

Enfermedad de Behçet en un paciente joven: reporte de un caso

Behcet's Disease. A Case Report in a Young Male Patient

Laura Jaramillo Buitrago,¹ Valeria de Bedout,² Manuela Cadavid³ y Ángela M. Londoño García⁴

¹ Residente de Dermatología.

² Médica.

³ Dermatóloga.

⁴ Dermatóloga y epidemióloga; docente.

Universidad CES, Medellín, Colombia.

RESUMEN

La enfermedad de Behçet es una vasculitis multisistémica y, como tal, puede afectar casi cualquier órgano. Entre las primeras y más frecuentes manifestaciones están las úlceras en mucosas, que pueden preceder hasta en varios años la presentación completa de la enfermedad.

Presentamos el caso de un joven de 21 años de edad, quien comenzó con úlceras en la mucosa oral y genital, como único episodio, lo que representa un reto diagnóstico para una entidad poco frecuente.

PALABRAS CLAVE: enfermedad de Behçet, úlceras bucales y genitales, diagnóstico, vasculitis.

ABSTRACT

Behçet's disease is a multi-systemic vasculitis that could potentially involve any organ. Mucosal ulcers are among the most common presenting symptoms which usually precede, even by years, the florid onset of the disease.

We report the case of an 21 years old male who presented with a first episode of genital and oral ulcers, which represents a diagnostic challenge for such a fairly uncommon entity.

KEYWORDS: Behçet disease, oral and genital ulcers, diagnosis, vasculitis.

Introducción

La enfermedad de Behçet (EB) es un trastorno multisistémico que se caracteriza por la presencia de aftas recurrentes en las mucosas, artritis, lesiones cutáneas y manifestaciones gastrointestinales, oculares y neurológicas.¹

Hasta ahora su etiología es poco clara, algunos autores la han considerado un trastorno multifactorial, con patrón genético no mendeliano.^{2,3} Se presenta por igual en ambos sexos, y su prevalencia varía en cada región, siendo desconocida en nuestro medio.^{2,4}

La presentación clínica más frecuente son las aftas orales y genitales dolorosas, que ocurren hasta en 70% de los casos, seguidas de las manifestaciones oculares y articulares.⁵

Se considera una enfermedad de difícil diagnóstico, pues no existen hallazgos histológicos, de laboratorio o radiológicos que sean patognomónicos de la enfermedad. A continuación presentamos el caso de un paciente masculino, con aftas orales y genitales, asociadas a afecta-

ciones articular y oftalmológica, en el que, a pesar de ser el primer episodio, se realizó el diagnóstico de EB.

Caso clínico

Paciente masculino de 21 años de edad, que acudió a consulta por un cuadro de seis días de evolución consistente en fiebre, malestar general, mialgias, odinofagia y anorexia, con posterior aparición de eritema e inyección conjuntival y úlceras dolorosas en la mucosa oral y en genitales. Durante la revisión por sistemas negó disuria, secreción uretral e inicio de vida sexual. Sin antecedentes personales ni familiares de importancia.

En el examen físico se encontró en buenas condiciones generales, con inyección conjuntival bilateral. En la mucosa yugal y gingival presentaba úlceras dolorosas, bien definidas, menores de 6 mm, con borde eritematoso y centro blanquecino (figura 1), además de otras úlceras con similares características en el surco balanoprepucial y el glande, con una superficie cubierta por fibrina (figura 2).

CORRESPONDENCIA

Dra. Laura Jaramillo ■ laurajara1@hotmail.com
Teléfono: (574) 4440059



Figura 1. Úlceras bucales.



Figura 2. Úlceras genitales.

Adicionalmente, durante la primera semana de hospitalización se evidenció la aparición de pápulas foliculares y pústulas en la región pretibial bilateral. Se le realizó test de patergia, el cual fue negativo.

En la evaluación oftalmológica se encontró uveítis anterior bilateral. Las pruebas de laboratorio mostraron leucocitosis con neutrofilia y aumento de la proteína C reactiva. Se descartó VIH, sífilis y virus del herpes simple mediante el test de Tzank; igualmente las serologías para citomegalovirus y virus de Epstein-Barr fueron negativas. La endoscopia digestiva superior confirmó la presencia de úlceras en la hipofaringe. La biopsia de la úlcera en la mucosa oral y de la lesión en la pierna izquierda reportaron hallazgos inespecíficos.

