



FACULTAD DE MEDICINA

Especialización en Diagnóstico por Imágenes.



USAL
UNIVERSIDAD
DEL SALVADOR

DIRECTORA DE LA CARRERA

Dra. Marta Lujan Kura.

DIRECTOR DE TRABAJO

Dr. Javier Eduardo Martínez.

Buenos Aires, 09 de septiembre de 2019



CENTRO FORMADOR: Clínica del Valle, Comodoro Rivadavia, Chubut.

TRIBUNAL EXAMINADOR: Dra. Marta Kura.



AÑO DE INGRESO: 2016

E-MAIL: yesidremolina@hotmail.com

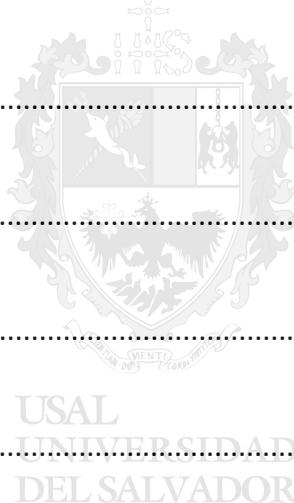
TEL: 1132979877

D.N.I.: 95241637

USAL
UNIVERSIDAD
DEL SALVADOR

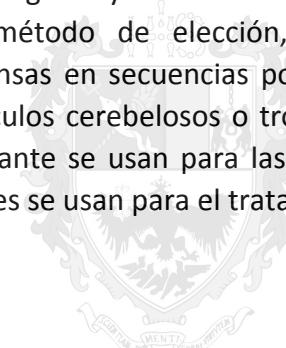
INDICE

| | |
|---|----|
| INTRODUCCIÓN | iv |
| OBJETIVOS | 5 |
| ASPECTOS GENERALES DE LA ENFERMEDAD DE BEHÇET. | 5 |
| ASPECTOS GENERALES DEL NEURO-BEHÇET..... | 8 |
| DIAGNOSTICO DIFERENCIAL | 11 |
| TRATAMIENTO..... | 12 |
| MATERIAL Y MÉTODO. | 12 |
| DISCUSIÓN..... | 15 |
| CONCLUSIÓN..... | 16 |
| BIBLIOGRAFIA | 17 |



INTRODUCCIÓN.

La enfermedad de Behçet (EB) es un trastorno vascular inflamatorio crónico, idiopático, recurrente-remitente y multisistémico, caracterizado por lesiones de la piel. El SNC se encuentra comprometido en el 20-25% de los pacientes en cuyo caso se denomina neuro-Behçet (NB). Las manifestaciones del sistema nervioso central se dividen en dos grandes grupos: La afectación parenquimatosa y la no parenquimatosa. La afectación parenquimatosa incluye la afectación del tronco cerebral, manifestaciones hemisféricas, lesiones de la medula espinal y presentaciones meningoencefálicas y la afectación no parenquimatosa incluye la trombosis del seno dural, la oclusión arteria y los aneurismas. Recientemente la afectación parenquimatosa se ha subdividido en afectación parenquimatosa aguda y afectación parenquimatosa crónica progresiva. La resonancia magnética es el método de elección, evidenciando imágenes hiperintensas ponderadas en T2, iso/hipointensas en secuencias ponderadas en T1, principalmente sobre la unión mesodiencefálica, pedúnculos cerebelosos o tronco encefálico. Los corticosteroides y la terapia inmunosupresora adyuvante se usan para las manifestaciones parenquimatosas, y los corticosteroides y anticoagulantes se usan para el tratamiento de la trombosis del seno



USAL
UNIVERSIDAD
DEL SALVADOR

Objetivos:

- Revisar los aspectos generales de la enfermedad de Behçet y enfermedad de Neuro-Behçet.
- Describir la Conferencia Internacional de Consenso de Chapel Hill revisada en 2012 sobre la nomenclatura del esquema de clasificación de vasculitis sistémica para la vasculitis del SNC.
- Mencionar los diagnósticos diferenciales más relevantes y como poder diferenciarlos.

Aspectos generales de la enfermedad de Behçet.

La enfermedad de Behçet, quien lleva su nombre por el medico dermatólogo turco, Hulusi Behçet quien para el año 1937 publico en los archivos de dermatología y enfermedades venéreas, tres pacientes con signos y síntomas parecidos (irritaciones en los ojos, ulceras en la boca, ulceras genitales) posteriormente en el Congreso Internacional de Dermatología en Ginebra el 13 de septiembre de 1947, el mundo médico reconoció las observaciones de Behçet como patognomónicas de una nueva enfermedad. La enfermedad está fuertemente asociada con HLA-B51 y es más frecuente en Medio Oriente y Asia Central. (1).

