



Vol. 73 • Núms. 5-6

Septiembre-Diciembre • 2019
pp 333-336

Recibido: 03/04/2019

Aceptado: 05/11/2019



Caso clínico

<https://dx.doi.org/10.35366/93335> doi: 10.35366/93335

Enfermedad de Behçet incompleto. Reporte de un caso

Behçet disease incomplete. A case report

Saraid Cerda-Reyes,* Irma Nancy Morales-Fernández,† Edgar Oswaldo Franco-Ramírez,§ Abelardo Rodríguez-Reyes,|| Adriana Alcántara-Salinas¶

* Servicio de Alergia, Unidad de Especialidades Médicas, Secretaría de la Defensa Nacional, Naucalpan, Estado de México.

† Servicio de Oftalmología, Unidad de Especialidades Médicas, Secretaría de la Defensa Nacional, Naucalpan, Estado de México.

§ Servicio de Oftalmología, Hospital de Zona Campo Militar No. 1-A, Naucalpan, Estado de México.

|| Servicio de Patología, Asociación para Evitar la Ceguera, Ciudad de México.

¶ Hospital Militar de Especialidades de la Mujer y Neonatología, Secretaría de la Defensa Nacional, Ciudad de México.

RESUMEN

Antecedentes: La enfermedad de Behçet (EB) es una vasculitis multisistémica con diversas manifestaciones, entre de las cuales la más común es la presencia de úlceras dolorosas de más de 14 días que ocurren al menos tres veces en un año, ya sea solas o en combinación con otras lesiones, pueden aparecer siete años antes del diagnóstico y presentar en ocasiones prueba de patergia positiva. El estudio histopatológico revela una reacción vascular neutrofílica o vasculitis leucocitoclástica. **Caso clínico:** Se reporta el caso de un adolescente de 14 años con evolución de tres años, con la presencia de úlceras orales dolorosas en más de tres episodios al año, con biopsia de lesiones en cavidad oral compatible con EB y HLA B 51 positivo. Se inició tratamiento con inmunosupresor, micofenolato 400 mg/m²sc por un año y prednisona 50 mg cada 24 horas en dosis reducción con buena respuesta. **Conclusiones:** Úlceras orales crónicas son signo sospechoso de EB.

Palabras clave: Enfermedad de Behçet, úlceras orales, prueba de patergia.

ABSTRACT

Background: Behçet's disease (BD) is a multisystem vasculitis with various manifestations, among which the most common is the presence of painful ulcers of more than 14 days, occurring at least 3 times a year, either alone or in combination with other injuries may occur seven years before diagnosis and sometimes present proof positive pathergy. Histopathology study with neutrophilic vascular reaction or leukocytoclastic vasculitis. **Clinical case:** Patient of 14 year with evolution of 3 years, with the presence of painful oral ulcers in more than three episodes a year, with biopsy oral cavity lesions compatible with BD and HLA B 51 positive. We will start treatment with immunosuppressant, mycophenolate 400 mg/m²sc for a year and prednisone 50 mg every 24 hours dose reduction with good response. **Conclusions:** Chronic oral ulcers are suspected of BD sign.

Keywords: Behçet's disease, oral ulcers, pathergy test.

Introducción

La enfermedad de Behçet (EB) fue descrita por Hulusi Behçet en 1937, es una vasculitis multisistémica con diversas manifestaciones: mucocutáneas, articulares, oculares, gastrointestinales, musculoesqueléticas, neurológicas, cardíacas y pulmonares, siendo el signo más frecuente la presencia de úlceras aftosas.^{1,2}

La prevalencia es mayor en la zona del Mediterráneo, especialmente en Turquía, extendiéndose hasta el oriente, Corea, Japón y en esta localización corresponde a la mayor distribución de HLAB-51.³

El Equipo Internacional para la Revisión de los Criterios Internacionales de EB propone lo siguientes en población pediátrica (Tabla 1).⁴ Es importante mencionar que la prueba de patergia no es criterio obligatorio para el diagnóstico en adultos y no se toma



Tabla 1: Criterios diagnósticos del Grupo Internacional para el Estudio de la Enfermedad de Behçet en niños 2015.

