

Caso clínico



Enfermedad de Behçet. Reporte de caso clínico

Behçet's disease. A case report

Arnulfo Torres Guerrero* , Carlos Arturo Vélez Duncan** , Jairo Rodríguez Barrios***

RESUMEN

La enfermedad de Behçet es una patología multisistémica de etiología desconocida, inicialmente descrita como una triada de aftas orales y genitales recurrentes junto a lesiones inflamatorias oculares como uveítis.

Afecta principalmente a varones jóvenes. Todas las manifestaciones clínicas de la enfermedad pueden ser autolimitadas a excepción de las lesiones oculares. No es una enfermedad crónica persistente por el contrario consiste en ataques recurrentes de inflamación aguda.

Se han propuesto algunos criterios internacionales para ayudar en el consenso diagnóstico.

Se presenta un caso de un paciente de 45 años con Clínica Florida de la enfermedad, el cual fue enfocado de una forma sistemática y adecuada para llegar al diagnóstico desde la consulta inicial, con confirmación anatomopatológica de la enfermedad.

Palabras clave: enfermedad de Behçet, aftas orales, úlceras genitales.

* Especialista en ORL. Hospital Naval de Cartagena. Docente Facultad de Medicina, Universidad de Cartagena.

** Residente ORL Nivel I. Universidad de Cartagena.

*** Especialista en Patología. Profesor asociado, Facultad de Medicina, Universidad de Cartagena.

Correspondencia:

Dr. Arnulfo Torres Guerrero
Calle 5ª N 7-54 Cartagena, Bolívar
Teléfono: (5) 6652082.
t_arnulfo@hotmail.com

Recibido: 15-III-2008

Aceptado: 25-V-2008

ABSTRACT

Behçet's disease is a multisystemic disease of unknown etiology initially described as a triad of recurrent oral ulcers, genital ulcers, and uveitis affecting young male adults.

All these manifestations are self-limiting except the ocular disease.

This is not a chronic, persistent inflammatory disease but one having relapsing attacks of acute inflammation.

Internationally agreed diagnostic criteria have been proposed to assist in the diagnosis.

We present the case of a 45-year-old man who presented almost all manifestations of the disease. It was performed a deep evaluation to achieve from the beginning the clinical diagnosis in accordance with the anatomopathological studies.

Key words: *Behçet disease, oral ulcers, genital ulcers.*

ANAMNESIS

Paciente de 45 años de edad quien consulta al servicio de Otorrinolaringología del Hospital Naval de Cartagena con cuadro de aftas en cavidad oral, dolorosas, hemorrágicas, de 1 mes de evolución al momento del examen. En control posterior manifestó la aparición de lesiones ulcerativas en glándula y piel de dorso del pene. Aquejaba además afección ocular consistente en ojo rojo, seco bilateral, lesiones eritematosas en miembros inferiores y poliartralgias. No antecedentes personales de importancia.

EXAMEN CLÍNICO

Al examen se encontraron múltiples lesiones ulcerativas dolorosas, hemorrágicas, la mayoría con fondo blanquecino en mucosa yugal, labios, paladar óseo, velo del paladar, pilares palatoglosos, palatofaríngeos, triángulo retromolar, pared posterior de orofaringe y lengua, de tamaños variables mayores, menores y herpetiformes. (Figuras 1, 2).

Se apreció además ojo rojo (Figura 3), lesiones en piel de dorso de pene, glándula (Figura 4) y lesiones eritematosas compatibles con eritema nodoso en miembros inferiores (Figura 5). Se hace diagnóstico presuntivo de enfermedad de Behçet.

INVESTIGACIONES

Los resultados de laboratorio mostraron un hemograma con $13 \times 10^3/\text{mm}^3$, PCR de 90 mg/Lt (Normal <5 mg/dl),



Figura 1. Aftas orales



Figura 2. Lesiones en lengua

VSG de 35 mm/hr (normal <10 mm/h), Aminotransferasas elevadas GOT: 225 UI y GPT: 119 UI (Normal 25-45 UI), Fosfatasa alcalina: 348 mg/dl (Normal 50 - 200 mg/dl). Pruebas para HIV, VDRL, KOH en frotis de secreción oral negativas. Pruebas serológicas para enfermedades del colágeno (ANCAS, ANAS, FR) fueron normales, Test de Patergia Positivo a las 24 horas.

