

# DOENÇA DE BEHÇET COM ENVOLVIMENTO NEUROLOGICO

## RELATO DE UM CASO EM GESTANTE

*EDISON MATOS NOVAK \**  
*LINEU CESAR WERNECK \*\**  
*ARMANDC. HEITOR MORA \**

Tivemos a oportunidade de observar um caso da doença de Behçet no decurso de uma gestação e pela raridade de registros similares<sup>9</sup> julgamos estar justificado este relato.

Em 1937 Behçet descreveu um quadro clínico composto de lesões aftosas orais, ulcerações genitais e irite. Nos anos seguintes foi relatado envolvimento de outros sistemas, ampliando a apresentação clínica. Estes relatos enumeram, até o presente, comprometimento articular 3, 4, 7, 8, 9, 15, 17, 18, cardíaco 9, 13, 15, cutâneo 3, 7, 8, 9, 12, 15, 17, 18, 22, gastro-intestinal 9, 11, 15, 17, 18, neurológico 1, 3, 6, 8, 9, 15, 16, 17, 18, pulmonar 9, 20, testicular 3, 9 e vascular 3, 7, 8, 9, 12, 15, 17, 18, 19.

### OBSERVAÇÃO

M. L. S. (Registro 570.965), sexo feminino, com 25 anos de idade, de cor branca, hospitalizada em 23-8-1975. *História* — Início há 60 dias, com cefaléia bitemporal diária, mais intensa pela manhã e durando todo o dia. Ao mesmo tempo notou redução da acuidade visual, que assumiu caráter progressivo, ocorrendo amaurose bilateral após duas semanas. Nesta época a cefaléia desapareceu, surgindo lesões na superfície interna dos lábios (aftas) e hipacusia bilateral. Na ocasião do internamento todos os sintomas haviam regredido e já percebia luz. Relatava gestação em 8º mês. *Antecedentes pessoais* — Há um ano, quadro de cefaléia, nuchalgia, raquialgia, náuseas e febre, recebendo tratamento para meningite. Episódios de inconsciência que iniciaram aos 12 anos de idade, com intervalos de 6 meses, sendo a última crise há 60 dias. Poliartralgia com rubor, calor e edema entre os 7 e 10 anos de idade. *Exame físico* — Pressão arterial 120/80 mmHg, pulso 68 bpm, temperatura 36,4°C. Conjuntivite bilateral não-purulenta, eritematosa; injeção ciliar; turvação da córnea com precipitados queráticos em face posterior, branco-amarelados, irregulares e de tamanhos variados; íris bombeada, com extensas sinéquias posteriores, rubeose e fenômeno de Tyndall presente; opacificação dos cristalinos. Descamação peri-oral não-exudativa nos limites dos lábios. Aumento difuso da tireóide. Descamação na aréola da mama direita. Sopro sistólico suave no foco mitral, sem irradiação. Útero medindo 26 cm acima da sínfise púbica, com contrações esporádicas; feto em apresentação cefálica, situação longitudinal e dorso à direita; foco audível no quadrante abdominal inferior direito com frequência cardíaca fetal de 148 bpm. Úlceras vulvares dolorosas e com exudato esbranquiçado; no exame especular, ectocervicite com duas úlceras em 12 horas, de cor avermelhada; leucorréia espessa,

---

Disciplina de Neurologia do Departamento de Clínica Médica da Universidade Federal do Paraná, Curitiba: \* Residente de Neurologia; \*\* Auxiliar de ensino de Neurologia.

branca. Discreto edema distal nos membros inferiores. Lesões disseminadas na pele, compatíveis com piodermite. *Exame neurológico* — Percepção visual apenas de estímulos luminosos. Paresia do movimento conjugado de olhos, com musculatura extrínseca normal; nistagmo horizontal sensorial. Hipacusia bilateral. Paresia de palato mole à direita, com desvio de úvula para a esquerda e reflexo de vômito preservado. Hiperreflexia profunda global e simétrica; sinal de Babinski bilateral.

