

Alergia, Asma e Inmunología Pediátricas

Volumen **11**
Volume

Número **2**
Number

Mayo-Agosto **2002**
May-August

Artículo:

**Manifestaciones clínicas de la
enfermedad de Behçet en pacientes
pediátricos. Experiencia en el Instituto
Nacional de Pediatría**

Derechos reservados, Copyright © 2002:
Colegio Mexicano de Alergia, Asma e Inmunología Pediátrica, A. C.

**Otras secciones de
este sitio:**

-  **Índice de este número**
-  **Más revistas**
-  **Búsqueda**

***Others sections in
this web site:***

-  ***Contents of this number***
-  ***More journals***
-  ***Search***



Medigraphic.com



Manifestaciones clínicas de la enfermedad de Behçet en pacientes pediátricos. Experiencia en el Instituto Nacional de Pediatría

Dr. Luis Enrique Chávez Gómez,* Dr. Martín Penagos Paniagua,** Dr. Marco Antonio Yamazaki,*** Dr. Renato Berrón Pérez****

RESUMEN

La enfermedad de Behçet es una vasculitis sistémica que involucra usualmente ojos, piel, articulaciones, cavidad oral, vasos sanguíneos y sistema nervioso central. Se han involucrado agentes infecciosos, mecanismos inmunes y factores genéticos en la etiopatogénesis de la enfermedad, la cual aún no tiene una causa. Nuestro objetivo fue describir el comportamiento clínico de esta enfermedad en pacientes pediátricos del Instituto Nacional de Pediatría. Se realizó un estudio retrolectivo, comparativo y transversal, se revisaron todos los expedientes clínicos de los pacientes con este diagnóstico, que cumplieran los criterios en el periodo de enero de 1988 al 31 de diciembre del 2001. Todos los pacientes presentaron úlceras orales, 6 pacientes úlceras genitales, no se encontró afección ocular en ninguno. De las otras manifestaciones mencionadas en la literatura se encontraron: cutáneas en 9 pacientes, fiebre en 8, osteoarticulares en 4, colitis ulcerativa crónica intermitente (CUCI) en 1, manifestaciones en SNC uno. Con el uso de talidomida la recurrencia de las úlceras fue cada vez menos frecuente, de menor tamaño y menor número y en 4 pacientes que se utilizó talidomida por 2 años no presentaron recurrencia de las úlceras.

Palabras clave: Behçet, vasculitis, comportamiento.

ABSTRACT

Behçet's disease is a systemic vasculitis usually involves eyes, skin, joints, the oral cavity, blood vessels and central nervous system. Infectious agents, immune mechanisms and genetic factors are implicated in the etiopathogenesis of the disease, which remains to be elucidated. The aims of this study was to describe the clinical manifestations of the Behçet's disease in pediatric patients of the "Instituto Nacional de Pediatría". We realized retrolectivo study, comparative and cross-sectional. We revised medical records of the children with Behçet's disease since January 1988 to December 2001. All patients presented oral ulcerations, 6 patients with genital ulcerations, but none patient presented eye lesions. Others manifestations were: skin manifestations in 9 patients, fever in 8, arthritis in 4, ulcerative colitis in 1 and one patient was central nervous system involvement. With talidomida use, to return of the ulcers was minor and less frequently. Four patients treated with talidomida for two years no presented return of the ulcers.

Key words: Behçet's disease, vasculitis, manifestations.

* Médico Especialista en Alergia-Inmunología egresado del Instituto Nacional de Pediatría (INP).

** Médico residente de II año del Curso de Inmuno-Alergia del INP.

*** Médico adscrito al Servicio de Inmuno-Alergia del INP.

**** Jefe del Servicio de Inmunología del INP.

ANTECEDENTES

La enfermedad de Behçet es una vasculitis sistémica crónica, con manifestaciones múltiples, de causa desconocida, que afecta diversos órganos y sistemas con compromiso importante y pronóstico sombrío. Se caracteriza por impredecibles periodos de exacerbaciones y remisiones, con manifestaciones clínicas como: oculares, mucocutáneas (úlceras o aftas orales o genitales); en articulaciones (artritis); neurológicas, cuando hay afección del SNC se le denomina neuro-Behçet y se asocia con mal pronóstico; dérmicas (eritema nodoso, pseudofoliculitis, lesiones papulopostulares); gastrointestinales, además de la prueba de patergia positiva.¹ Afecta a individuos de todas las edades, con predominio de 20 a 30 años, más agresivo a corta edad.²

Se ha encontrado asociación genética con HLA-B51 y en estos casos se asocia con un pronóstico más grave, con complicaciones como uveítis, espondilitis y eritema nodoso.³ Se ha propuesto la existencia de factores exógenos tales como infección por el *herpes virus simple* tipo I, *Streptococcus sanguis*, *E. coli* y *Mycobacterium tuberculosis*.

Intervienen mecanismos inmunológicos con la susceptibilidad del individuo y la presencia de agentes disparadores como virus o bacterias.⁴

El diagnóstico no es fácil, por lo que se han propuesto criterios desde 1969.² Posteriormente surgen los criterios Internacionales que comprenden: a. úlceras orales recurrentes, aftas, úlceras herpetiformes con recurrencia de 3 veces en 12 meses por lo menos, b2 o más de: b1. úlceras genitales recurrentes b2. lesión ocular b3. lesiones cutáneas b4. prueba de patergia positiva. Estos criterios ofrecen una sensibilidad del 91% y especificidad del 96%.⁵ No hay datos patognomónicos de laboratorio. En cuanto al tratamiento, se ha descrito el uso de AINES, corticoesteroides, locales o sistémicos, antibióticos locales o sistémicos, colchicina, ciclosporina A, azatioprina, bolos de ciclofosfamida, INF α , metotrexate, talidomida.⁶ El pronóstico es bueno cuando no existe compromiso en ningún órgano importante, cuando hay afección al SNC el pronóstico es malo, reportándose mortalidad del 20% a 7 años.⁷

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó un estudio descriptivo, observacional, retrospectivo. Se revisaron los expedientes clínicos de pacientes con Behçet, del 1 de enero de 1988 al 31 de diciembre del 2001 del Servicio de Inmunología del INP. Los datos se analizaron en el programa Excel, el análisis estadístico se efectuó con programa SPSS para Windows versión 9.0. Se calculó la distribución de las

Cuadro I. Signos clínicos.

