

8

8

Qué es?

# La Enfermedad de Behçet

# 8

## Qué es? La Enfermedad de Behçet



Es una inflamación de los vasos sanguíneos (vasculitis) de causa desconocida, que puede afectar a casi cualquier parte del organismo (distribución generalizada o sistémica). La enfermedad de Behçet produce unas lesiones características en la piel y en las mucosas. Con frecuencia ocasiona alteraciones en los ojos, músculos y articulaciones.

### CARACTERÍSTICAS PRINCIPALES

La enfermedad de Behçet tiene una incidencia muy baja y un curso crónico. Causa úlceras en la boca en forma de llagas dolorosas, úlceras genitales e inflamación ocular. También puede causar varios tipos de lesiones en la piel, inflamación de las articulaciones (artritis), inflamación intestinal con diarrea e inflamación del sistema nervioso, tanto central (cerebro, cerebelo, tronco cerebral, médula espinal, meninges) como de los nervios periféricos (brazos y piernas). Estas lesiones son el resultado de la inflamación de arterias y venas.

### SU RELACIÓN CON LA EDAD Y CON LA GEOGRAFÍA

La enfermedad de Behçet comienza generalmente entre los veinte y cuarenta años, aunque puede aparecer a cualquier edad. La enfermedad es más prevalente en los países de la cuenca mediterránea y asiáticos, pero su distribución es universal.

### SU ORIGEN

No hay ninguna causa conocida responsable de la aparición de la enfermedad y no es contagiosa. Se cree que aparece en personas genéticamente predispuestas que se ven expuestas a algún agente externo, probablemente una bacteria. Los pacientes con la enfermedad suelen tener defectos en el sistema inmunológico, cuya función es defender al organismo contra los agentes infecciosos como virus y bacterias.

### ¿CÓMO EVOLUCIONA?

La evolución de la enfermedad de Behçet suele ser intermitente, con períodos de remisión (falta de actividad de la enfermedad) y de exacerbación (períodos de actividad) a lo largo de los años, con una tendencia progresiva hacia la remisión. Los síntomas pueden durar desde días a semanas, o pueden persistir durante meses o años. Suelen provocar discapacidad que disminuye la calidad de vida.

### ¿CÓMO SE DIAGNOSTICA?

El Grupo Internacional de Estudio de la Enfermedad de Behçet publicó un sistema de clasificación en 1990, que para diagnosticar a un paciente exige la presencia de:

- Úlceras orales de repetición, además de dos o más de las siguientes:
- Úlceras genitales de repetición.
- Lesiones inflamatorias de los ojos.
- Lesiones específicas de la piel.
- Positividad de un test que mide la reactividad de la piel (patergia).

Otras manifestaciones de la enfermedad que pueden ser útiles para el diagnóstico en casos individuales son:

- Tromboflebitis subcutánea.
- Trombosis profunda de las venas.
- Obstrucción arterial, embolia arterial o aneurisma (dilatación de la arteria en forma de saco).
- Síntomas neurológicos.
- Artritis.
- Síntomas gastrointestinales.
- Historia de casos familiares.

## SUS SÍNTOMAS AL DETALLE

### **Úlceras orales**

Salvo en casos muy excepcionales, todos los pacientes presentan úlceras orales. Pueden aparecer en cualquier parte de la boca, tanto en la lengua como en las encías o el resto de la mucosa oral y faríngea. Tardan días o semanas en curar y suelen ser muy dolorosas y de tamaño variable. Son similares a las aftas y el dolor suele ser quemante. Su aparición suele coincidir con otros síntomas de la enfermedad. Su presencia es indispensable para el diagnóstico de certeza y deben aparecer al menos tres veces en un período de doce meses.

### **Úlceras genitales**

Muchas personas con enfermedad de Behçet tienen úlceras en los genitales. Son similares en apariencia a las úlceras orales. Pueden aparecer en cualquier parte, particularmente en el escroto de los varones, en la región perineal y perianal, y dentro de la vagina y en el cérvix en las mujeres. En estas últimas localizaciones suelen ser indoloras. Suelen curar sin cicatrices aunque las escrotales pueden dejar un área cicatricial que es útil para el diagnóstico de la enfermedad.

