

NEURO-BEHÇET SYNDROME: A REVERSIBLE CAUSE OF ACUTE ENCEPHALOPATHY AND TRANSVERSE MYELITIS NOT TO BE MISSED

Christina Vagen¹, Despoina Voultsinou², Maria Voulgari¹, Kyriakos Katsanidis¹, Anastasia Mournou¹, Dimitrios Kazis¹, Dimitrios Tsipsios¹

¹ 3rd Neurology Department, Aristotle University of Thessaloniki, Thessaloniki, Greece

² Radiology Department, General Hospital "G. Papanikolaou", Thessaloniki, Greece

ABSTRACT

We describe the case of a 27-year-old female presenting with acute headache, fever, encephalopathy, and transverse myelitis. Cooperation between neurologists and radiologists, and proper interpretation of characteristic neuroradiological findings, such as the cascade and bagel signs, facilitated prompt diagnosis of neuro-Beçet syndrome and appropriate medical treatment.

Keywords: Behçet disease, neuro-Beçet, encephalopathy, longitudinally extensive transverse myelitis

ΣΥΝΔΡΟΜΟ ΝΕΥΡΟ-ΒΕΗÇΕΤ. ΕΝΑ ΑΝΑΣΤΡΕΨΙΜΟ ΑΙΤΙΟ ΟΞΕΙΑΣ ΕΓΚΕΦΑΛΟΠΑΘΕΙΑΣ ΚΑΙ ΕΓΚΑΡΣΙΑΣ ΜΥΕΛΙΤΙΔΑΣ ΠΟΥ ΔΕΝ ΠΡΕΠΕΙ ΝΑ ΧΑΘΕΙ

Χριστίνα Βαγενά¹, Δέσποινα Βουλτσινού², Μαρία Βούλγαρη¹, Κυριάκος Κατσανίδης¹, Αναστασία Μούρνου¹, Δημήτριος Κάζης¹, Δημήτριος Τσίπσιος¹

¹ Γ' Νευρολογική Κλινική, ΓΝΘ "Γ. Παπανικολάου", Αριστοτέλειο Πανεπιστήμιο Θεσσαλονίκης, Θεσσαλονίκη

² Ακτινολογικό Εργαστήριο, ΓΝΘ "Γ. Παπανικολάου", Θεσσαλονίκη

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Περιγράφεται η περίπτωση 27χρονης ασθενούς με οξεία εγκατάσταση εμπύρετου κεφαλαλγίας, εγκεφαλοπάθειας και εγκάρσιας μυελίτιδας, όπου η συνεργασία νευρολόγων και ακτινολόγων και η ορθή ανάγνωση τυπικών νευροαπεικονιστικών ευρημάτων, όπως των σημείων καταρράκτη και μπίγκελ, οδήγησαν στην έγκαιρη διάγνωση συνδρόμου νευρο-Beçet και την κατάλληλη θεραπευτική αντιμετώπιση.

Λέξεις-κλειδιά: Νόσος Αδαμαντιάδης-Beçet, σύνδρομο νευρο-Beçet, εγκεφαλοπάθεια, επιμήκως εκτεταμένη εγκάρσια μυελίτιδα

Γυναίκα 27 ετών προσέρχεται λόγω οξείας εγκατάστασης παραπληγίας με συνοδό εμπύρετο κεφαλαλγία (38°C), σύγχυση και υπνηλία. Η επείγουσα οσφυονωτιαία παρακέντηση αναδεικνύει 1210 κκx (58% πολυμορφοπύρνηνα), ρεύκωμα 181 mg/dl και λόγο γλυκόζης ΕΝΥ/ορού 0.45, οπότε η ασθενής τίθεται σε εμπειρική αντιβιοτική αγωγή με κεφτριαξόνη, βανκομυκίνη και ακυκλοβίρη, ως επί λοίμωξης ΚΝΣ. Ωστόσο, από το ιστορικό της ασθενούς αναφέ-

ρονται, υποτροπιάζοντα επεισόδια στοματικών αφθών και οπίσθιας ραγοειδίτιδας, γεγονός που πιθανολογεί υποκείμενο φλεγμονώδες συστηματικό νόσημα, συγκεκριμένα νόσο Αδαμαντιάδης-Beçet.

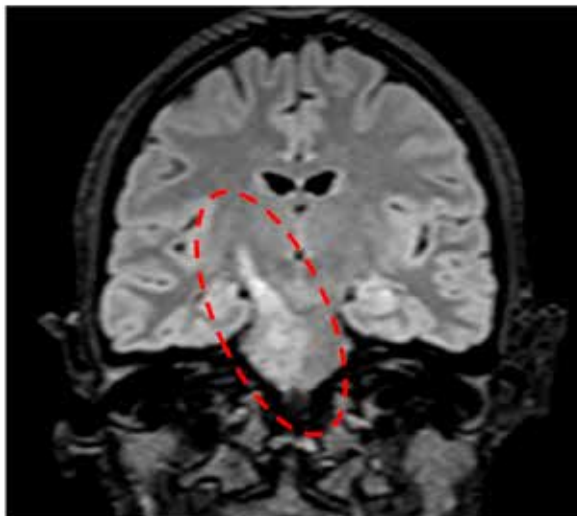
Διενεργείται άμεσα MRI εγκεφάλου, ΑΜΣΣ και ΘΜΣΣ, όπου πέραν της μη ειδικής επιμήκους εκτεταμένης εγκάρσιας μυελίτιδας Θ1-Θ11 (**Εικόνα 1**), αναδεικνύονται σημείο καταρράκτη (cascade ή waterfall sign)^[1] στη συμβολή διεγκεφάλου-μεσεγκεφάλου



