

ENFERMEDAD DE BEHÇET

Dres. E. Herrera, M. Gallardo y A. Sanz

DEFINICIÓN

Enfermedad sistémica compleja caracterizada por la presencia de aftas orales recurrentes junto con, al menos, dos de los siguientes síntomas o signos: ulceraciones genitales recurrentes, vasculitis retiniana o uveítis anterior o posterior, lesiones cutáneas o resultado positivo de la prueba de la patergia. Además de estos criterios internacionales, los criterios de O'Duffy incluyen sinovitis, meningoencefalitis y vasculitis pustulosa cutánea en ausencia de enfermedad intestinal, colagenopatías o infección herpética.

ETIOPATOGENIA

La etiología es desconocida. Se han postulado diversas causas infecciosas, inmunológicas y genéticas pero aún no existen pruebas evidentes a favor de ninguna de ellas. Podría ser el resultado del depósito de neutrófilos en las zonas de vasculitis mediada por inmunocomplejos.

CLÍNICA

Predomina en hombres entre la tercera y cuarta décadas. Puede manifestarse mediante:

1. *Lesiones mucocutáneas.* Las lesiones orales pueden ser únicas o múltiples. Se presentan como úlceras en sacabocado desde 2 mm hasta más de 10 mm de diámetro, muy bien delimitadas con bordes redondeados o en relieve, base necrótica, grisácea y rodeada por un halo rojo brillante. Localizan en labios, lengua, mucosa bucal, paladar blando y duro, amígdalas e incluso faringe y cavidad nasal. Son muy dolorosas y ocasionan un olor de boca fétido (Fig. 1). Las lesiones genitales se asientan en escroto, pene, uretra, vulva, cérvix, vagina, pliegue genitocru-

ral, ano, periné, o recto, y son similares a las que se observan en la mucosa oral. Además en el escroto pueden aparecer máculas, pápulas y foliculitis. No es infrecuente la presencia de adenopatías regionales y fiebre.

2. *Lesiones cutáneas.* Semejantes a las del eritema nudoso con nódulos inflamatorios dolorosos en brazos y piernas. También pueden aparecer pústulas y placas inflamatorias que recuerdan a las del síndrome de Sweet, lesiones similares a las del pioderma gangrenoso y lesiones purpúricas palpables de vasculitis necrotizante (Fig. 2).
3. *Lesiones sistémicas.* Pueden ocurrir: a) *Oculares:* uveítis posterior y anterior, vasculitis retiniana, vitritis, hipopión o iroclitis, ceguera por atrofia del nervio óptico, glaucoma o cataratas secundarias. b) *Musculoesqueléticas:* artralgias y artritis, siendo la más frecuente la oligoartritis asimétrica no erosiva. c) *Neurológicas:* meningoencefalitis, hipertensión intracraneal benigna, parálisis de pares craneales, lesiones del tronco encefálico, lesiones piramidales, extrapiramidales y psicosis. d) *Vasculares:* aneurismas, oclusiones arteriales, trombosis venosas, varices y vasculitis coronaria. e) *Digestivas:* aftas a lo largo de todo el tubo digestivo.

HISTOPATOLOGÍA

La histopatología de la enfermedad de Behçet es inespecífica y poco puede aportar el patólogo. Por otra parte hay temas controvertidos como son la frecuencia de la presencia de lesiones histológicas de vasculitis y su papel patogénico (Figs. 3 y 4). Respecto a este tema, hay trabajos de revisión en que la vasculitis de vasos dérmicos está presente en el casi 50% de los casos ya sea en forma de vasculitis necrotizante o linfocitaria con depósitos de fibrina en la pared de los vasos. Esto apoyaría la idea de que la enfermedad de Behçet es una enfer-



Figura 1. Aftas orales.



Figura 2. Lesiones cutáneas de la enfermedad de Behçet.

medad asociada a vasculitis separada por tanto de las dermatosis neutrofilicas. Otro punto de vista es que la vasculitis sería sólo un epifenómeno como consecuencia de los cambios inflamatorios. Si existe consenso sobre que las lesiones clínicas de flebitis se correlacionan con lesiones histopatológicas evidentes de tromboflebitis, y que las que imitan al eritema nodoso tanto clínica como histológicamente presentan hallazgos de vasculitis necrotizante de los vasos subcutáneos.

Las lesiones aftosas son ulceraciones superficia-

les inespecíficas y lo mismo se puede decir de las *acneiformes* en las que se puede ver una foliculitis aguda supurativa o bien un infiltrado difuso de polimorfonucleares en dermis formando o no abscesos, imitando a un síndrome de Sweet. Esto es lo que se ve en las *lesiones patergicas*.

