

## PRESENTACIÓN DE CASOS

Hospital Clínicoquirúrgico "10 de Octubre"  
Servicio Nacional de Reumatología

## SÍNDROME DE BEHCET. PRESENTACIÓN DE UN CASO

*Dr. José Pedro Martínez Larrarte, Dr. Raúl Cepero Morales, Dra. Mirtha Sosa Almeida, Dr. Claudino Moline-ro Rodríguez y Dra. María A. Lantigua Martell*

### RESUMEN

Se presentó un paciente joven masculino que acudió a Consulta de Reumatología por presentar aumento de volumen articular asociado a úlceras en el escroto y aftas orales, se interpretó inicialmente como un síndrome de Reiter. En el curso del ingreso se constató la presencia de foliculitis en piel de miembros superiores, tórax y cara e iridoconjuntivitis bilateral, en los rayos X sólo se observó el aumento de partes blandas en la articulación comprometida, el resto de los exámenes complementarios sólo mostraron de interés una aceleración moderada de la velocidad de sedimentación globular. Se rediscutió nuevamente y se observó que presentaba los 4 criterios mayores para el diagnóstico de síndrome de Behcet completo.

Descriptores DeCS: SINDROME DE BEHCET.

En 1937, el dermatólogo turco *Hulusi Behcet* describió las características clínicas de este síndrome en 3 pacientes y creó el concepto general de esta entidad,<sup>1,2</sup> aunque un caso similar fue descrito en 1931 por *Adamatiades*, cuyo nombre se vincula en ocasiones con el de *Behcet*.<sup>1,3</sup>

El origen de la enfermedad es desconocido, se han postulado teorías como la vírica, la inmunológica y la genética para explicar su patogenia. En la actualidad se aceptan elementos de las 3.<sup>4,5</sup> Se le considera un síndrome multisistémico, no total-

mente estudiado ni comprendido, de evolución crónica y de aparición recidivante de crisis, cuya lesión anatomopatológica básica es una vasculitis de pequeños vasos, con una infiltración perivascular linfomonocitaria y una respuesta quimiotáctica exagerada de los polimorfonucleares.<sup>6,7</sup>

El síndrome resulta más frecuente en países del Oriente y de la Costa Mediterránea. Está ampliamente asociado a determinantes genéticos como el HLAB5 y una mayor frecuencia de ataques mucocutáneos en pacientes portadores de

HLAB12; se considera que el 12 % de los enfermos con amaurosis en Japón, lo son como consecuencia de esta enfermedad.<sup>4,7</sup>

En 1982, el comité japonés creado para el estudio de este síndrome asoció los signos más frecuentes de la enfermedad para dar lugar a los criterios diagnósticos.

### **CRITERIOS PARA EL DIAGNÓSTICO DEL SÍNDROME DE BEHCET (COMITÉ JAPONÉS, 1982)**

#### **CRITERIOS MAYORES**

Aftas orales  
Lesión cutánea  
Lesión ocular  
Úlceras genitales

#### **CRITERIOS MENORES**

Artritis  
Lesiones gastrointestinales  
Epididimitis  
Lesión vascular  
Lesión del sistema nervioso central

Se exigen la presencia de los 4 criterios mayores en algún momento de la evolución para el diagnóstico del síndrome completo y de 3 mayores o 2 mayores y 3 menores para el diagnóstico incompleto de la enfermedad.<sup>1,3,4</sup>

### **PRESENTACIÓN DEL CASO**

Paciente masculino, 35 años de edad, blanco, antecedentes de pérdida de 45 libras de peso en el último año, asociada a la dificultad para alimentarse por la presencia de úlceras orales intensamente dolorosas. Consultó al reumatólogo por mono-

artritis de la rodilla izquierda. Los rayos X sólo mostraron aumento de partes blandas, durante el examen físico, se observó úlcera escrotal de 1 cm, dolorosa, irido-conjuntivitis bilateral por criterio oftalmológico de 8 meses de evolución. Se interpretó como un síndrome de Reiter. En el curso del ingreso se observaron lesiones de acné y foliculitis en cara, tórax y miembros superiores, según refiere el paciente. A los 6 meses de evolución, apareció una flebitis superficial en las zonas de extracción de sangre para exámenes complementarios. Se encontraron lesiones nodulares en miembros inferiores que recordaban las del eritema nodoso.

#### **EXÁMENES COMPLEMENTARIOS**

Se realizaron factor reumatoideo (FR), anticuerpos antinucleares (ANA), anti DNA de doble cadena, HLAB27, y serología, los cuales fueron negativos. Eritrosedimentación: 55 mm en 1/h, disminución del C3 y C4, Hb 10,5 g/L, leucocitos  $8 \times 10^9/L$ .

### **COMENTARIOS**

Se impone un riguroso diagnóstico diferencial, toda vez que se llega a la certeza de esta enfermedad por la exclusión de otras entidades.

En este caso se constataron los 4 criterios mayores para el diagnóstico del síndrome completo y otros criterios menores<sup>2,4</sup> a pesar de lo cual, inicialmente se interpretó como un síndrome de Reiter ante la tríada de: lesión oftálmica, articular y genital, enfermedad ésta de favorable pronóstico y diferente etiología.