Valorado por el servicio de Oftalmología donde realizan test de Schirmer ojo derecho: 5 mm; ojo izquierdo 10 mm para una impresión de ojo seco moderado, posteriormente se realizó citología de secreción ocular que mostró disminución de células caliciformes siendo compatible con el diagnóstico de enfermedad de Behçet. Break up time test (BUT test) negativo, agudeza visual bilateral 20/20. No se encontraron signos de uveítis.



Figura 3. Compromiso ocular



Figura 4. Úlceras en pene



Figura 5. Lesiones en el miembro inferior izquierdo

HISTOLOGÍA

Se le practica biopsia en mucosa oral (carrillo izquierdo) la cual reportó vasculitis linfocítica de pequeños vasos, cuadro histopatológico compatible con enfermedad de Behçet (Figura 6).

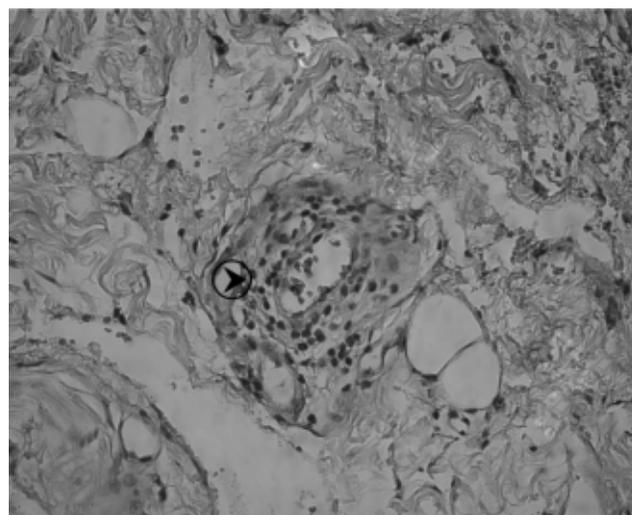


Figura 6. Infiltrado linfocítico perivascular

TRATAMIENTO

El paciente no recibió tratamiento sistémico específico alguno para enfermedad de Behçet y sus lesiones involucionaron espontáneamente al cabo de 6 semanas.

COMENTARIOS

La enfermedad de Behçet es una vasculitis sistémica de etiología desconocida y que afecta característicamente las vénulas. De inicio típico en la tercera década de la vida se caracteriza por la aparición de úlceras orales y genitales recurrentes, uveítis, artritis, manifestaciones cutáneas, hipoacusia neurosensorial, manifestaciones neurológicas y tendencia a la trombosis.

De distribución mundial 0.13 por 100.000 habitantes USA, 13,6 por 100.000 habitantes en Japón (1-3). No es una enfermedad frecuentemente reportada en nuestro país. Se han propuesto varios criterios diagnósticos, pero éste suele ser complejo y basado en la clínica del paciente. El tratamiento en ocasiones suele no ser necesario y es exigente tanto para el médico como para el paciente y va a depender en gran medida al órgano u órganos afectados (1, 4- 6).

Nuestro paciente muestra claramente la aparición, curso clínico, diagnóstico y resolución espontánea de esta patología como está reportado en algunos casos. Para el ORL es importante incluirla dentro de su arsenal diagnóstico sobre

todo en los casos difíciles de resolver y con compromiso multisistémico, con el propósito de hacer un diagnóstico temprano de esta enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kontogiannis R, Powell J. *Behçet's disease*. Postgrad Med J. 2000; 76: 629-637.
2. Tsuyoshi I Sakane Mitsuhiro Takeno, Noboru Suzuki, Goro Inaba. Behcet disease. *The New England Journal of Medicine*. Oct. 1999;1284-1291.
3. Pin Lin, and George Liang. *Behcet Disease Recommendation for Clinical Management Mucocutaneous Lesions*. J Clin Rheumatol. Dec. 2006; 12 (6): 282-286.
4. Roy S, Rogers III. Department of Dermatology, Mayo Clinic, Pseudo-Behcet's Disease: Dermatol Clin. 2003; 21, 49-61.
5. Ilan Krausea and Abraham Weinbergerb. *Behcet's disease*. Current Opinion in Rheumatology. 2008; 20: 82-87.
6. Rozenbaum M, Boulman N, Slobodin G, Zisman D, Mader R, Yankevitch A, Weinberger A, Rosner I, Behcet Disease in Adult Druzes in North Israel. *The Influence of Ethnic Origin on Disease Expression and Severity*: J Clin Rheumatol 200; 13: 124-127.