Aunque se han notificado casos de enfermedad de Behçet de todos los lugares del mundo, es más frecuente en el Lejano Oriente (Japón, Corea, etc.), Oriente Medio (Irán, Irak, Israel, Arabia Saudita, Kuwait, Siria, etc.), y países alrededor del Mar Mediterráneo (Turquía, Italia, Egipto, Grecia, Marruecos, Argelia, Túnez, etc). En otras palabras, la enfermedad de Behçet ocurre más comúnmente en los países a lo largo de la antigua "Ruta de la Seda". (2)

La enfermedad de Behçet se caracteriza por estomatitis aftosa recurrente, uveítis, úlceras genitales y lesiones cutáneas. Dado que las manifestaciones vasculares son comunes en esta enfermedad, se considera vasculitis. Sin embargo, las características histopatológicas predominantes en los tejidos inflamados son la infiltración de linfocitos y monocitos, y en ocasiones leucocitos polimorfos nucleares, a través de pequeñas venas sin cambios microscópicos en las paredes de los vasos. La trombofilia o tromboflebitis que afecta a venas pequeñas y grandes también es común, mientras que la arteritis es rara. En este sentido, la enfermedad de Behçet es única en comparación con otras vasculitis. (3)

La vasculitis se puede clasificar según su causa o la ubicación de los vasos afectados. Sin embargo, más comúnmente, la vasculitis se clasifica según el calibre de los vasos afectados. La terminología de la Conferencia del Consenso Internacional de Chapel Hill revisada en 2012 sobre la Nomenclatura de las vasculitis sistémicas es la terminología más utilizada para distinguir entre las diversas formas de vasculitis (Tabla 1) (4)

Tabla 1: Clasificación de las vasculitis según la Conferencia del Consenso Internacional Revisado de Chapel Hill de 2012 sobre la Nomenclatura de las Vasculitis Sistémicas

| Type of Vasculitis | Disease Entities |
|--|---|
| Large-vessel vasculitis | Takayasu arteritis Giant cell arteritis |
| Medium-sized vessel vasculitis | Polyarteritis nodosa Kawasaki disease |
| Small-vessel vasculitis | IgA vasculitis Microscopic polyangiitis Granulomatosis with polyangiitis Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis |
| Variable-sized vessel vasculitis | Behçet disease Cogan syndrome |
| Single-organ vasculitis | PACNS |
| Vasculitis associated with systemic disease | SLE Sjögren syndrome Rheumatoid arthritis APLA syndrome Scleroderma |
| Vasculitis associated with probable etiology | Infection-induced vasculitis Acute septic meningitis <i>Mycobacterium tuberculosis</i> Neurosyphilis Viral (HIV-related vasculitis, varicella-zoster vasculopathy) Fungal (mucormycosis, aspergillosis) Parasitic (cysticercosis) Malignancy-induced vasculitis Drug-induced vasculitis Radiation-induced vasculitis |

Nota. — APLA = Anticuerpo antifosfolípido, VIH = Virus de inmunodeficiencia humana, IgA = Inmunoglobulina A, PACNS = Angitis primaria del SNC, LES = Lupus eritematoso sistémico

Los criterios internacionales para la enfermedad de Behçet (ICBD), derivados de un protocolo basados en la evidencia, mostraron buenas propiedades discriminatorias con datos aportados por 27 países y ofrecen un acuerdo internacional sobre un nuevo conjunto de criterios. Este estudio multinacional de precisión diagnóstica demostró que los nuevos criterios de ICBD propuestos, junto con el sistema de clasificación por puntos, mostraron un buen balance de sensibilidad y

especificidad. Los síntomas que mostraron la mayor utilidad discriminatoria individualmente, en el sentido de tener el mayor promedio de sensibilidad y especificidad, fueron aftosis genital (84%), manifestaciones cutáneas (79%), pseudofoliculitis (72%), aftosis oral (66%) y lesiones oculares (66%) (5).

La aftosis oral, la aftosis genital y las lesiones oculares recibieron cada uno 2 puntos, mientras que se asignó 1 punto a cada una de las lesiones cutáneas, las manifestaciones vasculares y las manifestaciones neurológicas. Un paciente con una puntuación de 4 puntos o más se clasificó como teniendo enfermedad de Behçet (Tabla 2). Este esquema exhibió una sensibilidad estimada del 93.9% y una especificidad del 92.1% (5).

Tabla 2. Criterios Internacionales para la Enfermedad de Behçet
Sistema de puntuación: ≥ 4 indica Diagnóstico de Enfermedad de Behçet

| Sign/symptom | Points |
|-----------------------------|--------|
| Ocular lesions | 2 |
| Genital aphthosis | 2 |
| Oral aphthosis | 2 |
| Skin lesions | 1 |
| Neurological manifestations | 1 |
| Vascular manifestations | 1 |
| Positive pathergy test* | 1* |

*La prueba de Pathergia es opcional y el sistema de puntuación principal no incluye las pruebas de Pathergia. Sin embargo, cuando se realizan pruebas patológicas, se puede asignar un punto adicional para un resultado positivo.

