

# 4

# ENFERMEDAD DE BEHCET

Mónica Alejandra Gaviria<sup>1</sup>  
Rodrigo Núñez<sup>2</sup>.  
Juan Manuel González<sup>3</sup>.  
Margarita María Botero<sup>4</sup>

## RESUMEN

---

---

Se presenta un caso de enfermedad de Behcet, caracterizado por úlceras en cavidad oral y genital, pápulo-pústulas en miembros inferiores y artralgias.

El diagnóstico fue comprobado por criterios clínicos y el estudio histopatológico.

Este caso ilustra algunas de las manifestaciones clínicas más frecuentes, y con base en referentes de la literatura, se pretende realizar una revisión concisa sobre el tema.

**Palabras clave:** Behcet, úlceras, artralgias.

*1 Médica Dermatóloga. Docente Facultad de Medicina, Universidad Pontificia Bolivariana.*

*2 Médico Dermatólogo. Docente Facultad de Medicina, Universidad Pontificia Bolivariana.*

*3 Médico Patólogo. Fundacáncer.*

*4 Interna. Facultad de Medicina, Universidad Pontificia Bolivariana.*

*Separatas: Mónica Alejandra Gaviria. Calle 78b. No. 72ª 109. Medellín. E-mail: monicagaviria@hotmail.com*

## **ABSTRACT**

---

---

A case of Behcet's syndrome is presented. It is characterized by oral and genital ulcers, papulo pustular eruptions in lower extremities and arthralgias.

Clinical criteria and histological findings verified the diagnosis.

This report illustrates some of the more common clinical manifestations and based on medical literature, pretends to make a short but complete review of this phatological entity.

**Key words:** Behcet, ulcers, arthralgia.

## INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Behcet es una entidad multisistémica caracterizada clínicamente por la presencia de aftas orales y al menos dos de los siguientes criterios:

Aftas Genitales, Sinovitis, Vasculitis Pustular Cutánea, Uveítis posterior, Meningoencefalitis. (1,2,3).

La prevalencia es mayor en Japón, Asia, Medio Oriente y Sur de Europa. Afecta pacientes entre veinte y treinta años, de sexo masculino. (2,3,4,).

Etiología: no es conocida; se han involucrado diversos factores entre ellos genéticos: HLA: B51. (2,4,5), infecciosos: asociación con *Herpes simple tipo uno*, *Streptococo sanguis* y *S.piógenes* (1,6,7); inmunológicos: se han encontrado anticuerpos contra antígenos de la mucosa oral.

## DIAGNÓSTICO

### 1. Criterios clínicos

Nuevos criterios internacionales

- 1.1 Úlceras orales: mayores, menores o herpetiformes, recurrentes al menos tres veces en un año. Más dos de los siguientes criterios:
- 1.2 Genital: aftas genitales recurrentes.
- 1.3 Ojos: síntomas observados por el oftalmólogo.
- 1.4 Piel: Eritema Nodoso ó lesiones papulosas observadas por el médico.
- 1.5 Patergia: Test de Patergia Positivo, leído por médico luego de 48 horas de realizada con aguja No.20 (2,3).

### 2. Datos de laboratorio

Las anormalidades pueden ocurrir con la disfunción de varios órganos, dependiendo de las manifestaciones clínicas. No son específicos (2,3).

### 3. Histopatología

Frecuentemente se observa perivasculitis linfocítica y reacción vascular neutrofílica con edema endotelial, extravasación de eritrocitos y vasculitis leucocitoclástica con necrosis fibrinoide. (6,7).

Otras manifestaciones de la enfermedad son: compromiso neurológico, vascular, cardíaco, renal, gastrointestinal y pulmonar (1,2,3).

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de treinta y seis años, sexo femenino, residente en Medellín, que consultó a Fundacáncer con una historia de seis meses de evolución consistente en aftas orales recurrentes (seis episodios), úlceras genitales dolorosas y nódulos en miembros inferiores.

La revisión por sistemas reveló artralgias interfalángicas proximales, rodillas y edema vespertino de miembros inferiores. Los antecedentes personales y familiares no fueron relevantes.