Criterio	Definición	Puntos
Úlceras orales recurrentes	Mínimo de 3 episodios en un año	1
Úlceras genitales recurrentes	Úlceras o cicatrizaciones aftosas en zonas genitales	1
Lesiones oculares	Uveítis anterior y posterior, vasculitis en la retina	1
Lesiones cutáneas	Eritema nudoso, foliculitis, lesiones papulopustulosas, nódulos acneiformes	1
Signos neurológicos	Con excepción de cefalea aislada	1
Lesiones vasculares	Trombosis arteriales, venosa o aneurisma	1

Se requieren tres criterios de los seis para el diagnóstico.

en consideración en pacientes pediátricos.^{3,4} Se ha descrito asociación con el HLA-B51.⁵

Caso clínico

Adolescente del sexo masculino de 14 años de edad, con antecedente de abuelo paterno hindú.

Antecedentes personales patológicos: rinitis alérgica desde febrero de 2015, tratado con inmunoterapia alérgica específica mezcla de *dermatophagoides*.

Padecimiento actual: refiere presencia de úlceras orales, dolorosas de curso crónico recurrente de evolución de tres años (describe más de tres episodios/año), sin ninguna otra sintomatología y sin otro sitio anatómico afectado. Fue tratado extrahospitalariamente con esteroide sistémico (prednisona 1 mg/kg/día), con mejoría parcial de lesiones, además refirió la madre episodios crónicos recurrentes de ojo rojo, que coinciden con la aparición de úlceras orales, por lo que es referido a este nosocomio, para su abordaje multidisciplinario en los departamentos de inmunología pediátrica, dermatología y oftalmología.

A la exploración física, cavidad oral con presencia de dos úlceras amarillo-gris con halo eritematoso, dolorosas de localización sublingual, miden de 0.3 a 0.6 cm aproximadamente cada una y tres úlceras en labio inferior, de aproximadamente de 0.3 a 0.5 cm, niega aparición de úlceras en genitales recientes o antiguas (*Figura 1*), resto de la exploración física normal. Exploración oftalmológica con agudeza y capacidad visual conservadas en ambos ojos, ojo derecho (OD) 20/20, ojo izquierdo (OI) 20/20, conjuntiva con papilas tarsales inferiores en ambos ojos (AO), córnea clara, cámara anterior amplia y bien formada, iris configuración granulomatosa, pupila redonda, cristalino transparente AO. Fondo de ojo AO,

vítreo claro, papila naranja-bien definida, excavación 4/10, emergencia central de vasos sanguíneos, trayecto conservado, retina aplicada, mácula con brillo, reflejo foveolar presente en ambos ojos (*Figura 2*). Estudios paraclínicos: hemoglobina: 13.10, hematocrito: 40 leucocitos: 7,730, neutrófilos: 2,480, linfocitos: 3,990 monocitos: 400 plaquetas: 244,000, eosinófilos: 560, factor reumatoide < 12 (negativo), proteína C reactiva < 0.35 negativa, velocidad de sedimentación globular: 26 mm/h, complemento (C3) 1.17 g/L, complemento (C4) 0.3 g/L, inmunoglobulina E 206 (0-87), aspartato aminotransferasa 16 mg/dL, alanina aminotransferasa 25 mg/dL, examen general

**Figura 1:**

Úlceras orales, bordes bien definidos, base amarillo-grisáceo, halo eritematoso.

de orina: normal, anticuerpos antinucleares negativo, anticuerpos contra citoplasma del neutrófilo con especificidades MPO (mieloperoxidasa/PR3) negativos, VIH no reactivo, prueba de patergia negativo, HLA B 51: positivo.

Biopsia de lesiones linguales con tinción hematoxilina y eosina con disminución del lumen vascular con neutrófilos y linfocitos, infiltrados que afectan toda la pared vascular, con inflamación y necrosis. Histiocitos, algunos de éstos afectan las paredes de los vasos de pequeño calibre, compatible con EB (*Figura 3*).

Se inició tratamiento con esteroide sistémico 50 mg vía oral cada 24 horas y metotrexato 15 mg/semanal, ácido fólico, persisten lesiones en cavidad oral, sin mejoría, por lo que se cambia a ácido micofenólico 1 g/día y esteroide con mejoría de las lesiones en cavidad oral. Actualmente se encuentra con ácido micofenólico sin esteroide, en remisión de la enfermedad.