Signo	Frecuencia
Úlceras	11/11
Manifestación cutánea	9/11
Fiebre	8/11
Osteoarticulares	4/11
Prueba de patergia*	1/11
Manifestación en SNC	1/11
CUCI	1/11
Oculares	0/11

* Sólo se realizó en 1 paciente.

variables cuantitativas con la prueba de Kolmogorow-Smirnov. Se empleó la mediana y límites intercuartiles como medidas de resumen.

RESULTADOS

Se encontraron 11 pacientes con criterios para Behçet, 5 hombres y 6 mujeres. Cinco pacientes tenían antecedente de úlceras familiares. Dos pacientes con antecedente de enfermedades inmunológicas familiares. Se encontraron los siguientes signos clínicos: (*Cuadro I*).

En general las úlceras medían 0.5 cm y los 11 pacientes presentaron úlceras orales y 6 úlceras genitales. En 1 paciente se encontró anticuerpos antinucleares (ANA) y en otros se detectó IgG contra virus herpes simple, en 2 pacientes se aislaron de las úlceras *Streptococcus* del grupo A. Las características de las manifestaciones cutáneas se muestran en el *cuadro II*.

El tratamiento que se utilizó fue la administración de AINES por 14 meses (liq 10-33) en 4 pacientes, esteroides (prednisona en 3 pacientes) 18 meses (liq 13-60), inmunosupresores (azatioprina, ciclofosfamida en 2 pacientes, talidomida en 9 pacientes) 27.5 meses (liq 25-30). También se utilizó factor de transferencia en 5 pacientes.

Las complicaciones se muestran en el *cuadro III*.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Behçet no es una enfermedad frecuente en la población pediátrica mexicana, con mani-

Cuadro II. Manifestaciones cutáneas.

Signo	Frecuencia
Manifestaciones cutáneas	9/11
Acné en cara	7/9
Foliculitis + acné	4/9

Cuadro III. Complicaciones.

SNC (vasculitis)	1/11
Oculares (uveítis o ceguera)	0/11
Gastrointestinales (CUCI)	1/11
Pulmonares (hemoptisis)	0/11
Osteoarticulares	4/11
Relación con enfermedades inmunológicas (ARJ y tiroiditis)	2/11

festaciones más frecuentes fueron las úlceras orales en el 100% de los pacientes, las cuales se encontraban en labios, carrillos de mucosa oral y con tamaño menor de 0.5 cm, las úlceras genitales se encontraron en 6 pacientes y estaban presentes en labios menores y mayores del sexo femenino, y en el sexo masculino en el escroto y región perianal, se encontró ligero predominio con respecto al género femenino y masculino con relación 1:1.2 femenino:masculino, la mayoría de los pacientes fueron tratados con la talidomida, dentro de la serie de los pacientes revisados sólo uno presentó complicaciones graves, ningún paciente falleció, y ningún paciente presentó uveítis, ceguera o hemorragia pulmonar que son de mal pronóstico.

CONCLUSIONES

La enfermedad de Behçet es una enfermedad poco frecuente en la edad pediátrica. En nuestra población no encontramos afección ocular importante a diferencia de lo reportado en la literatura. Tampoco encontramos afección pulmonar en nuestra población. Los resultados terapéuticos con talidomida son adecua-

dos pero no óptimos. Es necesario realizar estudios incluyendo una población más grande para corroborar nuestros resultados.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kaklamani VG, Evaiopoulous G, Kaklamanis PG. Behçet's disease. *Sem Arth Rheum* 1998; 27: 197-217.
2. Behçet's disease Research Committee of Japan. Behçet's disease: Guide to diagnosis of Behçet's disease. *Jap J Ophthalmol* 1974; 18: 291-4.
3. Messini H, Spyropoulous M, Papadimitropoulous M, Koumantaki Y, Giziaki E, Stavropoulous C et al. HLA-B5 (51) genomic analysis in Greek patients with adamanties-Behçet's disease. Correlation with certain disease characteristics. In 7th International Conference of Behçet's Disease (Abstract A 34). *Revue du Rheumat* 1996; 63: 534.
4. Mizuki N, Ohno SH. Immunogenetic studies of Behçet's disease. In 7th International Conference of Behçet's Disease (Abstract A 34). *Rev Rheumat* 1996; 63: 520-7.
5. Pande L, Uppal SS, Kailash S, Kumar A, Maloviya AN. Behçet's disease in India: a clinical immunological, immunogenetic and outcome study. *Br Rheumatol* 1995; 34:825-30.
6. Hamza M Foreword In: In 7th International Conference of Behçet's Disease Tunis, Tunisia, October 10-11, 1996. *Revue Rheum* 1996; 63: 508.
7. Kaklamani VG, Evaiopoulous G, Kaklamanis PG. Behçet's disease. *Sem Arth Rheum* 2001; 17: 107-17.

Dirección para correspondencia:
Dr. Marco Antonio Yamazaki
Servicio de Inmunología
Instituto Nacional de Pediatría
Insurgentes Sur 3700-C
Col. Insurgentes Cuicuilco
México, D.F. C.P. 04530