

# Pero, ¿cómo me puede pasar todo esto a mí?

<sup>1</sup>Martín Muñoz MC, <sup>2</sup>López García EG, <sup>3</sup>Alonso Moralejo R, <sup>4</sup>Cortés Tamayo EM, <sup>5</sup>Sánchez de la Ventana M

<sup>1</sup>Centro de Salud de Navalcarnero (Madrid)

<sup>2</sup>Centro de Salud Lucero. Madrid

<sup>3</sup>Centro de Salud Potes. Madrid

<sup>4</sup>Centro de Salud Monterrozas. Las Rozas (Madrid)

<sup>5</sup>Centro de Salud Sierra de Guadarrama. Collado Villalba (Madrid)

Mujer de veinticinco años de origen marroquí, sin antecedentes de interés, que acude a consulta por presentar aftas bucales dolorosas recidivantes, de seis meses de evolución, que curan espontáneamente en dos semanas sin dejar cicatriz. No refiere ninguna otra sintomatología.

En la exploración física se evidencian úlceras múltiples en la mucosa bucal, con fondo de fibrina. No hay lesiones cutáneas en otras localizaciones, ni dolores articulares, ni adenopatías. El resto de la exploración es normal.

Se realiza en ese momento analítica con hemograma, bioquímica, VSG, PCR, serología de hepatitis y VIH, que no muestra alteraciones.

A los dos meses la paciente vuelve a la consulta por presentar foliculitis y lesiones pseudoacneicas en la zona glútea. Son tratadas con ácido fusídico, con lo que se produce la remisión del cuadro.

Tiempo después acude de nuevo a la consulta por presentar eritema ocular derecho, fotofobia, visión borrosa y dolor ocular. Es derivada al Servicio de Urgencias oftalmológicas donde se le diagnostica una uveítis y es tratada con corticoides tópicos. Tras la buena evolución del proceso es dada de alta.

Posteriormente regresa al centro de salud por presentar úlceras genitales dolorosas distribuidas por la vulva. En la exploración se observan dos úlceras genitales en los labios mayores, sin vesículas ni aumento de flujo vaginal maloliente, ni leucorrea. La paciente niega relaciones sexuales de riesgo. En esta ocasión viene de un viaje a su país natal donde fue tratada con aciclovir oral, lo que no le ha producido mejoría.

Tras reevaluar el caso globalmente empezamos a pensar en la enfermedad de Behçet, por lo que la derivamos con esta sospecha diagnóstica al

Servicio de Reumatología para que sea confirmada. Al mismo tiempo, comenzamos tratamiento con prednisona (30 mg al día), con lo que se produce la mejoría.

Reumatología confirma nuestro diagnóstico y pauta azatioprina (2 gramos al día).

La paciente es revisada a los dos meses. Hay una patente mejoría clínica y no ha vuelto a tener ningún brote.

## COMENTARIO

La enfermedad de Behçet es multisistémica y de origen desconocido. Se caracteriza por vasculitis de capilares y vénulas que dan lugar a sus múltiples manifestaciones clínicas (úlceras, artritis, alteraciones oculares, trombosis venosas profundas, afectación del sistema nervioso central...).

Aunque se desconoce la etiopatogenia, el mecanismo de la enfermedad parece consistir es una alteración en la inmunorregulación desencadenada por uno varios agentes infecciosos en un paciente genéticamente susceptible.

La edad media de la aparición de la enfermedad es de 20-40 años. Es más frecuente en países asiáticos y en la cuenca mediterránea. Su prevalencia en España es de 5 por cada 100.000 habitantes.

Al ser una enfermedad multisistémica las manifestaciones clínicas de la enfermedad son muy variadas, aunque los tres pilares de la clínica son las úlceras bucales, las úlceras genitales y las alteraciones oculares. Se pueden resumir en las siguientes (tabla 1):

- Aftas bucales. Su presencia es indispensable para el diagnóstico de certeza. Como primer síntoma se observan en 50-70 % de los casos. Pueden

aparecer en cualquier parte de la lengua o de la mucosa bucal. Tardan días o semanas en curar. Son dolorosas, herpetiformes y múltiples. Deben producirse tres brotes en un período de doce meses.

- Úlceras genitales: úlceras dolorosas múltiples que dejan cicatriz al curar.
- Lesiones oculares: uveítis anterior y posterior, iridociclitis, coriorretinitis y ojo seco; en casos graves aparece hipopion.
- Lesiones cutáneas: eritema nodoso, pseudofoliculitis, pioderma, pústulas, vesículas y prueba de patergia positiva.
- Alteraciones articulares: artralgias y artritis en forma de mono-oligoartritis con predominio en grandes articulaciones, de evolución subaguda, intermitente y no deformante.

Afectación gastrointestinal: náuseas, vómitos, úlceras en íleon terminal y colon ascendente; muchas son comunes con enfermedades inflamatorias intestinales que obligan a un diagnóstico diferencial con ellas.

- Afectación vascular. Presenta clara preferencia masculina. Se trata de vasculitis que pueden afectar tanto al árbol venoso como al arterial. Se pueden producir trombosis venosas profundas, tromboflebitis, afectación de la cava...
- Sistema nervioso central: síndromes de tronco cerebral y piramidal, meningitis aséptica, cefalea y pseudotumores.

El diagnóstico de la enfermedad es fundamentalmente clínico tras la observación de los signos y síntomas a lo largo del tiempo (tabla 2).

El diagnóstico diferencial incluye aftosis oral recidivante, enfermedades inflamatorias, sarcoidosis, estomatitis aftosa recurrente y síndrome de Reiter.

El tratamiento de la enfermedad es muy variado: corticoides tópicos sobre las úlceras, corticoides orales, salicilatos, antiinflamatorios no esteroideos e inmunosupresores.

**Tabla 1. Manifestaciones clínicas de la enfermedad de Behçet**

Lesiones	Frecuencia %
Aftas orales	97-100
Úlceras genitales	80-90
Lesiones cutáneas	80
Afectación ocular	50
Artritis	40
Tromboflebitis subcutánea	25
Trombosis venosa profunda	10
Afectación arterial	4
Afectación del sistema nervioso central	5-15
Afectación gastrointestinal	0-25

**Tabla 2. Criterios del Grupo internacional de Estudio para la enfermedad de Behçet 1990.**

- Aftas orales recidivantes
- Al menos 2 de las siguientes:
  - Úlceras genitales recidivantes
  - Lesiones cutáneas
  - Prueba de patergia positiva

## BIBLIOGRAFIA

- Hasan A, Fortune F, Wilson A y cols. Role of gamma delta T cells in pathogenesis and diagnosis of Behçet disease. *Lancet* 1996;347:789-93.
- Graña J, Sánchez-Meizoso MO, Freire M, Galdo F. Enfermedad de Behçet. *Sem Fund Soc Esp Reum* 1999;1.
- Sáenz A, Ausejo M, Shea B y cols. Pharmacotherapy for Behçet syndrome (Cochrane Review). En: *The Cochrane Library*, issue 1. Update software 1999.
- Bacon PA, Carruthers DM. Vasculitis associated with connective tissue disorders. *Rheum Dis Clin Am* 1995;21:1077-96.