*Exames complementares* — Hematócrito 40%; Hemoglobina 13,2 g/100 ml; plaquetas normais: 9500 leucócitos/mm<sup>3</sup> (2% eosinófilos, 1% basófilos, 22% linfócitos, 4% monócitos, 9% bastonetes e 62% segmentados); velocidade de hemossedimentação 50 mm na 1ª hora e 90 mm na 2ª hora. Proteínas séricas totais 6,3 g% (albumina 3,44g%, globulinas alfa um 0,26 g%, alfa dois 0,77 g%, beta 0,72 g% e gama 1,11 g%). Líquido cefalorraqueano em punção suboccipital: pressão inicial de 120 mmH<sub>2</sub>O; aspecto límpido e incolor; 32 leucócitos por mm<sup>3</sup> (100% linfócitos); glicose 57 mg%; proteínas 19 mg% (pré-albumina 11,1%, albumina 34,6%, globulinas alfa um 5,7%, alfa dois 10,1%, beta 21,5% e gama 17,0%); reações para globulinas, de Wassermann e de Weimberg negativas; bacterioscopia (Gram e Ziehl) negativa; pesquisa de tórula negativa; cultura para germes aeróbios e anaeróbios negativa. Exame à fresco da secreção vaginal mostrou trichomonas. Biópsia das lesões ulceradas do cérvix uterino revelou inflamação moderada, metaplasia e presença de monília. Exame de sangue para lues, parasitológico de fezes, proteína C-reativa, prova do látex e pesquisa de células LE negativos. Exame parcial de urina, glicemia, pesquisa de mucoproteínas normais. Eletrocardiograma e eletrencefalograma normais.

*Evolução e tratamento* — A paciente foi medicada com dexametasona (10 mg por dia IM), atropina e fluorometolona tópicos oculares. Controle da viabilidade fetal por amniocentese sendo realizada cesareana eletiva ao 8 1/2 mês de gestação. O concepto pesou 2540 g, com Apgar de 8 ao 1º minuto e 10 ao 5º minuto; apresentou hipotonia generalizada que persistiu por 3 dias. Até o 6º mês de idade, por ocasião da última consulta (23-2-1976), evoluía sem anormalidades. A paciente foi submetida a punção lombar prévia à alta, obtendo-se líquido cefalorraqueano com 6 linfócitos por mm<sup>3</sup>. O corticóide foi prescrito por mais 30 dias e retirado gradualmente, sendo mantida a medicação tópica ocular. Houve remissão parcial da amaurose pois a paciente percebia vultos, mas sem contar dedos a 1 metro.

#### COMENTARIOS

O diagnóstico de doença de Behçet é clínico, não havendo até o momento exames complementares que o confirmem. Para alguns autores, a presença de dois elementos da tríade original é suficiente para estabelecer o diagnóstico<sup>3, 7, 8,9</sup>. Outros acrescentam ao quadro clínico sintomas articulares e cutâneos e tentam classificar os achados em critérios "maiores e menores"<sup>15, 18</sup>.

O comportamento do sistema nervoso central ocorre em torno de 18% dos casos<sup>6, 9</sup>. O caráter flutuante e impreciso dos sintomas e sinais por vezes sugere o diagnóstico de esclerose múltipla<sup>3</sup>. As manifestações neurológicas, em ordem de frequência, compreendem cefaléia, hiperreflexia, alterações psíquicas, problemas de linguagem, incontinência urinária, monoplegia, hemiplegia, quadriparesia, paralisias de nervos cranianos, alterações sensitivas, ataxia e convulsões<sup>6</sup>. Qualquer dos elementos citados pode surgir isoladamente, como a única evidência clínica de lesão neurológica, ou podem se agrupar vários sinais. O líquido cefalorraqueano está alterado em 90 a 95% dos casos com sintomas neurológicos, sendo a pleiocitose o achado mais constante<sup>6</sup>.