Las causas de la EB siguen siendo desconocidas: se cree que se debe a un proceso autoinmune desencadenado por un agente infeccioso o ambiental en individuos genéticamente predispuestos (7, 8). El alelo HLA-B51 (subtipo B510101) que se identificó hace más de cuatro décadas y que ya se ha confirmado en múltiples poblaciones como el marcador de susceptibilidad genética más fuerte para BD (6, 7, 8). La Perturbación de la homeostasis de células T, especialmente la expansión Th1 y Th17 y la disminución de la regulación por las células T reguladoras (Treg) ahora se supone que son la piedra angular de la patogénesis de BD (7, 8, 9). Las citocinas como IL-17, IL-23 e IL-21 desempeñan un papel importante en la patogénesis de la BD. Las células inflamatorias dentro de las lesiones inflamatorias de BD incluyen principalmente neutrófilos, células T CD4 (+) y células citotóxicas (8).

Aspectos generales del Neuro-Behçet.

La frecuencia de manifestaciones neurológicas en pacientes con EB va de un rango de 10% a 50% de los pacientes. Se ha informado de que la afectación neurológica (Enfermedad de Neuro-Behçet (NBD)) se clasifica como parenquimatosa (NBD-P) o no parenquimatosa. La afectación parenquimatosa afecta principalmente el tronco encefálico, la médula espinal y los hemisferios cerebrales. La afectación no parenquimatosa incluye hipertensión intracraneal, meningitis aséptica, neuropatía craneal y trastornos cerebrovasculares como trombosis del seno dural, disección arterial, oclusión y aneurisma (10).

Recientemente, la NBD-P se ha subdividido según su curso clínico en afectación aguda y en progresiva crónica, evidenciando que la fiebre se observó con más frecuencia en los casos de NBD-P aguda (42% en la aguda, 5 % en la progresiva crónica), mientras que los trastornos del esfínter (9%, 34%), la ataxia (16%, 57%), la demencia (7%, 54%), la confusión (5%, 18%), la atrofia del tronco cerebral en RMI (4%, 75%), y los hallazgos anormales de RMI en el cerebro (7%, 54%) fueron más comunes en NBD-P progresiva crónica. El recuento de células en líquido cefalorraquídeo fue mayor en los casos de NBD-P aguda ($94/\text{mm}^3$, $11/\text{mm}^3$) (11).

La distribución más común de las lesiones en pacientes con NBD fue la unión mesodiencefálica observada, seguida por la región pontobulbar, la región hipotalámica-talámica, los ganglios de la base, el telencéfalo el cerebelo y el cordón cervical (Tabla 3, 4, 5) (12,13).

La distribución parenquimatosa de las lesiones en NBS parece apoyar la hipótesis de vasculitis de vasos pequeños; Principalmente, afectación venular. La distribución anatómica de las venas intraaxiales del SNC explica la afectación predominante de las estructuras del tronco cerebral (12).

Tabla 3. (12)

| | |
|--|----|
| Mesodiencephalic junction | 30 |
| Pons/bulbus | 26 |
| Hypothalamus/thalamus | 15 |
| Basal ganglia/internal cap | 12 |
| Caudate/anterior limb | 1 |
| Posterior limb | 4 |
| Putamen/external capsula/posterior limb | 3 |
| Globus pallidus | 4 |
| Cervical cord | 3 |
| Cerebellum | 3 |
| Telencephalon | 5 |
| Medial temporooccipital gyrus white matter | 1 |
| Deep occipital white matter | 1 |
| Optic nerve | 1 |
| Bilateral subcortical/periventricular white matter | 1 |
| Optic radiation | 1 |

Tabla 4: Distribución de las lesiones de Behcet dentro del cerebro en nueve pacientes. (13)

| Case No. | Brainstem ^a | | | Thalamus | Corpus Striatum | | Cerebral Cortex | | | | Cerebellum |
|----------|-------------------------|------|----------|----------|-----------------|-----------|-----------------|----------|----------|-----------|------------|
| | Medulla | Pons | Midbrain | | Caudate | Lentiform | Frontal | Parietal | Temporal | Occipital | |
| 1 | + | + | + | - | - | - | - | - | - | - | - |
| 2 | + | - | - | - | - | - | - | - | + | - | - |
| 3 | - | - | + | + | - | - | - | - | - | - | - |
| 4 | - | - | - | - | + | - | - | - | - | - | - |
| 5 | + | + | - | - | - | - | - | + | - | - | - |
| 6 | - | + | - | - | - | - | + | + | - | - | - |
| 7 | + | + | + | - | - | + | - | - | - | - | - |
| 8 | - | + | + | - | - | - | - | - | - | - | - |
| 9 | Dural venous thrombosis | | | | | | | | | | |

^a Note frequent involvement of the brainstem.

Tabla 5: Sitios de afectación del sistema nervioso. (10)

| Parenchymal CNS involvement (n = 162) | Secondary or non-parenchymal involvement (n = 38) |
|---------------------------------------|---|
| Brainstem involvement: 83 cases | Intracranial hypertension: 34 cases |
| Isolated brainstem: 21 cases | Dural sinus thrombosis: 20; VCSS: 1 case |
| ‘ Brainstem +’: 62 cases | ?Aetiology despite MRI/angiography: 5 cases |
| Spinal cord involvement: 23 cases | MRI/angiography not done: 8 cases |
| Isolated spinal cord: 10 cases | Aseptic meningitis + papilloedema: 1 case |
| ‘ Spinal cord +’: 13 cases | Arterial involvement: 3 cases |
| Hemispheric involvement: 25 cases | VA dissection: 1 case; MCA occlusion: 1 case |
| Localization not possible: 31 cases* | ECA aneurysm: 1 case |

*These 31 cases showed only pyramidal findings with no other signs. MRI was available in 10 of these 31 cases. ECA = external carotid artery.