Por lo anterior, y teniendo en cuenta la afección ocular, las lesiones acneiformes en los miembros inferiores, asociado a úlceras orales y genitales, se hizo el diagnóstico de enfermedad de Behçet.

Discusión

Las úlceras en la mucosa genital y oral son un motivo frecuente de consulta en los servicios de dermatología, así como un reto para quienes se enfrentan a ellas. Es importante realizar un buen interrogatorio, indagando sobre medicamentos de inicio reciente, antecedentes personales o familiares de úlceras recurrentes e igualmente es indispensable realizar un examen físico completo para evaluar las características de las lesiones, si son únicas o múltiples, si duelen o no y si están asociadas a síntomas sistémicos.⁶

El principal diagnóstico diferencial de úlceras por Behçet es la aftosis oral recurrente, donde se presentan

úlceras sobre todo en el paladar blando, dolorosas, con base grisácea rodeadas por un halo eritematoso; este diagnóstico debe tenerse en cuenta en especial cuando las lesiones en cavidad oral no están asociadas a síntomas sistémicos.⁷ Otras causas, como infección por virus del herpes simple, citomegalovirus, Epstein-Barr y sífilis también pueden producir este tipo de lesiones.⁸

La EB es la condición que más criterios diagnósticos ha tenido, sin embargo, hasta la fecha sólo los criterios del International Study Group (ISG) y los Criterios Internacionales de la EB (ICBD) (tabla 1)⁹ han sido aprobados. Los ICBD son los más usados e incluyen aftas orales observadas por el médico o el paciente, recurrentes al menos

Tabla 1. Criterios Internacionales Enfermedad de Behçet (ICBD). Puntuación ≥ 4 indica diagnóstico.

SIGNOS/SÍNTOMAS	PUNTOS
Lesiones oculares	2
Aftas genitales	2
Aftas orales	2
Lesiones en piel	1
Manifestaciones neurológicas	1
Manifestaciones vasculares	1
Patergia positivo*	1*

* El test de patergia es opcional y el sistema clasificatorio original no lo incluye. Sin embargo, si es realizado, un punto adicional se asignará a los resultados.

Adaptado de: 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; 28:338-47.

tres veces en un periodo de 12 meses, esto asociado a la presencia de otros dos criterios. Tienen una sensibilidad de 93.9% y especificidad de 92.1%, comparado con 81.2% de sensibilidad y 95.9% de especificidad de los criterios ISG.¹⁰⁻¹²

El paciente reportado en nuestro caso presentó úlceras en la mucosa oral y genital, lesiones oculares características y lesiones cutáneas pápulo-pustulosas. Pero teniendo en cuenta que fue el primer episodio y si somos estrictos con los criterios clásicos del ICBG, el paciente, al no presentar recurrencia de las úlceras, no se podría realizar el diagnóstico de enfermedad de Behçet.

Pero son los *nuevos criterios del ICBD* los que se usan actualmente para el diagnóstico, el cual se basa en la siguiente sumatoria de puntos: lesiones oculares (uveítis anterior, uveítis posterior, vasculitis retiniana), aftas genitales y aftas orales dan dos puntos; y lesiones en la piel (pseudofoliculitis, aftas, eritema nodoso), manifestaciones vasculares (trombosis arterial, trombosis de venas grandes, flebitis o flebitis superficial), manifestaciones neurológicas y test de patergia positivo dan un punto cada uno. Con cuatro o más puntos se realiza el diagnóstico,⁹ los cuales presentaba nuestro paciente.

