

Enfermedad de Behçet: a propósito de un caso de presentación atípica

M.C. Petrus Rivas^a, I. Elizalde Pérez de Ciriza^a, S. Millaruelo Arilla^a, F.J. Samper Villar^a, M. Batlle Bosch^a, F.J. Ureta Boixadera^a y R. Aznar Muñoz^b

^aResidentes de MFyC.

^bMédico Adjunto del Servicio de Medicina Interna. Hospital de Barbastro. Huesca.

La enfermedad de Behçet es una enfermedad rara en nuestro medio. Se trata de una vasculitis sistémica que cursa con afectación mucocutánea (parte principal del diagnóstico), ocular, digestiva y musculoesquelética principalmente. Se describe un caso de presentación atípica que comienza con afectación digestiva.

Palabras clave: enfermedad de Behçet, presentación atípica, úlceras.

Behçet's disease is rare disease in our setting. It is a systemic vasculitis that occurs with mucocutaneous involvement (principal part of the diagnosis) that is mainly ocular, digestive and musculoskeletal. A case of atypical presentation that begins with digestive involvement is described.

Key words: Behçet's disease, atypical presentation, ulcers.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Behçet es una patología multisistémica, crónica y recidivante de carácter benigno, en la mayoría de los casos. Cursa con afectación principalmente de mucosas, siendo la aparición de aftas bucales criterio indispensable para diagnóstico. De etiología desconocida, se asocia principalmente con el antígeno de histocompatibilidad HLA-B51, aunque depende de los países, existiendo una mayor incidencia familiar.

En esta enfermedad hay predilección para la formación de trombos venosos con defectos en la producción de prostaciclina vasculares y fibrinólisis defectuosa¹.

Cursa en brotes desencadenados por factores traumáticos, hormonales, psíquicos y alimentarios, teniendo un carácter más grave en el sexo femenino. Estos ceden con el tiempo y excepto en los casos que cursan con afectación neurológica la esperanza de vida no se altera. La complicación más grave es la ceguera, debida generalmente a uveítis.

CASO CLÍNICO

Mujer de 44 años que acude a nuestro servicio de urgencias por presentar dolor abdominal de 20 días de evolución con fiebre junto a deposiciones diarreicas en número de 4-5/día, con mucosidad abundante y rectorragias. Como antecedentes de interés refería: hipertensión arterial (HTA), anemia ferropénica, síndrome de túnel carpiano bilateral, asma bronquial, infección del tracto urinario (ITU) de repetición y hemicolectomía izquierda por diverticulitis.

En la exploración física destaca tensión arterial (TA): 196/126 mmHg; temperatura: 38,9 °C; obesidad mórbida; herpes labial; leve sequedad ocular; abdomen doloroso a la palpación periumbilical con peristaltismo aumentado, no se oyen soplos abdominales, sin masas ni visceromegalias.

Las pruebas complementarias: en la analítica se reflejan los datos correspondientes a su anemia microcítica ferropénica, no existe leucocitosis; estudio de coagulación normal. En la bioquímica sanguínea: glucosa: 126 mg/dl, urea: 13 mg/dl, creatinina: 0,9 mg/dl, sodio: 135 mg/dl, potasio: 2,95 mg/dl. Coprocultivo y urocultivo: negativos. La colonoscopia muestra múltiples úlceras en sacabocados rodeadas de mucosa normal en colon ascendente.

A partir de aquí se plantea un diagnóstico diferencial basado casi exclusivamente en la enfermedad inflamatoria intestinal, pero aparecen nuevos síntomas que nos obligan a ampliar el abanico de posibles diagnósticos.

Correspondencia: M.C. Petrus Rivas.
C/ Vila i Vila, 19, 3.º-3.ª.
08004 Barcelona.

Recibido el 30-7-03; aceptado para su publicación el 26-1-04.



Figura 1. Aftas bucales.



Figura 3. Fenómeno de patergia positivo.



Figura 2. Afta genital.



Figura 4. Fenómeno de patergia positivo.

Al tercer día del ingreso la paciente presenta una erupción maculopapulosa en tronco y extremidades no confluyente con aftas bucales (fig. 1) y genitales no dolorosas (fig. 2) y fenómeno de patergia positivo (figs. 3 y 4). Así mismo en la exploración se aprecia hiperemia conjuntival. El comienzo de estos síntomas dan paso a la realización de una biopsia cutánea, que se informa como dermatosis neutrofílica. La exploración oftalmológica nos da como resultado una queratoconjuntivitis.

Se establece un diagnóstico diferencial en el que tendremos en cuenta la aftosis oral crónica, la infección por virus herpes simple, la colitis ulcerosa, enfermedad de Crohn, pénfigo, síndrome de Sweet y síndrome de Steven-Johnson básicamente, aunque el contexto que nos ocupa sugiere enfermedad de Behçet (se cumplen los criterios diagnósticos, según la Asociación de Reumatología Americana [ARA]).