Los hallazgos de resonancia magnética (RM) bien conocidos en la enfermedad de NB son focos pequeños de alta intensidad de señal en imágenes ponderadas en T2; estos focos son iso- o hipointensa con respecto al parénquima cerebral en las imágenes ponderadas en T1.

A continuación, se presenta el caso de un paciente masculino de 52 años de edad con lesiones típicas de NB, Fig. 1. (14)

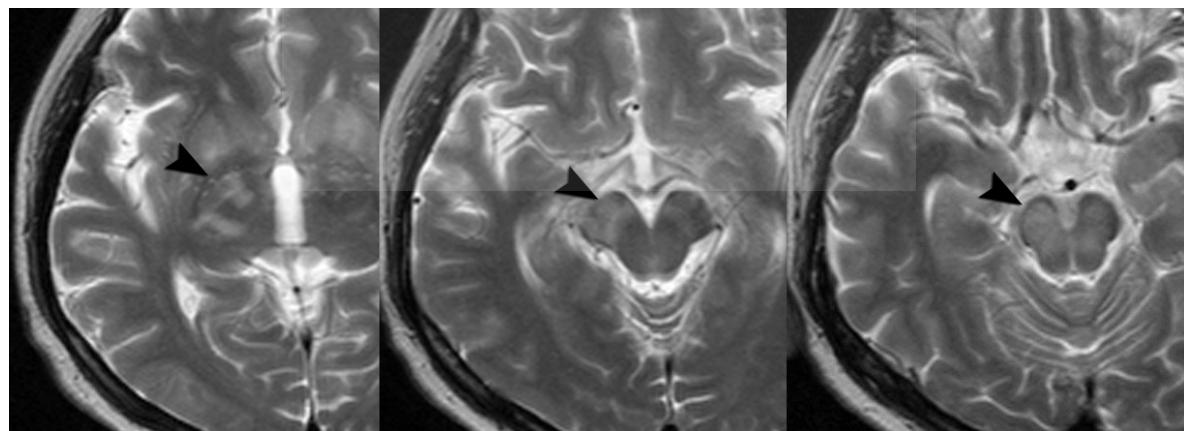
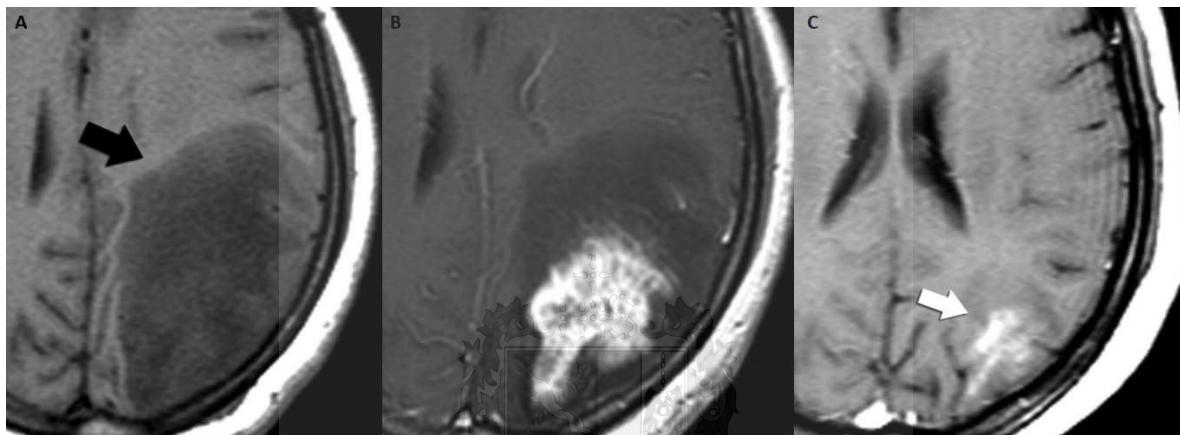


Figura 1. Las imágenes de RM ponderadas en T2 en serie muestran áreas de alta intensidad de señal mal definidas (punta de flecha) que involucran el tálamo derecho, el pedúnculo cerebral y el cerebro medio.

No siempre el diagnóstico de la NBD se presenta de una forma típica, lo que resulta en ocasiones difícil de distinguirlo de esclerosis múltiple o tumor cerebral siendo necesario el planteamiento de biopsia cerebral Fig. 2. (14).



Lesión atípica de Neuro-Behçet en una mujer de 30 años. (a) RM ponderada en T1 muestra una gran área de baja intensidad de señal (flecha) en el lóbulo parietotemporal izquierdo. (b) RM potenciada en T1 potenciada con gadolinio muestra un fuerte realce masivo de la lesión, simulando un absceso. (c) RM de seguimiento obtenida después del tratamiento con esteroides muestra una disminución marcada en la extensión de la lesión (flecha).