Εικόνα 1. MRI ΘΜΣΣ. Οβελιαία τομή ακολουθίας T2-βαρύτητας, όπου απεικονίζεται επιμήκως εκτεταμένη εγκάρσια μυελίτιδα Θ1-Θ11, χωρίς μεταβολές από το σήμα των σπονδύλων.

δεξιά (**Εικόνα 2**) και σημείο μπέιγκελ (bagel sign)^[2] στις εγκάρσιες τομές ΘΜΣΣ (**Εικόνα 3**), ευρήματα ενδεικτικά συνδρόμου νευρο-Behçet. Παράλληλα, τα αποτελέσματα καλλιέργειας και PCR ENY επιστρέφουν αρνητικά, οπότε διακόπτεται η αντιβιοτική αγωγή. Χορηγείται 7ήμερο σχήμα ενδοφλέβιας μεθυλπρεδνιζολόνης (1gr/ημέρα) και, ακολούθως, 2 δόσεων ινφλιξιμάμπης με μεσοδιάστημα 2 εβδομάδων με αποτέλεσμα εντυπωσιακή κλινική βελτίωση.

Το σύνδρομο νευρο-Behçet αποτελεί σπάνιο μεν, αναστρέψιμο δε αίτιο οξείας εγκεφαλοπάθειας και ισχαιμικής μυελοπάθειας λόγω αγγειοδικής και μά-λιστα προεξάρχουσας φλεβιδικής (μετατριχοειδικής) προσβολής, η έγκαιρη διάγνωση του οποίου απαιτεί λεπτομερή λήψη ατομικού αναμνηστικού, καθώς και εξοικείωση του θεράποντα με τα χαρακτηριστικά νευροαπεικονιστικά MRI ευρήματα, όπως σημεία καταρράκτη^[1] και μπέιγκελ^[2], ιδιαίτερα δε όταν τα ευρήματα από το ENY ευκόλως παρερμηνεύονται ως ενδεικτικά λοίμωξης ΚΝΣ, ενώ στην πραγματικότητα οφείλονται σε φλεβική αγγειίτιδα και περιαγγειίτιδα, συμφόρηση φλεβιδίων και συνακόλουθη διάσπαση του φραγμού αίματος-νωτιαίου μυελού.



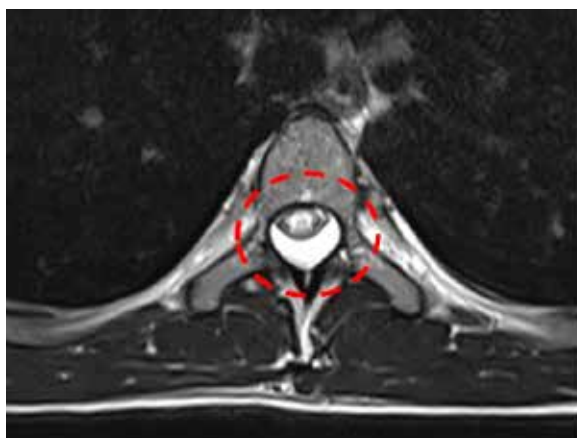
Εικόνα 2. MRI εγκεφάλου. Στεφανιαία τομή ακολουθίας FLAIR, όπου απεικονίζεται σημείο καταρράκτη (cascade ή waterfall sign) - αυξημένο σήμα στη συμβολή διεγκεφάλου-μεσεγκεφάλου, δεξιά.

ΣΥΓΚΡΟΥΣΗ ΣΥΜΦΕΡΟΝΤΩΝ

Οι συγγραφείς δηλώνουν ότι δεν υπάρχουν θέματα σύγκρουσης συμφερόντων.

Βιβλιογραφία

- [1] Koçer N, Islak C, Siva A, et al. CNS Involvement in Neuro-Behçet Syndrome: An MR Study. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1999;20(6):1015-24
- [2] Cacciaguerra L, Sechi E, Rocca M, et al. Neuroimaging Features in Inflammatory Myelopathies: A Review. *FrontNeurol.* 2022;13:993645.



Εικόνα 3. MRI ΘΜΣΣ. Εγκάρσια τομή ακολουθίας T2-βαρύτητας, όπου απεικονίζεται σημείο μπέιγκελ (bagel sign) - χαμηλό σήμα στο κέντρο και υψηλό σήμα στην περιφέρεια του νωτιαίου μυελού.