DISCUSIÓN

Los criterios diagnósticos mayores están regidos por la aparición de aftas bucales hasta tal punto que excluyen la patología si son inexistentes, a pesar de que deben ir acompañadas de tres criterios más para el diagnóstico definitivo, entre los que pueden incluirse, la afectación cutánea con el eritema nodoso como manifestación más típica, la ocular con afectación de cámara tanto anterior como posterior. Otros tipos de afectaciones oculares descritas son: conjuntivitis, episcleritis, queratitis, atrofia óptica y *phthisis bulbi*² (retracción del globo ocular). La presencia de úlceras genitales que representan un hallazgo casual o mu-

chas veces se buscan de forma intencionada ante el resto de los síntomas. También existen los criterios menores que incluyen a la artritis algo inespecífica, que junto a un antígeno de histocompatibilidad HLA-B27 obliga a descartar una espondilitis esclerosante^{1,3} y las alteraciones gastrointestinales que en esta ocasión ha sido la primera manifestación. También puede manifestarse como inflamación de epidídimo, afectación vascular, en forma de trombosis venosa y alteraciones del sistema nervioso central (SNC) que incluyen: un síndrome del tronco cerebral, meningomielitis y síndrome confusional frente a demencia y la esclerosis múltiple^{2,3} como más característicos. La observación clínica a largo plazo y la exploración física detallada son fundamentales a la hora de llegar al diagnóstico, ya que las pruebas complementarias son inespecíficas y nos pueden llevar a conclusiones erróneas. A pesar de su comportamiento benigno el diagnóstico preciso permite optar por un tratamiento adecuado a las manifestaciones más graves como es a veces el caso de las neurológicas y las oculares.

En relación al tratamiento está en función de la sintomatología y a veces se da de forma empírica. En las lesiones mucocutáneas son efectivos los corticoides en posología tópica^{1,4}, teniendo en cuenta que la utilización de talidomida (5-10 mg/kg/día) administrada de forma precoz afecta favorablemente el pronóstico⁵. La aplicación sistémica con prednisolona en la afectación digestiva (de 20 a 100 mg/día)^{2,4} es muy efectiva^{6,7}, al menos así se constató en la evolución de nuestro caso a la vista de la mejoría clínica y endoscópica tras terapia. La afectación ocular sin tratamiento puede conducir a la ceguera en el 25% de los casos⁸, por lo que necesita un estricto control ante la sospecha del cuadro y se trata con corticoides en colirio en las uveítis anteriores; la utilización de inmunosupresores tipo azatioprina a dosis de 2-3 mg/kg/día (hasta 100 mg/día) queda reservada para casos más graves o que no responden al tratamiento anterior⁹, teniendo en cuenta que el uso de la ciclosporina es beneficiosa en el 70%-

80% de los casos que no responden a corticoides, colchicina, azatioprina o ciclofosfamida. En la afectación del aparato musculoesquelético se utilizan los antiinflamatorios no esteroideos y parece eficaz la talidomida (100 mg/día) o interferón alfa^{6,7}. La clínica neurológica aguda es tratada con corticoides; los procesos de índole crónica no mejoran con ningún tratamiento; un 20% de estos pacientes sobreviven unos 7 años¹⁰.

Agradecimientos

F.J. García Latasa. Médico Adjunto del Servicio de Dermatología.

BIBLIOGRAFÍA

1. Álvarez Álvarez G, Martínez Delgado J, González Cortiñas M, Martín García CL, Martínez Fraga A. Enfermedad de Behçet. Informe de 5 casos. *Rev Cubana Med* 1998;37(2):119-22.
2. Plotnin GR, Calabro JJ, O'Duffy D. Behçet disease: A Contemporary Synopsis. Futura Publishing Co., INC; Mount Kisco, NY. 1988.
3. Sakane T, Takeno M, Suzuki N, Inaba G. Behçet disease. *N Eng J Med* 1999;341:1284.
4. Kastner DL. Intermittent and periodic arthritic syndromes. En: Koopman WJ, editor. *Arthritis and Allied Conditions: a textbook of rheumatology*. 13th ed. Vol 1. Baltimore: Williams & Wilkins, 1997; p. 1279-306.
5. Enfermedad de Behçet. *Lancet* [ed. Esp] 1989;15(2):55-7.
6. O'Duffy JD, Robertson DM, Goldstein NP. Chlorambucil in the treatment of uveitis and meningoencephalitis of Behçet's disease. *Am J Med* 1984;76:75-84.
7. O'Duffy JD, C Alamia K, Cohen S, et al. Interferon alpha treatment of Behçet's disease. *J Rheumatol* 1998;25:1938-44.
8. Nussenblatt RB. Uveitis in Behçet's disease. *Int Rev Immunol* 1997; 14:67-79.
9. Masuda K, Nakajima A, Urayama A, Nakae K, Kogure M, Inaba G. Double-Masked trial of cyclosporin versus colchicine and long-term open study of cyclosporin in Behçet's disease. *Lancet*, 1989;1(8647):1093-6.
10. Akman-Demir G, Baykan-Kurt B, Serdaroglu P, et al. Seven-year follow-up of neurologic involvement in Behçet syndrome. *Arch Neurol* 1996;53:691-4.