La prevalencia de NBD seudotumoral se estimó 1,8% de las manifestaciones de NBD. En contraste con la NBD clásica, Los pacientes con NBD seudotumoral tienen principalmente una lesión grande que ocupa espacio intracerebral. La localización a menudo fue capsulo-talámica, pero puede ser cortical (15, 16).

Diagnóstico diferencial.

Uno de los diagnósticos diferenciales más importantes es la esclerosis múltiple (EM) (17). Los síntomas clínicos iniciales para ambas enfermedades pueden ser muy similares y el diagnóstico definitivo podría retrasarse. NBD es más común en los hombres y la EM es más común en mujeres. En NBD, la pleocitosis es predominantemente linfocítica o neutrofílica, pero la linfocitosis esta siempre predominante en la EM (2). Las bandas oligoclonales rara vez se observan en NBD, pero tales alteraciones están presentes en más del 90% de EM (10). Los sitios más comunes de lesiones en NBD están en el tronco cerebral y se extienden al diencéfalo y los ganglios basales, pero EM las lesiones son mayormente periventriculares. Si las lesiones periventriculares se ven en el NBD, van a ser leves y menos frecuentes que las lesiones de la EM. Las lesiones del tronco cerebral son más grandes en el NBD que en la EM. En los casos crónicos de NMD la atrofia del tronco cerebral

pueden ser vista, pero en los casos crónicos de la EM la atrofia cerebral generalizada y la dilatación ventricular están son generalmente presente (18).

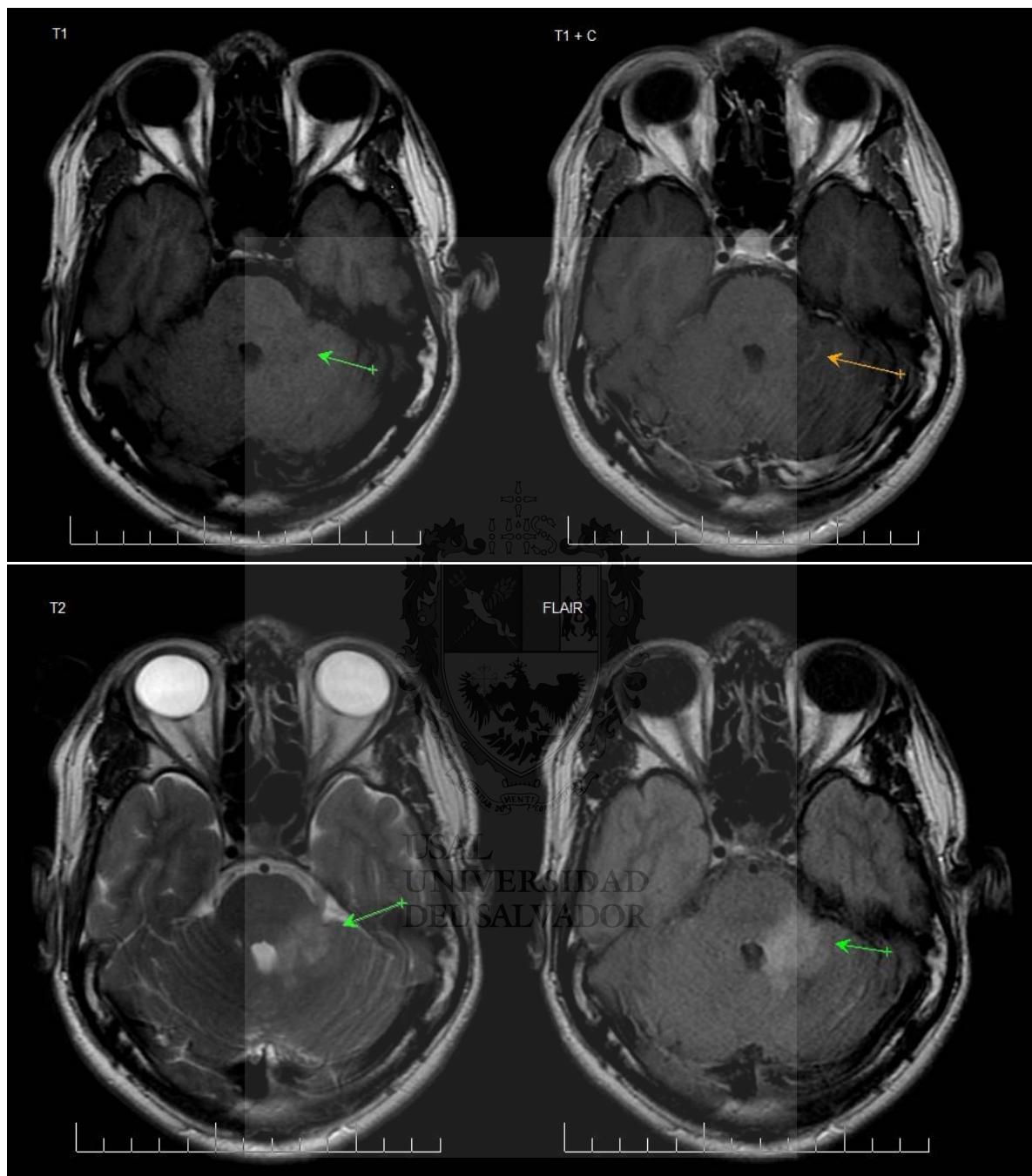
Tratamiento.

