMUZUT, EHRILICH, G.E.; INABA, G. & HAYASHI, K. — Behçet's disease (syndrome). *Semin. Arthritis Rheum.* 8:223, 1979.
23. WADIA, N. & WILLIAMS, E. — Behçet's syndrome with neurological complications. *Brain* 80:59, 1957.