### **Lesiones de los ojos**

Cuando existe inflamación de las estructuras oculares se habla de uveítis. Cuando se produce en la cámara anterior, alrededor del iris, el ojo se suele poner rojo y se pueden ver células inflamatorias flotando en el humor acuoso mediante examen con lámpara de hendidura. Se puede producir pérdida de la visión o visión borrosa, dolor o picazón dentro de los ojos o enrojecimiento alrededor del iris.

### **Lesiones de la piel**

Suelen aparecer en forma de pústulas similares al acné en el torso y la raíz de las extremidades, o en forma de placas dolorosas y rojovioláceas en las piernas y los antebrazos. El test de patergia o de hiperreactividad cutánea consiste en una serie de pinchazos que el médico realiza de forma perpendicular en la piel del antebrazo con una aguja estéril. El resultado se examina en 24-48 horas. Se considera positivo si aparece una pústula en el lugar del pinchazo. Los pacientes turcos tienen una gran positividad a este test, que es mucho menor en los pacientes de países del lejano oriente y en los anglosajones.

### **Afectación del Sistema Nervioso Central**

La enfermedad de Behçet puede causar inflamación en las membranas que recubren el cerebro y la médula espinal (meninges). Esto da lugar a fiebre, rigidez en el cuello y dolor de cabeza. Las embolias o trombosis cerebrales que causan la pérdida de fuerza en los brazos y las piernas pueden originarse por la obstrucción inflamatoria de los vasos sanguíneos cerebrales.

Si aparecen manifestaciones oculares o neurológicas se deben comunicar INMEDIATAMENTE al médico porque son complicaciones serias de la enfermedad, pueden tener consecuencias graves y necesitan un tratamiento urgente.

### **Artritis**

Alrededor de la mitad de los pacientes desarrollan inflamación en las articulaciones. Existen períodos de tumefacción y dolor especialmente en las rodillas, tobillos, codos y en las muñecas. Pero esta forma de artritis no suele dejar ningún tipo de invalidez o deformación, incluso tras años de actividad de la enfermedad. En algunos casos sólo hay dolor y esto se denomina artralgia.

### **Afectación gastrointestinal**

Menos del 30% de las personas con enfermedad de Behçet tienen inflamación en el intestino. Puede manifestarse como diarrea, vómitos, estreñimiento o dolor en el abdomen. Excepcionalmente puede haber sangre en las heces.

## EL MECANISMO DE APARICIÓN DE LA ENFERMEDAD DE BEHÇET

Los síntomas y signos de esta enfermedad son producidos por la aparición súbita e impredecible de inflamación en pequeñas áreas de las paredes de los vasos sanguíneos del organismo. Esto sucede habitualmente en los pequeños capilares y ocasionalmente en algunas venas y arterias. El síntoma que aparezca en un determinado momento dependerá del vaso sanguíneo que esté afectado. Esta inflamación se comporta de forma extraña, ya que, en lugar de ser un proceso que se resuelve con la curación, se hace persistente y daña las células de ese tejido. Esas lesiones microscópicas en los tejidos son las responsables de los síntomas de la enfermedad de Behçet. Como acabamos de comentar, la inflamación es una respuesta normal que se produce cuando el organismo intenta eliminar un agente externo, tal como un germen, un cuerpo extraño o un órgano trasplantado de otro organismo. Hasta ahora se desconoce qué está alterado en la respuesta inflamatoria en la enfermedad de Behçet, pero se cree que sería una alteración similar a la que se produce en las enfermedades autoinmunes o en las infecciones víricas. Nuestro sistema inmunológico nos protege de muchas enfermedades, tales como las infecciones o el cáncer. Antes del nacimiento, el cuerpo aprende cuáles son sus células y así después reconoce a las células extrañas y las elimina. El sistema inmunológico está bien equipado para neutralizar algunos virus como el del sarampión o la varicela, el catarro o la gripe, pero no con otros. Lo mismo sucede con algunas bacterias. Algunos virus y bacterias pueden infectar las células del sistema inmune alterando su función, o bien puede ocurrir que estas células confundan fragmentos de bacterias con estructuras similares del organismo, con lo cual se crean defensas que acaban agrediendo a elementos del propio cuerpo. Las manifestaciones de esta alteración inmunológica serían producidas por un mecanismo de autoinmunidad.