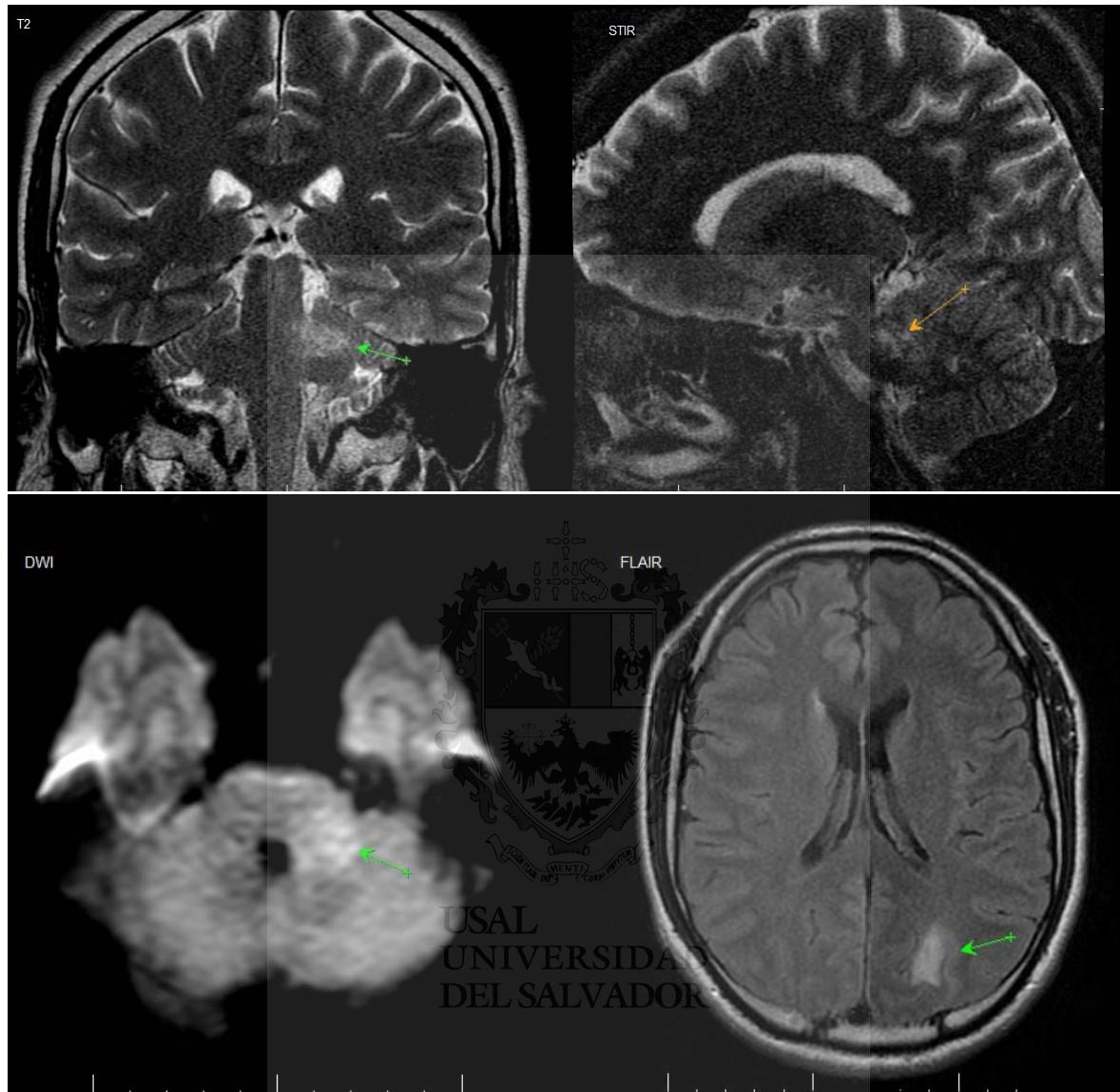
Dentro de los esquemas de tratamiento los corticosteroides se utilizan comúnmente para tratar las manifestaciones clínicas de BD como una monoterapia o en combinación con fármacos inmunosupresores. A pesar de la disminución de éxito inflamación aguda, corticosteroides solos a menudo no logra evitar recaídas, por lo que se utilizan con frecuencia en combinación con otros medicamentos. se han analizado recientemente las percepciones farmacológicas y los efectos de los autoanticuerpos monoclonales bloqueadores de anti-TNF-alfa (infliximab) y el receptor soluble de TNF (etanercept) (19).

