

330/21 - AFECTACIÓN RENAL EN EL SÍNDROME DE BEHÇET: UNA MANIFESTACIÓN ATÍPICA

G. Córdoba Quishpe¹; M. Campos López-Carrión²; L. Martín Fuertes²; V. Medina Pedraza¹; D. Alfonso Pérez¹; I. Moratinos Recuenco³.

¹Médico Residente de 1er año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Mar Báltico. Madrid.; ²Médico de Familia. Centro de Salud Mar Báltico. Madrid.; ³Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Mar Báltico. Madrid.

Resumen

Descripción del caso: Mujer de 40 años, con antecedentes de aftas orales de repetición en el último año. Acude a consulta con un nuevo brote y edemas en MMII. Afebril. No otra sintomatología acompañante.

Exploración y pruebas complementarias: Exploración: ACP y TA normales. Edemas en MMII. Analítica con Cr1.3mg/dl, albúmina 2.8g/dl, proteinuria 3.2g/24h, compatible con síndrome nefrótico. Derivamos a Nefrología, donde realizan Rx tórax y ecografía (normales). Completan estudio con proteinograma, serologías víricas, complemento, anticuerpos antiPLA2R, ANCA, antiDNA y antiMBG negativos, y biopsia renal, objetivándose glomerulonefritis membranosa (GNM). Durante el estudio, la paciente acude por aparición de aftas genitales dolorosas que no había presentado antes. Ante la sospecha de síndrome de Behçet (SB) derivamos a Reumatología, donde solicitan prueba de patergia (negativa), anticuerpos anti-CCP, anti-ENA y HLA27 negativos y B51 positivo, confirmándose el diagnóstico. Fue tratada con colchicina y corticoides, mejorando el cuadro clínico.

Juicio clínico: GNM secundaria a SB.

Diagnóstico diferencial: Úlceras orales o genitales pueden verse en aftosis idiopática recidivante, VHS, VIH, sífilis, liquen plano, síndrome MAGIC, eritema multiforme, EII, enfermedad mano-boca-pie, síndrome PFAPA. En cuanto al síndrome nefrótico, debe hacerse diagnóstico diferencial con otras glomerulonefritis (GNFS, GNMP) o amiloidosis.

Comentario final: El SB es una enfermedad multisistémica, crónica y recidivante. Se trata de una vasculitis leucocitoclástica. En su fisiopatología intervienen factores genéticos, microbianos e inmunológicos. Son características las úlceras orales, pero puede presentar afectación ocular, cutánea, neurológica, digestiva, articular y renal. La afectación renal (glomerulonefritis, nefritis intersticial, nefropatía mesangial IgA, afectación vascular o amiloidosis, que es la más grave) en el SB es menos frecuente y severa que en otras vasculitis. Ocasionalmente se observa anomalía del sedimento urinario hasta insuficiencia renal, más rara. El tratamiento depende del tipo de afectación renal presente y se emplean desde corticoides y/o inmunosupresores hasta diálisis o trasplante renal en los casos más graves. En Primaria es importante familiarizarse con la variedad de síntomas del SB para su correcto diagnóstico. Destaca su papel en el seguimiento de los pacientes para la detección precoz de afectación renal, ya que ésta marca el pronóstico de la enfermedad junto con la gravedad del cuadro clínico y el tipo histológico, y cualquier retraso aumenta la morbimortalidad del paciente con SB.

Bibliografía

Keogan M. Clinical immunology review series: an approach to the patient with recurrent orogenital ulceration, including Behçet's syndrome. *Clinical and Experimental Immunology*. 2009;156(1):1–11.

Akpolat T. Renal Behçet disease: An Update. *Semin Arthritis Rheum*, 2008;38:241-248.