



Sociedad Neurológica Argentina
Filial de la Federación Mundial
de Neurología

Neurología Argentina

www.elsevier.es/neurolarg

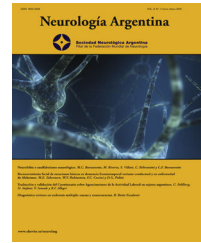


Imagen del mes

Neurobehcet: signo de la cascada

Neurobehcet: Cascade sign

Lucas Martín Romano, Pablo Ioli, Carla Agustina Holgado* y María Florencia Sica

Hospital Privado de Comunidad Mar del Plata, Buenos Aires, Argentina

La enfermedad de Behçet es una vasculitis multisistémica que involucra pequeños y grandes vasos. Se caracteriza por la presencia de aftas orales recurrentes, úlceras genitales, lesiones cutáneas, artritis, uveítis y tromboflebitis. El compromiso neurológico, enfermedad de neuroBehçet, ocurre en el 5-10% de los pacientes^{1,2}; suele aparecer dentro de los 5 años del inicio de la enfermedad y es más frecuente en hombres. Dentro de SNC, existen 2 fenotipos: parenquimatoso y no parenquimatoso. Los síndromes neurológicos de mayor relevancia incluyen: tronco encefálico, presentación similar esclerosis múltiple, movimientos anormales, meningoencefálico, mielopático, trombosis de senos venosos e hipertensión endocraneal.

Los sitios mayormente afectados son la unión meso/diencefálica, pedúnculos cerebelosos y ganglios basales.

La lesión típica en enfermedad de neuroBehçet es isointensa o hipointensa en T1 e hiperintensa en T2, FLAIR y difusión. Las mismas pueden ser redondeadas, lineales, arqueadas o irregulares.

En los estudios patológicos, las lesiones típicas son meso/diencefálicas.

El patrón de extensión desde el tálamo al mesencéfalo proporciona el «signo de la cascada», descrito por Akman-Demir en 2003³ y Kürtüncü en 2016⁴

Se presentan 3 casos clínicos, en los cuales las imágenes muestran progresión de la lesión desde tálamo a tronco encefálico, a través del pedúnculo cerebral, lesión denominada: «signo de la cascada».

Caso clínico 1

Paciente masculino de 23 años, presenta diplopía, ataxia, alteración en la marcha. Extensa imagen predominantemente hipointensa en T1, hiperintensa en T2 y FLAIR, periventricular derecha, que se extiende hacia el tálamo y pedúnculo mesencefálico homolateral. (fig. 1A y fig. 2A).

Caso clínico 2

Paciente masculino de 17 años, antecedente de úlceras genitales y orales. Trombosis de seno longitudinal superior. Trombosis venosa de ojo derecho, hemiparesia izquierda FBC con hemihipoestesia homolateral.

Hiperintensidad de señal en T2 y FLAIR en protuberancia derecha, pedúnculo cerebral, región subtalámica y brazo posterior de cápsula interna; en su extensión caudal compromete oliva bulbar (fig. 1B y 2B).

Caso clínico 3

Paciente masculino de 34 años, con antecedente de epididimitis y artritis reactiva; 2 episodios de uveítis anterior; síndrome confusional. Lesión intraaxial difusa mal delimitada, hipointensa en T1 e hiperintensa T2 y FLAIR, temporobasal y parasagital derecha con compromiso del pedúnculo cerebral ipsilateral (fig. 1C y 2C).

* Autora para correspondencia.

Correo electrónico: carlaagustinaholgado@gmail.com (C.A. Holgado).
<https://doi.org/10.1016/j.neuarg.2021.05.003>

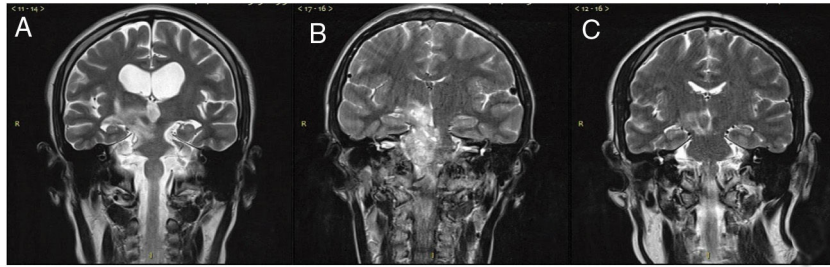


Figura 1 – cortes coronales en resonancia magnética craneal, secuencia T2.

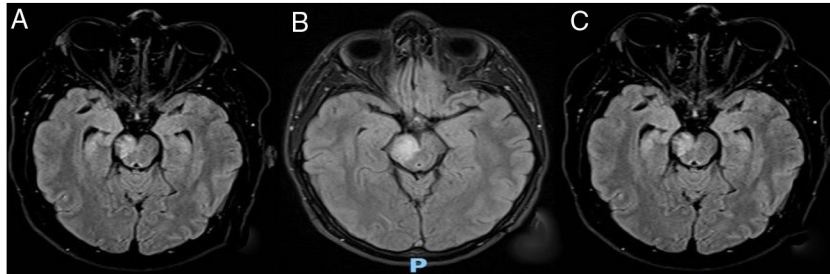


Figura 2 – cortes axiales en resonancia magnética craneal, secuencia FLAIR.

Discusión

Revisando la literatura y comparando con las imágenes de los 3 casos descritos, se podría inferir que el «signo de la cascada» se encuentra presente con alta frecuencia en los pacientes con enfermedad de neuroBehçet, no descrito en otras enfermedades desmielinizantes, por lo que la detección del mismo tendría alto valor diagnóstico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Al-Araji A, Kidd DP. Neuro-Behçet's disease: Epidemiology, clinical characteristics, and management. *Lancet Neurol.* 2009;8:192-204.
2. Caruso P, Moretti R. Focus on neuro-Behçet's disease: A review. *Neurol India.* 2018;66:1619-28.
3. Akman-Demir G, Bahar S, Coban O, Tasci B, Serdaroglu P. Cranial MRI in Behçet's disease: 134 examinations of 98 patients. *Neuroradiology.* 2003;45:851-9.
4. Kürtüncü M, Tüzün E, Akman-Demir G. Behçet's disease and nervous system involvement. *Curr Treat Options Neurol.* 2016;18:19, <http://dx.doi.org/10.1007/s11940-016-0405-6>.