Material y método.

En nuestra institución se presenta al servicio de Imágenes un paciente masculino de 29 años de edad para la realización de estudio RMI cerebral (Fig.3) por presentar un cuadro reciente de 3 meses de evolución consistente en cefalea, emesis, parestesias en hemicara izquierda, hemiplejia parcial ipsilateral, asociado a aumento del ángulo de sustentación.

Posterior al estudio imagenológico, se revisa historial médico del paciente, constatando múltiples consultas médicas de 5 años de evolución caracterizadas por aftas orales y lesiones genitales, presentando una puntuación de 5 según los Criterios Internacionales para la Enfermedad de Behçet.





La RM de cerebro se evidencia áreas hiperintensas mal definidas en topografía de pedúnculo cerebeloso medio y superior izquierdo en las secuencias ponderadas en T2, FLAIR, e hipointensas en T1, con leve realce a la aplicación de contraste intravenoso, y restricción a la difusión de agua en la secuencia DWI, evidenciando leve edema y efecto de masa. Se aprecia imagen de igual comportamiento a nivel subcortical de la precuña del lóbulo parietal izquierdo, la cual, al no presentar realce con la aplicación de contraste, estaría en relación con una lesión crónica.

Discusión.

La EB es un síndrome inflamatorio, crónico y recidivante, caracterizado por una vasculitis sistémica. Se han postulado causas autoinmunes, infecciosas y genéticas como responsables de la clásica tríada clínica de uveítis, úlceras orales y úlceras genitales. (20). El SNC se ve afectado en 4% –49% de los pacientes con enfermedad de Behçet, que tiene predilección por los hombres y tiene una mayor prevalencia en el Mediterráneo oriental, Oriente Medio y Japón (10). La susceptibilidad genética a la enfermedad de Behçet se ha observado en ciertas poblaciones. Por ejemplo, hasta el 84% de los pacientes con enfermedad de Behçet en Turquía son positivos para HLA B51 (21). Su asociación con el alelo HLA-B51 está fuertemente asociado en poblaciones en argentina (22), si bien esta asociación es bien conocida en pacientes pertenecientes a las poblaciones asiáticas y euroasiáticas desde Japón hasta el mediano oriente, estudios en Latinoamérica sugieren la asociación con otros alelos. Lavalle, et al demostró que el alelo HLA-B*5, era más frecuente en México (23). Aunque los síntomas ulcerativos de la enfermedad de Behçet generalmente preceden a las complicaciones neurológicas (p. Ej., Dolor de cabeza, disartria, signos cerebelosos, signos sensoriales, cambio de personalidad), el 3% de los casos se manifiesta inicialmente en el SNC. (10).

En nuestro caso los síntomas concordaron con la clínica característica, de casos reportados previamente (10) (13). El paciente es frecuentemente un hombre. El inicio generalmente es con un ataque de hemiparesia que evoluciona durante unos días, con dolor de cabeza, cambios graduales de comportamiento y / o alteración del esfínter. Los hallazgos piramidales bilaterales suelen estar presentes. Con menos frecuencia, el paciente puede mostrar signos del tronco encefálico, síndrome piramidocerebeloso o hallazgos sensoriales. Aunque el cuadro clínico predominante apunta a un área determinada del parénquima neural, la mayoría de los casos muestran una afectación generalizada del SNC.

Por otro lado, los hallazgos de la resonancia magnética también son discriminatorios en la mayoría de los casos en los que la lesión principal se encuentra en la región del ganglio basal del tronco encefálico-diencefalo (10,12,13, 17,18). En una evaluación enmascarada, se descubrió que tales lesiones son altamente sugestivas de la enfermedad de Behçet (17). Sin embargo, la lesión predominante puede estar en la sustancia blanca, en cuyo caso será difícil discriminar de la esclerosis múltiple (17).

CONCLUSIÓN

La enfermedad neurológica en el síndrome de Behçet se define como 'la aparición de síntomas y signos neurológicos en un paciente que cumple con los Criterios de diagnóstico internacional para NB, no explicados de otra manera por ninguna otra enfermedad o tratamiento sistémico o neurológico conocido.

El hecho de que la afectación neurológica puede ser la primera manifestación de EB con implicaciones terapéuticas y la morbilidad asociada señala la relevancia de un diagnóstico precoz.

El NB debe considerarse en el diagnóstico diferencial de cualquier paciente con EB con nuevo dolor de cabeza u otras dolencias neurológicas.