Al examen físico, realizado en noviembre/99, se encontró una paciente en buenas condiciones generales, consciente, orientada, con úlceras herpetiformes en boca, situadas principalmente debajo de la lengua y úlceras genitales: una en el labio mayor derecho, de tres milímetros de diámetro y otra en el labio menor derecho, de dos cen-

tímetros de diámetro, con las siguientes características: húmedas, de bordes irregulares y fondo limpio. Ver figura 1.

Equimosis en miembros inferiores.

El resto del examen clínico fue normal.

Se ordenaron exámenes que mostraron: parcial de orina normal, gram y directo de úlcera genital negativo, VDRL no reactivo, ANAS negativo, HLG: ↑ VSG.

Ante la sospecha clínica de enfermedad de Behcet, en noviembre/99 se realizó biopsia de úlcera genital, la cual informó extensa ulceración con escamocostra y, en los extremos, acantosis y abundante exocitosis de polimorfos nucleares neutrófilos en dermis, se encontró denso infiltrado inflamatorio crónico con plasmocitos, linfocitos, histiocitos y neutrófilos, vasos con endotelios prominentes pero sin vasculitis.

En enero/2000, al examen físico, la paciente presentaba pápulas eritematosas y pústulas en región nasogeniana e interiliar derecha y muslo izquierdo, además de las úlceras genitales descritas, que no habían mejorado con el tratamiento.



Fig 1. Úlceras en labios mayor y menor derechos.

Se realiza entonces nueva biopsia de úlcera vulvar, la cual informó profuso infiltrado inflamatorio con polimorfos nucleares neutrófilos, plasmocitos alrededor de numerosos vasos, los cuales muestran engrosamiento de la pared y un endotelio muy prominente. Células inflamatorias alrededor de los vasos (vasculopatía). No se observan signos de vasculitis leucocitoclástica. Ver figura 2.

Inicialmente se instaura tratamiento con Pentoxifilina cada ocho horas y Colchicina dos tabletas/día, y ante la poca mejoría clínica, se aumenta a tres tabletas/día. Además tratamiento tópico con ácido fusídico y valerato de betametasona (Fusicort) y sulfadiazina de plata al 1% (Sulfaplata).

## COMENTARIOS

La paciente que se discute presentó como síntomas principales: úlceras orales recurrentes y genitales, cuya frecuencia de presentación es del 90-100% y 64-88%, respectivamente (2,3).

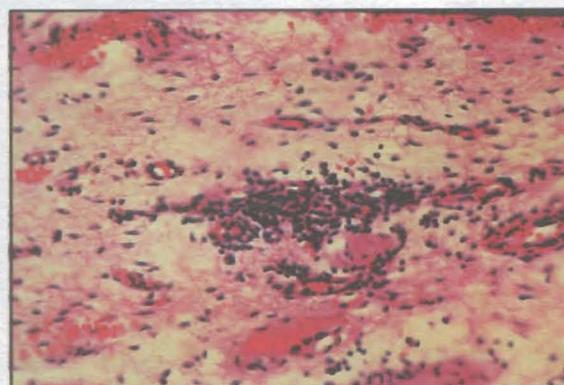


Fig 2. Hallazgos histopatológicos.

## INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Behcet es una entidad multisistémica caracterizada clínicamente por la presencia de aftas orales y al menos dos de los siguientes criterios:

Aftas Genitales, Sinovitis, Vasculitis Pustular Cutánea, Uveítis posterior, Meningoencefalitis. (1,2,3).

La prevalencia es mayor en Japón, Asia, Medio Oriente y Sur de Europa. Afecta pacientes entre veinte y treinta años, de sexo masculino. (2,3,4,).

Etiología: no es conocida; se han involucrado diversos factores entre ellos genéticos: HLA: B51. (2,4,5), infecciosos: asociación con *Herpes simple tipo uno*, *Streptococo sanguis* y *S.piógenes* (1,6,7); inmunológicos: se han encontrado anticuerpos contra antígenos de la mucosa oral.

## DIAGNÓSTICO

### 1. Criterios clínicos

Nuevos criterios internacionales

1.1 Úlceras orales: mayores, menores o herpetiformes, recurrentes al menos tres veces en un año. Más dos de los siguientes criterios:

1.2 Genital: aftas genitales recurrentes.

1.3 Ojos: síntomas observados por el oftalmólogo.

1.4 Piel: Eritema Nodoso ó lesiones papulosas observadas por el médico.

1.5 Patergia: Test de Patergia Positivo, leído por médico luego de 48 horas de realizada con aguja No.20 (2,3).

### 2. Datos de laboratorio

Las anormalidades pueden ocurrir con la disfunción de varios órganos, dependiendo de las manifestaciones clínicas. No son específicos (2,3).