Discusión

Describimos un caso de EB incompleto, ya que presenta úlceras recurrentes, más de tres episodios en un año, siendo éste un dato importante para pensar en dicho diagnóstico, además de antecedente de abuelo hindú, biopsia con reacción vascular neutrofílica y HLA B51 positivo.

En niños el diagnóstico se realiza entre los 11.7 a 14.5 años con evidencia de úlceras orales de 87 a 98%; sin embargo, las úlceras genitales son menos frecuentes en niños; en este paciente se realizó el diagnóstico a los 14 años y esta entidad es más común en género masculino.^{3,6,7} La afectación ocular se presenta en 80% de los casos, siendo más común la uveítis, caracterizada por ataques recurrentes de inflamación. Los ataques pueden afectar el segmento anterior con uveítis anterior no granulomatosa con/sin hipopión en (2-15%), o el segmento posterior aparece en forma más frecuente como panuveítis (4-80%), uveítis posterior (30-53%) con la presencia de vitritis, infiltrados retinianos y/o vasculitis oclusiva, en este caso se descartó.⁶ Dentro de las manifestaciones neurológicas se reporta cefalea recurrente que puede ser el síntoma de presentación hasta en 25%, así como trombosis venosa, y parálisis del sexto par craneal. Puede haber manifestaciones gastrointestinales en 40% (dolor abdominal, úlceras, sangrado) y la presencia de involucro articular de un 20-40% de los pacientes pediátricos.³

El curso clínico se caracteriza por remisiones y exacerbaciones con ataques de inicio súbito, seguidos de resolución espontánea.

El tratamiento es individualizado de acuerdo al órgano afectado, se ha descrito adecuada respuesta

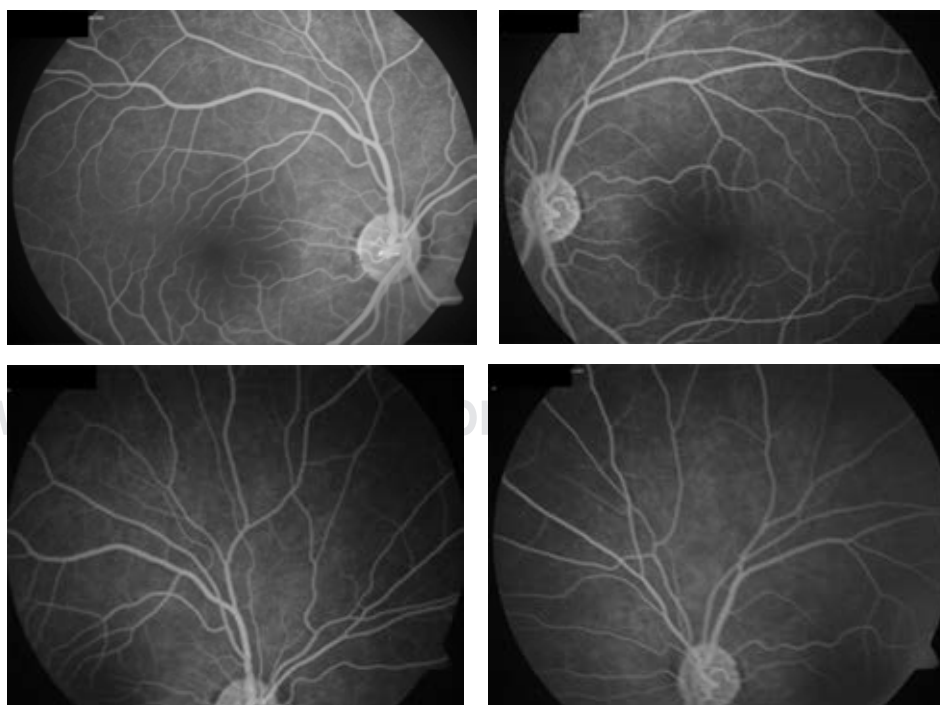


Figura 2:

Fluorangiografía de ojo derecho e izquierdo.