A doença evolui com episódios de remissão e recorrência, em curso considerado benigno pela longa duração. Frequentemente a causa de óbito dos doentes se deve a patologias diversas da doença básica. Alguns autores afirmam que a sobrevivência é menor quando surgem manifestações neurológicas<sup>8, 12</sup>, porém outros trabalhos não confirmam este fato<sup>9</sup>.

Os estudos anátomo-patológicos mostram infiltrados peri-vasculares por células linfo-monocitárias nos órgãos acometidos<sup>1, 8, 9, 16, 17</sup>. No sistema nervoso central foram encontradas áreas de amolecimento justa-vasculares, algumas vezes com reação microglial, bem como áreas irregulares de infarto cortical e proliferação astrogliar<sup>1, 6, 8, 9, 16, 17</sup>.

A etiologia da doença não está esclarecida, sendo invocadas hipóteses de origem viral, imuno-alérgica e por transtornos da coagulação sanguínea<sup>2, 3, 7, 8, 9, 12, 15</sup>.

Para o tratamento foram tentados imuno-depressores<sup>4, 5, 9, 17, 20</sup>, corticóides<sup>3, 4, 6, 7, 8, 9, 12, 15, 17, 20</sup>, transfusões sanguíneas<sup>8, 17</sup>, fibrinolíticos<sup>9, 19</sup>, anticoncepcionais<sup>14</sup>, anti-inflamatórios<sup>8</sup>, gamaglobulina<sup>8, 20</sup> e piretoterapia<sup>3</sup>. Persistem dúvidas quanto à eficácia destes métodos, pois os sintomas podem regredir espontaneamente.

No caso ora relatado o conceito aparentemente não foi afetado e a gestação talvez teve efeito favorável na evolução. A administração de corticóide e a história natural da doença não permitem conclusão categórica neste sentido. Ocorrências similares já foram descritas<sup>9, 14</sup> porém a correlação não está esclarecida.

#### RESUMO

É relatada a ocorrência de doença de Behçet em uma gestante, tendo esta comprometimento ocular, oral, genital, neurológico e cutâneo. O líquido cefalorraqueano mostrava pleiocitose e elevação de gamaglobulina. O parto foi feito mediante cesareana ao 8 1/2 mês de gestação. O recém-nascido, até o 6º mês de idade estava normal. A paciente foi tratada com corticóide sistêmico e ocular. Houve boa evolução do caso, desaparecendo os sinais e sintomas; persistiu redução importante da acuidade visual. Os relatos de casos similares permitem supor que a gestação favoreceu a remissão do quadro clínico neste caso. Nos comentários são abordados os aspectos neurológicos e de tratamento da doença de Behçet.

#### SUMMARY

*Behçet's disease with neurological involvement: report of a case in a pregnant woman.*

A case of Behçet's disease in a pregnant patient is reported. The patient showed central nervous system involvement as well eyes, mouth, external genitalia and skin lesions. The neurological signs were cranial nerves palsies and

pyramidal tract involvement. The cerebrospinal fluid showed hypercytosis and hyper-gammaglobulin. The patient was treated with systemic dexamethasone and eye drops of atropine and fluorometolone. The delivery was by elective cesarean section at 8th and a half month of pregnancy. In the examination at 6 month-old the infant was normal. The patient improved but remained with important visual loss. The authors think that the pregnancy helped the partial recovery and the good evolution; similar cases have been reported in the literature. A rapid review about the central nervous system involvement and treatment of Behçet's disease is made.