### 3. Histopatología

Frecuentemente se observa perivascularitis linfocítica y reacción vascular neutrofilica con edema endotelial, extravasación de eritrocitos y vasculitis leucocitoclástica con necrosis fibrinoide. (6,7).

Otras manifestaciones de la enfermedad son: compromiso neurológico, vascular, cardíaco, renal, gastrointestinal y pulmonar (1,2,3).

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de treinta y seis años, sexo femenino, residente en Medellín, que consultó a Fundacáncer con una historia de seis meses de evolución consistente en aftas orales recurrentes (seis episodios), úlceras genitales dolorosas y nódulos en miembros inferiores.

La revisión por sistemas reveló artralgias interfalángicas proximales, rodillas y edema vespertino de miembros inferiores. Los antecedentes personales y familiares no fueron relevantes.

Al examen físico, realizado en noviembre/99, se encontró una paciente en buenas condiciones generales, consciente, orientada, con úlceras herpetiformes en boca, situadas principalmente debajo de la lengua y úlceras genitales: una en el labio mayor derecho, de tres milímetros de diámetro y otra en el labio menor derecho, de dos cen-

A la revisión por sistemas, la paciente narró artralgias, que hacen parte de los criterios menores diagnósticos para la enfermedad. La artritis que ocurre en estos pacientes es subaguda, no erosiva, asimétrica y oligoarticular (2,3,4).

En la piel, la paciente presentaba lesiones papulopustulosas en cara y miembros inferiores que también hacen parte de los criterios menores para el diagnóstico y cuya incidencia de presentación es del 48-88%. (1,2,3).

No presentó síntomas neurológicos, los cuales son pocos comunes, pero cuando se presentan son de muy mal pronóstico y pueden producir la muerte. (5).

Los exámenes de laboratorio no arrojaron ningún dato importante, pero la literatura es muy clara en afirmar que el laboratorio es muy poco específico (2,3).

El diagnóstico de la enfermedad de Behcet es eminentemente clínico; se basa en los criterios ya mencionados anteriormente, de los cuales nuestra paciente cumple con tres de ellos, suficientes para realizar el diagnóstico; además del estudio histopatológico, el cual resultó compatible.

Con respecto al tratamiento instaurado en la paciente, se necesitó incrementar la dosis de Colchicina y adicionar infiltración con esteroides intralesionales; por falta de mejoría en la úlcera genital no ha vuelto a presentar aftas orales ni artralgias.

Para terminar, llamamos la atención sobre algunas de las entidades que producen aftas en mucosas y que podrían hacer parte del diagnóstico diferencial con la enfermedad de Behcet: Síndrome de Sweet, Eritema Multiforme, Síndrome de Reiter, Pénfigo Vulgar. (2,3). ■

## REFERENCIAS

1. Joyoshi V, Ghate: Joseph L. Jorizzo. Behcet's disease and complex aphthosis. *J Am Acad Dermatol*. 1999; 40: 1-17.
2. Joseph L. Jorizzo. Behcet's disease. En: Thomas B. Fitzpatrick; eds. *Dermatology in General Medicine*, 4ª. Edición. 1.993: 2290-2293.
3. Behcet's syndrome. En: Rook, Wilkinson, Ebling; eds. *Text Book of Dermatology*, 4ª, Edición. 1982; 2712-2714.
4. Arbesfeld Sj, Kurdon Ak. Behcet's disease: New Perspectives on an enigmatic syndrome. *J Am Acad Dermatol* 1988; 19: 767-79.
5. O'Duffy JD, Goldstein NP. Neurologic involvement in seven patients with Behcet's disease. *Am J Med* 1976; 61: 170.
6. Kaneko F, Takahashi Y, Muramatsu R, Miuro Y. Immunological studies on aphthous ulcer and erythema nodosum like eruptions in Behcet's disease. *Br J. Dermatol*. 1995; 113: 303-12.
7. Mason RM, Barnes CG. Behcet's syndrome with arthritis. *Ann Rheum Dis*; 1969;28: 95-103.