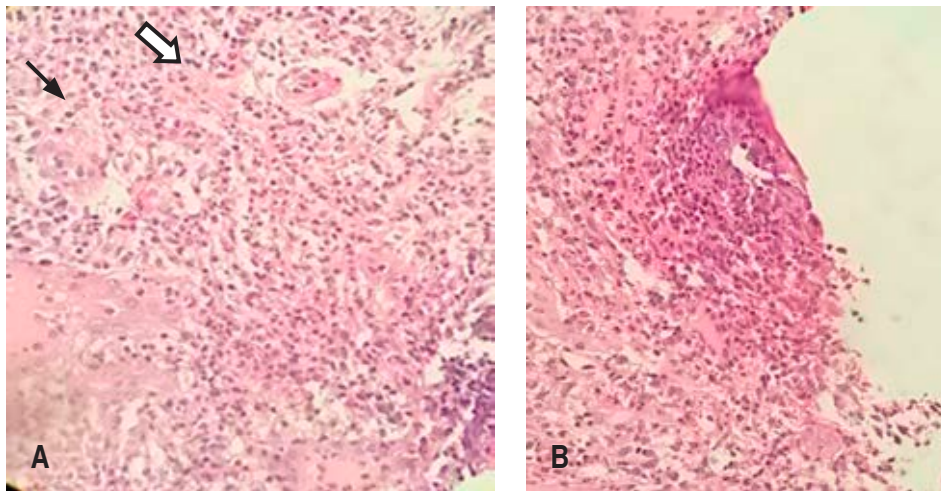


Figura 3:

A) Infiltrado inflamatorio denso (abundantes neutrófilos como bitrilobulados se muestran con flecha blanca) linfocitos (flecha negra). **B)** Vaso con lumen disminuido, con infiltrado. Se observa que el lumen vascular está disminuido por los infiltrados, los cuales afectan toda la pared vascular (neutrófilos y linfocitos).

con esteroide intravenoso, siendo éstos el pilar de tratamiento, además de inmunosupresores como: azatioprina, micofenolato, ciclofosfamida, y agentes biológicos como infliximab y adalimumab.^{3,8}

El curso de la EB es recurrente e impredecible y desafortunadamente la muerte se asocia a menor edad.³

Conclusión

Pacientes con úlceras orales recurrentes más de tres episodios en un año debe ser un signo para descartar EB, es más común en hombres jóvenes y en éstos la enfermedad tiene un curso clínico más severo y por lo tanto, peor pronóstico.

REFERENCIAS

1. Seoudi N, Bergmeier LA, Drobniowski F, Paster B, Fortune F, The oral mucosal and salivary microbial community of Behçet's syndrome and recurrent aphthous stomatitis. 2015; 7 (27150): 1-9.
2. Fonseca-Cardoso A, Rocha-Filho P, Melo Correa-Lima A. Neuro-Behçet: differential diagnosis of recurrent meningitis Rev Med Chil. 2013; 141 (1): 114-118.
3. Koné-Paut I, Behçet's disease in children, an overview Koné-Paut Pediatric Rheumatol. 2016; 14 (10): 1-8.
4. Koné-Paut I, Shahram F, Darce-Bello M, Cantarini L, Cimaz R, Gattorno M et al. Consensus classification criteria for paediatric Behçet's disease from a prospective observational cohort: PEDBD. Ann Rheum Dis. 2015; 75 (6): 958-964.
5. Senusi A. Genital ulcer severity score and genital health quality of life in Behçet's disease. Orphanet J Rare Dis. 2015; 10: 117: 1-11.
6. Arevalo JF, Lasave AF, Al Jindan MY, Al Sabaani NA, Al-Mahmood AM, Al-Zahrani YA et al. Uveitis in Behçet disease in a tertiary center over 25 years: The KKESH Uveitis Survey Study Group. Am J Ophthalmol. 2015; 159 (1): 177-184.
7. Khairallah M, Accorinti M, Muccioli C, Kahloun R, Kempen JH. Epidemiology of Behçet disease. Ocul Immunol Inflamm. 2012; 20 (5): 324-335.
8. Park UC, Kim TW, Yu HG. Immunopathogenesis of ocular Behçet's. Dis J Immunol Res. 2014; 3: 1-13.

Dirección para correspondencia:
Saraid Cerda-Reyes
 E-mail: saraidc2010@hotmail.com