El sustrato esencial de la lesión anatómica del Behcet es la inflamación vascular

presente en todas las lesiones ulcerosas<sup>1,7,8</sup> lo cual la hace potencialmente grave y de hecho tiene un pronóstico sombrío cuando se presentan manifestaciones del sistema nervioso central que no se expresan con un cuadro típico y pueden variar desde una cefalea persistente hasta una meningo-encefalitis. (neuro Behcet).<sup>4,5,9</sup>

La lesión articular de expresión mono o panciarticular como en este caso, afecta con mayor frecuencia las rodillas y muñecas, seguidas por los hombros, tobillos, codos, articulaciones metacarpofalángicas, generalmente de forma asimétrica y recurrente, no erosiva y poco grave; no así la lesión aftosa, que es la de mayor incidencia y se puede extender a todo el tracto digestivo donde puede perforarse o producir melena,<sup>4</sup> con frecuencia resulta rebelde a toda terapéutica, comportándose como un signo grave, si se tiene en cuenta la dificultad que le crea al paciente para alimentarse.

La lesión dérmica suele provocarse al realizar punciones sobre la piel (signo del pinchazo),<sup>10</sup> quedar infectada una incisión quirúrgica en toda su extensión<sup>1</sup> o aparecer una flebitis en la zona de punción para la extracción de sangre, otras veces se presentan lesiones nodulares similares a las del eritema nodoso, pero a diferencia de ésta, la lesión anatómica es vascular (como el caso presentado).

La lesión genital, frecuente, puede crear estigmas sociales propios de las enfermedades venéreas o conducir a errores diagnósticos; se comporta como una lesión ulcerativa crónica persistente, que puede ser dolorosa, en escroto o pene. En la mujer las lesiones vaginales pueden ser

inadvertidas o manifestarse por la presencia de secreción vaginal. Generalmente no son dolorosas y pueden ser múltiples.

La variabilidad, con que puede presentarse la lesión oftálmica recomienda la interconsulta con el especialista desde un inicio, ya que en ocasiones suele ser grave y llevar a la amaurosis por brotes repetidos de iritis e iridociclitis.<sup>4</sup> La manifestación más común es la conjuntivitis recidivante, que puede ser vesicular o ulcerativa. Otras manifestaciones que pueden observarse en esta enfermedad son: hipopión, papiledema, perforación de la retina, coroiditis y desprendimiento de la retina, que aunque no son frecuentes deben tenerse en cuenta en su seguimiento.

También pueden presentarse manifestaciones sistémicas en el curso de la enfermedad, suelen ser, un síndrome general con fiebre persistente en ausencia de infección, pericarditis, fibrosis pulmonar y miositis.<sup>4,7</sup>

Los exámenes paraclínicos no resultan de utilidad diagnóstica, los reactivos de la fase aguda suelen ser anormales durante las crisis, ya nos hemos referido anteriormente a la mayor presencia del síndrome en enfermos con HLAB5 y B12. Los japoneses reportaron su presencia en el 71,4 % de los enfermos diagnosticados.<sup>4,11</sup>

Los fármacos más empleados en el tratamiento son los glucocorticoides, la colchicina y drogas citostáticas como el clorambucil o la ciclosporina A. El caso presentado llevó tratamiento con esteroides local y por vía oral, así como colchicina a razón de 1 mg/d. Se obtuvo una respuesta favorable en la mayoría de las manifestaciones, las más persistentes fueron las aftas orales.

## SUMMARY

A young male patient is presented, who went to Rheumatology Medical Service because he had an increased articular volume caused by scrotum ulcers and aphthous ulcers. This case was initially regarded as Reiter's Syndrome. In the course of the admission, folliculitis in upper limbs, thorax and face skin as well as bilateral iridioconjunctivitis were found; X-ray test showed increased soft parts in the compromised articulation. The rest of the supplementary tests only showed a moderate acceleration of globular sedimentation speed. The case was re-discussed and it was observed that the four main criteria for the diagnosis of a full Behcet's Syndrome were present.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Mc Carty OJ. Artritis y enfermedades conexas. Habana: Edit. Ciencias y Letras (Edición Revolucionaria). 1986:707-12.
2. International Study Group for Behcet's Disease. Criteria for diagnosis of Behcet's disease. Lancet 1990; 335:1028-80.
3. Rotes Querol J. Clínica reumatológica. Barcelona: Expaxs, 1989:167-71.
4. Lavalle Montalvo C. Reumatología clínica. México, DF: Limusa, 1990:439-42.
5. Khanashta MA. Enfermedades autoinmune del tejido conectivo. London: Doyma, 1989:157-71.
6. Yázcih PH, Barness CG et al. Controlled trial of azathioprine in Behcet's syndrome. New Eng J Med 1990; 322(5):281-5.
7. Shimizu T, Ehrlich GE, Iknaba G, Hayashi K. Behcet syndrome. Semin Arthritis Rheum 1979;(8):223-57.
8. O'Duffy JD. Vasculitis in Behcet's disease. Rheum Clin North Am 1990;16(2):423-31.
9. Schmander HR. Primer on the rheumatic disease 10 ed. Atlanta: Arthritis Foundation, 1993:206-7.
10. Rosadilla A. Atlas de reumatología del adulto. 1 ed. Barcelona: Expaxs 1993:116-9.
11. Ferraz MB, Walter SD, Neymam R, Atra E. Sensitivity and specificity of different diagnostic criterio for Behcet's disease acording to the latent class approach. Br J Rheumatol 1995;34(10): 932-5.

Recibido: 17 de noviembre de 1997. Aprobado: 18 de febrero de 1998.

Dr. *José Pedro Martínez Larrarte*. Aguiar No. 572 entre Muralla y Teniente Rey, municipio Habana Vieja, Ciudad de La Habana, Cuba.