Por último, cuando la reacción inflamatoria afecta al tejido subcutáneo imita al eritema nodoso. La afectación es septal y perilobulillar y se observa edema e infiltrado preferentemente linfocitario con aislados neutrófilos. Puede verse, en

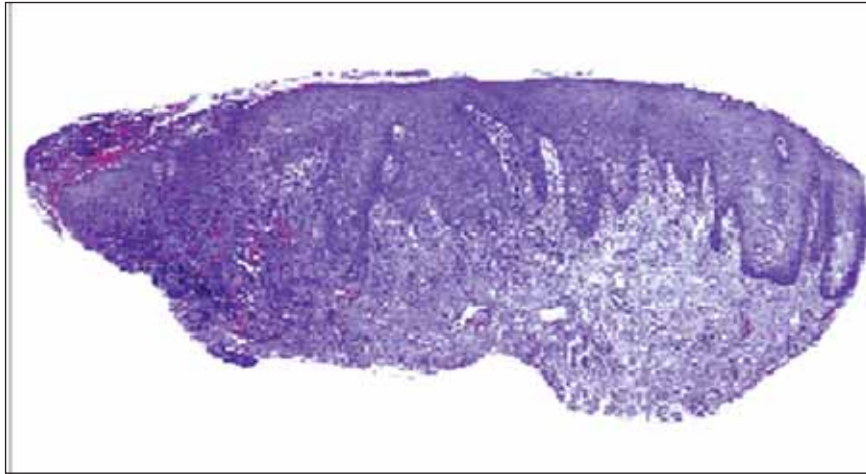


Figura 3. Lesión aftosa en enfermedad de Behcet.

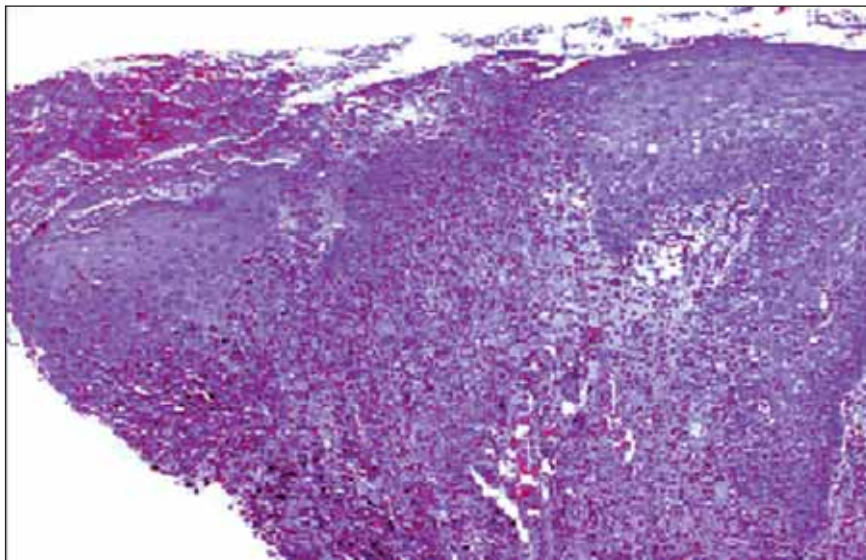


Figura 4. Afta bucal en enfermedad de Behcet mostrando ulceración superficial inespecífica.

algunos casos, vénulas con depósitos de fibrina en la pared y trombosis. No se observa nunca la evolución a una paniculitis septal granulomatosa como sí ocurre en el eritema nodoso verdadero.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Desde el *punto de vista clínico* debe diferenciarse de la estomatitis herpética o aftosa, del pénfigo, del cáncer oral y del síndrome de Stevens-Johnson. Los pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal, con Bay-pass intestinal o con una operación Bilroth II pueden presentar un síndrome

de dermatosis y artritis que simule esta enfermedad. Puede utilizarse la prueba de patergia para la evaluación de estos pacientes que también puede ser positiva en pacientes con pioderma gangrenoso, síndrome de Sweet y síndrome intestinal asociado a dermatosis y artritis.

El listado de *diagnósticos diferenciales histopatológicos*, teniendo en cuenta la múltiple expresión de la enfermedad, es especialmente largo y poco específico y, además, no se pueden incluir claves diagnósticas patognomónicas. Esta es una de las enfermedades en las que sólo la unión de datos clínicos y patológicos pueden llevar a un diagnóstico definitivo.

TRATAMIENTO

La enfermedad no tiene tratamiento único y definitivo. Para las aftas se utilizan glucocorticoides tópicos e intralesionales, sucralfato y tratamientos sintomáticos como anestésicos locales. Para la prevención de nuevos brotes puede usarse colchicina a dosis de 0,6 mg/2-3 veces al día o talidomida a

dosis de 100 mg/día. En ocasiones se ha recurrido a la administración de dapsona o de pentoxifilina. Para casos graves refractarios o con afectación sistémica podemos usar el metotrexato a una dosis oral semanal de 7,5 a 20 mg, así como otros tratamientos más agresivos como corticoides orales, azatioprina, clorambucil, ciclosporina y ciclofosfamida.