USAL
UNIVERSIDAD
DEL SALVADOR

BIBLIOGRAFIA

1. Tan SY, Poole PS. Hulusi Behçet (1889-1948): Passion for dermatology. Singapore Med J. 2016;57(7):408-9.
2. Borhani Haghighi A, Pourmand R, Nikseresht AR. Neuro-Behçet disease. A review. Neurologist. 2005 Mar;11(2):80-9. Review.
3. Hirohata S, Kikuchi H. Behçet's disease. Arthritis Res Ther. 2003;5:139–146.
4. Ahmed Abdel Khalek Abdel Razek, Hortensia Alvarez, Stephen Bagg, Sherif Refaat, and Mauricio Castillo. Imaging Spectrum of CNS Vasculitis. RadioGraphics 2014 34:4, 873-894.
5. International Team for the Revision of the International Criteria for Behçet's Disease (ITR-ICBD). The International Criteria for Behçet's Disease (ICBD): a collaborative study of 27 countries on the sensitivity and specificity of the new criteria. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2014 Mar;28(3):338-47.
6. Takemoto Y, Naruse T, Namba K, Kitaichi N, Ota M, Shindo Y, Mizuki N, Gul A, Madanat W, Chams H, Davatchi F, Inoko H, Ohno S, Kimura A. Re-evaluation of heterogeneity in HLA-B*510101 associated with Behçet's disease. Tissue Antigens. 2008 Oct;72(4):347-53.
7. Kaya Tı 1 . Genetics of Behçet's Disease. Patologo Res Int . 2012; 2012: 912589.
8. Houman MH, Bel Feki N. Pathophysiology of Behçet's disease. Rev Med Interne. 2014 Feb;35(2):90-6.
9. Takeuchi M, Kastner DL, Remmers EF. The immunogenetics of Behçet's disease: A comprehensive review. Journal of Autoimmunity. 2015 Nov;64:137-48.
10. Akman-DemirG, Serdaroglu P, Tasci B. Clinical patterns of neurological involvement in Behçet's disease: evaluation of 200 patients. The Neuro-Behçet Study Group. Brain1999; 122 (Pt 11): 2171–2182.
11. Mizuho I, Nobuyuki H, Masaki T, Etsuko S, Takahiro Y, Tatsukata K, Takehito I, Kaoru M, Ryusuke Y, Yohei K, Shunsei H, Yoshiaki I, Mitsuhiro T, Takeshi K y Nobuhisa M. Distinct clinical features between acute and chronic progressive parenchymal neuro-Behçet disease: meta-analysis. Sci Rep. 2017; 7: 10196.
12. Koçer N, Islak C, Siva A, Saip S, Akman C, Kantarci O, Hamuryudan V. CNS involvement in neuro-Behçet syndrome: an MR study. American Journal of Neuroradiology June 1999, 20 (6) 1015-1024.
13. Banna M, el-Ramah K. Neurologic involvement in Behçet disease: imaging findings in 16 patients. AJNR Am J Neuroradiol 1991 ; 12: 791–796.

14. Eun Jin Chae , Kyung-Hyun Do , Joon Beom Seo , Seong Hoon Park , Joon-Won Kang , Yu Mi Jang , Jin Seong Lee , Jae-Woo Song , Koun-Sik Song , Jeong Hyun Lee , Ah Young Kim y Tae -Hwan Lim. Radiologic and Clinical Findings of Behçet Disease: Comprehensive Review of Multisystemic Involvement. *RadioGraphics* 2008 28:5, e31.
15. Noel N, Hutié M, Wechsler B, Vignes S, Le Thi Huong-Boutin D, Amoura Z, Dormont D, Delcey V, Polivka M, Cacoub P, Saadoun D. Pseudotumoural presentation of neuro-Behcet's disease: case series and review of literature. *Rheumatology (Oxford)*. 2012 Jul;51(7):1216-25.
16. Koushun Matsuo, Kei Yamada, Kenji Nakajima and Masanori Nakagawa Koushun Matsuo, Kei Yamada, Kenji Nakajima and Masanori Nakagawa. Neuro-Behçet Disease Mimicking Brain Tumor. *American Journal of Neuroradiology* March 2005, 26 (3) 650-653;
17. Çoban O, Bahar S, Akman-Demir G, Tasçi B, Yurdakul S, Yazici H, Serdaroglu P. Masked assessment of MRI findings: is it possible to differentiate neuro-Behçet's disease from other central nervous system diseases? *Neuroradiology* 1999; 41: 255–60.
18. Serdaroglu P. Behcet's disease and the nervous system. *J Neurol*. 1998;245:197–205.
19. Evereklioglu C. Current concepts in the etiology and treatment of Behcets disease. *Surv Ophthalmol* 2005;50:297-350.
20. Sakane T, Takeno M, Suzuki N, Inaba G. Behçet's disease. *N Engl J Med* 1999;341(17):1284–1291.
21. Berlin C. Behçet's syndrome with involvement of central nervous system. *Arch Derm Syph* 1944;49: 227–33.
22. Muñoz SA, Orden AO, Kostianovsky A, Pisoni CN, Scolnik M, Luissi A, Bottinelli Y, Vijoditz G, Garcia M, Pena C, Pera M, Rillo O, Alvarellos T, Más LM, Trunzo AL, Allievi A. The HLA-B*51 Allele Is Strongly Associated With Behçet Disease in an Argentinean Population. *Reumatol Clin*. 2018 Aug 6.
23. Lavalle C, Alarcón-Segovia D, Del Guidice-Knipping JA, Fraga A. Association of Behçet's syndrome with HLA-B5 in the Mexican mestizo population. *J Rhematol*. 1981;8:325–7