## REFERENCIAS

1. ALAJOUANINE, Th.; CASTAIGNE, P.; LHERMITTE, F.; CAMBIER, J. & GAUTIER, J. C. — La méningo-encéphalite de la maladie de Behçet's: a propos d'une observation anatomo-clinique. *Rev. Neurol. (Paris)* 104:62, 1961.
2. AMOR, B. — Existe-t-il des arguments en faveur d'une origine immunologique ou allergique du syndrome de Behçet? *Rev. Medicine (Paris)* 36:2381, 1974.
3. BERLIN, C. — Behçet's disease as a multiple symptom complex. *Arch. Dermatol.* 83:128, 1960.
4. BISSON, M. — Les manifestations articulaires de la maladie de Behçet. *Rev. Medicine (Paris)* 35:2323, 1974.
5. BONNET, M. — Manifestations oculaires du syndrome de Behçet. *Rev. Medicine (Paris)* 35:2305, 1974.
6. BOUSSER, M. G. — Les manifestations neurologiques de la maladie de Behçet. *Rev. Medicine (Paris)* 35:2317, 1974.
7. CARR, G. R. — Cellulitis and thrombophlebitis in Behçet's syndrome. *Lancet* II:358, 1957.
8. CHAHADE, W. H.; FEDERICO, W. A. & ATRA, E. — A propósito de um caso de síndrome de Behçet. *Rev. Paul. Med. (São Paulo)* 73:131, 1968.
9. CHAJEK, T. & FAINARU, M. — Behçet's disease: report of 41 cases and a review of the literature. *Medicine (Baltimore)* 54:179, 1975.
10. CURTH, H. O. — Behçet's syndrome, abortive form: recurrent aphthous oral lesions and recurrent genital ulcerations. *Arch. Dermatol.* 54:481, 1946.
11. DEBRAY, Ch.; PAOLAGGI, J. A.; COUTURIER, D. & CRESPON, B. — Manifestations digestives de la maladie de Behçet. *Rev. Medicine (Paris)* 36:2367, 1974.
12. EVANS, A. D.; PALLIS, C. A. & SPILLANE, J. D. — Involvement of the nervous system in Behçet's syndrome: report of three cases and isolation of virus. *Lancet* II:349, 1957.
13. GODEAU, P. — Manifestations cardiaques de la maladie de Behçet. *Rev. Medicine (Paris)* 36:2349, 1974.
14. HEWITT, A. B. — Behçet's disease: alleviation of bucal and genital ulceration by an oral contraceptive agent. *British J. Vener. Dis.* 47:52, 1971.1
15. MASON, R. M. & BARNES, C. G. — Behçet's syndrome with arthritis. *Ann. Rheum. Dis.* 28:95, 1969.
16. McMENEMEY, W. H. & LAWRENCE, B. J. — Encephalomyelopathy in Behçet's disease: report of necropsy findings in two cases. *Lancet* II:353, 1957.
17. O'DUFFY, J. D.; CARNEY, J. A. & DEODHAR, S. — Behçet's disease: report of 10 cases, 3 with new manifestations. *Ann. Intern. Med.* 75:561, 1971.

18. O'DUFFY, J. D. — Criteres proposés pour le diagnostic de la maladie de Behçet et notes thérapeutiques. Rev. Medicine (Paris) 36:2371, 1974.
19. SOBEL, J. D. & HAIM, S. — Les thromboses et l'utilisation des fibrinolytiques dans la maladie de Behçet. Rev. Medicine (Paris) 36:2355, 1974.
20. SORS, H. — Manifestations pulmonaires du syndrome de Behçet. Rev. Medicine (Paris) 36:2359, 1974.
21. SCHWARTZ, M. N. & DODGE, P. H. — Bacterial meningitis: a review of selected aspects. New Engl. J. Med. 272:898, 1965.
22. TOURAINÉ, R. — Syndrome de Behçet: manifestations cutaneo-muqueuses. Rev. Medicine (Paris) 35:2299, 1974.
23. TOURAINÉ, R. — Le syndrome de Behçet: historique et nosologie. Rev. Medicine (Paris) 35:2293, 1974.

*Disciplina de Neurologia — Universidade Federal do Paraná — Hospital de Clínicas  
— Rua General Carneiro s/nº — 13º andar — 80.000 Curitiba PR — Brasil.*