## ¿A QUÉ MÉDICO DEBO ACUDIR? ¿CUÁNDO?

La enfermedad de Behçet puede afectar a diversos órganos o sistemas del cuerpo humano. Muchos de los síntomas son parecidos a otros síntomas de otras enfermedades, lo cual puede confundir al médico. Como no hay ninguna prueba totalmente característica de la enfermedad, su diagnóstico es clínico, basado en los síntomas y signos que presente el paciente. Es necesario descartar otras posibles causas antes de confirmar el diagnóstico definitivo. En ocasiones puede estar sobrediagnosticada, si hay un exceso de sospecha o un mal uso de los criterios. El médico más entrenado para el diagnóstico inicial de esta enfermedad es el reumatólogo, y en los EE.UU. de América el reumatólogo es el médico "de cabecera" de estos pacientes. Los especialistas que ven frecuentemente manifestaciones de esta enfermedad son:

- Reumatólogo, para las enfermedades de las articulaciones, o manifestaciones sistémicas desencadenadas por vasculitis.
- Oftalmólogo, para las lesiones de los ojos.
- Dermatólogo, para las lesiones de la piel.
- Ginecólogo, para las úlceras genitales y del cérvix en las mujeres.
- Gastroenterólogo, para lo relacionado con el tracto gastrointestinal.
- Neurólogo, para lo relacionado con el sistema nervioso central.
- Psicólogo, para tratar los trastornos de adaptación producidos por la enfermedad.

Si usted tiene problemas para encontrar médicos con conocimientos sobre la enfermedad de Behçet póngase en contacto con la Liga de Pacientes Reumáticos, con la Sociedad Española de Reumatología o con su reumatólogo local. También puede pedir información a la Asociación Americana de la enfermedad:

*American Association for Behçet's Disease*

*1671 Summit Avenue*

*St. Paul, MN 55105-1815, U.S.A.*

*Tel: 1-(800) 7BEHCETS ó 1(800) 723-4238*

*<http://www.behcets.com>*

*<http://pw2.netcom.com/~mharting/behcet.html>*

## TRATAMIENTO

Como la causa de la enfermedad es desconocida, el tratamiento se hace de acuerdo a los síntomas individuales y al momento de su aparición. Los medicamentos están dirigidos a reducir la inflamación o bien a intentar regular el sistema inmunológico. Algunos de los medicamentos usados son:

- Corticoides locales, que pueden aplicarse directamente en las lesiones de la piel, boca u ojos para reducir la inflamación y el dolor.
- Antiinflamatorios no esteroideos y analgésicos, como la aspirina, ibuprofeno y el paracetamol para aliviar la inflamación articular y el dolor.
- Colchicina, que se usa en el tratamiento de las aftas.
- Corticoides orales, como la prednisona, para reducir la inflamación.
- Otras fármacos utilizados en algunos casos son la pentoxifilina y la dapsona.
- Inmunosupresores, que son tratamientos que intentan frenar la actividad inmunológica. Se reservan para las manifestaciones graves de la enfermedad y requieren una estricta vigilancia del tratamiento. Se han utilizado la azatioprina, la ciclosporina, el tracolimus, la ciclofosfamida, el metotrexato y el interferón alfa.

Es posible que a usted se le recete alguna de estas medicinas. Aunque podríamos decir que la enfermedad es misteriosa por su origen desconocido, no dude que cualquiera de estos tratamientos está indicado de forma juiciosa. Asegúrese de que entiende bien cómo debe usarlas y pregúntele a su médico las ventajas y las desventajas.

Los corticoides y los inmunosupresores son medicinas poderosas que a menudo se recomiendan durante largos períodos de tiempo, por lo que pueden aparecer consecuencias indeseables como osteoporosis, fracturas óseas, facilidad para las infecciones, moratones o hematomas o alteraciones en los análisis de sangre. Si a usted se le indica uno de estos tratamientos esté seguro de que su médico se encargará de vigilar estrechamente sus posibles consecuencias.