Es importante recalcar que los criterios son simplemente una guía útil para el diagnóstico de patologías clínicas y no deben convertirse en un obstáculo que retrase el diagnóstico clínico, pues se ha descrito que entre la primera y la segunda manifestación pueden transcurrir hasta tres años y, con retraso en el diagnóstico, hasta cuatro años, porque no se cumplen todos los criterios diagnósticos.¹³ Además la mortalidad puede llegar a 5%, siendo mayor en los pacientes jóvenes por causas como aneurisma de la arteria pulmonar y aórtica, infarto agudo de miocardio, aneurismas cerebrales y tromboembolismo pulmonar.¹⁴

El tratamiento depende de las manifestaciones clínicas y la severidad de la enfermedad, y se basa en diferentes terapias inmunosupresoras e inmunomoduladoras. Los esteroides sistémicos durante seis a ocho semanas tienen indicación en lesiones mucocutáneas, afectación neurológica y uveítis aguda. La azatioprina es de elección en úlceras orales y genitales, asociadas a daño ocular y artritis. La colchicina y la dapsona se usan para mantenimiento. La ciclofosfamida está indicada para vasculitis sistémicas (compromiso neurológico y aneurismas arteriales) y enfermedad ocular, pero se reserva para casos refractarios por sus efectos adversos. Existen reportes de caso con el uso de inhibidores del factor de necrosis tumoral (antiTNF) en casos severos o refractarios.¹⁵

Teniendo en cuenta todo lo anterior y considerando que el retraso en el diagnóstico puede llevar a un daño

más severo, aumentar las comorbilidades y la mortalidad en los pacientes con EB, en el caso clínico presentado, a pesar de haber sido el primer episodio, pudo realizarse el diagnóstico de EB gracias a los criterios *nuevos del ICBD*, lo que permitió iniciar el tratamiento de forma rápida y oportuna, limitando así las secuelas.

Conclusión

Debido a la alta morbilidad sin un tratamiento específico, siempre debemos considerar la EB en pacientes con úlceras dolorosas en mucosas, incluso si se trata del primer episodio, si están asociadas a otras manifestaciones características.

BIBLIOGRAFÍA

1. Londoño García AM y Hernández Navarro DC, Enfermedad de Behçet, *Med Cutan Iber Lat Am* 2003; 146-60.
2. Hatemi G, Yazici Y y Yazici H, Behçet's syndrome, *Rheum Dis Clin North Am* 2013; 39: 245-61.
3. Yazici H, Ugurlu S y Seyahi E, Behçet Syndrome: is it one condition?, *Clin Rev Allergy Immunol* 2012; 43: 275-80.
4. Toro Giraldo AM, Pinto Peñaranda LF, Velásquez Franco CJ *et al.* Enfermedad de Behçet: experiencia en una cohorte de pacientes colombianos, *Rev Colomb Reumatol* 2009; 16: 33-45.
5. Taylor J, Glenney AM, Walsh T, *et al.*, Interventions for the management of oral ulcers in Behçet's disease, *Cochrane Database Syst Rev* 2014; 9: CD011018.
6. Goel RM, Ormond M, Nayee S *et al.* A guide to oral ulceration for the medical physician, *Br J Hosp Med Lond Engl* 2015; 76: 337-42.
7. Lehman JS y Rogers RS, Acute oral ulcers, *Clin Dermatol* 2016; 34: 470-4.
8. Glinšek Biškup U, Uršič T y Petrovec M, Laboratory diagnosis and epidemiology of herpes simplex 1 and 2 genital infections, *Acta Dermatovenol Alp Pannonica Adriat* 2015; 24: 31-5.
9. 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; 28: 338-47.
10. Davatchi F, Sadeghi Abdollahi B, Chams-Davatchi C *et al.*, The saga of diagnostic/classification criteria in Behçet's disease, *Int J Rheum Dis* 2015; 18: 594-605.
11. International Study Group for Behçet's Disease, Criteria for diagnosis of Behçet's disease, *Lancet Lond Engl* 1990; 1078-80.
12. Kaufman WS, Kaufman Macnamara E y Jorizzo JL, Behçet's disease, en Firestein GS, Budd RC, Gabriel SE, McInnes IB y O'Dell JR (eds.), *Kelley's textbook of rheumatology* 2013; pp. 1525-32.
13. Toro Giraldo AM, Pinto Peñaranda LF, Velásquez Franco CJ *et al.* Behçet's disease: experience in a Colombian cohort, *Rev Colomb Reumatol* 2009; 16: 33-45.
14. Saadoun D, Wechsler B, Desseaux K *et al.*, Mortality in Behçet's disease, *Arthritis Rheum* 2010; 62: 2806-12.
15. Alpay E y Akman A, Behçet's disease: an algorithmic approach to its treatment, *Arch Dermatol Res* 2009; 301: 693-702.