



## IMÁGENES

## Síndrome de Behçet

## Behçet syndrome



Sara López-García, José Ramón Vizán-Caravaca\* y José Miguel García-Castro

Servicio de Medicina Interna, Hospital General Básico Santa Ana, Motril, Granada, España

Se expone el caso de un varón de 36 años, pintor de profesión, sin antecedentes personales ni familiares de interés. Acudió a urgencias por un cuadro clínico crónico de 2 meses de evolución consistente en tumefacción intensamente dolorosa de rodilla, tobillo y dorso del pie izquierdo (fig. 1A) de perfil inflamatorio, y que ocasionaba importante limitación funcional. Refería además, aparición espontánea de lesiones cutáneas pápulo-pustulosas de tipo acneiforme distribuidas por extremidades inferiores (fig. 1A), así como sequedad ocular bilateral con enrojecimiento del ojo derecho, sugerente de epiescleritis. En la anamnesis dirigida por órganos y aparatos relataba aparición reiterada de aftosis oral (nunca genital), con aftas profundas y muy dolorosas, de evolución tórpida y lenta resolución (figs. 1B y C).

Durante su estancia hospitalaria se realizaron diversos estudios, que incluyeron analítica de sangre (a destacar PCR 186 mg/l, VSG 99 mm/h) y sistemático de orina, radiografía de tórax, hemocultivos seriados, urocultivo, cultivo de exudado uretral, cultivo de pústulas, siendo todos ellos negativos. También se solicitaron múltiples serologías, así como estudio de autoinmunidad, siendo negativos con excepción del HLA-B51 que resultó positivo.

Se realizó artrocentesis para estudio de líquido sinovial de rodilla izquierda, que mostraba importante componente inflamatorio, así como ausencia de cristales o microorganismos, siendo su cultivo negativo. Durante el ingreso se solicitó valoración por oftalmología (que descartó presencia de uveítis) y por dermatología para realizar prueba de

patergia (negativa a las 48 h) y biopsia cutánea de una pústula que mostró la presencia de dermatitis perivasculosa con infiltrado inflamatorio mixto.

En resumen, se trataba de un varón joven con un cuadro de artritis oligoarticular no erosiva de grandes articulaciones, lesiones cutáneas tipo pseudofoliculitis asociadas a aftosis oral recurrente y dolorosa, así como epiescleritis y positividad de HLA-B51, todo ello altamente sugerente de enfermedad de Behçet pese a no cumplir estrictamente los criterios diagnósticos del International Study Group for Behçet's Disease (2006).

Se inició tratamiento con colchicina 0,5 mg/12 h junto con prednisona 0,5 mg/kg/día en pauta descendente y azatioprina 50 mg/12 h, con rápido descenso de reactantes de fase aguda poco después, y con gran mejoría clínica a los pocos días.

El síndrome de Behçet fue descrito por primera vez en 1937 por el doctor turco Hulusi Behçet, caracterizándola como una enfermedad con aftosis oral, genital y uveítis.

Actualmente es un síndrome de etiología desconocida y generalmente sin agregación familiar<sup>1</sup>.

Suele darse en varones entre 25-35 años, siendo más común en Asia y área del Mediterráneo. En España presenta una prevalencia aproximada de 5-10 casos por cada 100.000 personas<sup>2</sup>.

Respecto a la clínica, las úlceras orales suelen ser la manifestación inicial, caracterizándose por ser recurrentes, múltiples, dolorosas, de bordes bien definidos, de diversos tamaños y autolimitadas. Las úlceras del área genital son más específicas, presentándose más frecuentemente en escroto o en vulva. A nivel cutáneo las manifestaciones son variables, incluyendo foliculitis, pústulas estériles o eritema nudoso. Es también muy frecuente la afectación

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: joserra.vizan@gmail.com (J.R. Vizán-Caravaca).



**Figura 1** A) Lesiones cutáneas pápulo-pustulosas de tipo acneiforme distribuidas en extremidad inferior izquierda y artritis del tobillo izquierdo. B) Afta *minor* (< 1 cm) redondeada en mucosa labial inferior. C) Aftosis en mucosa de paladar duro en distintos estadios evolutivos.

articular con artralgiyas, mono u oligoartritis no erosiva ni deformante, que afecta principalmente a rodillas, tobillos y muñecas. Destacar también la afectación ocular característicamente en forma de panuveítis, pero también como vasculitis retiniana o afectación del nervio óptico<sup>2,3</sup>. La afectación del sistema nervioso central (neurobehçet), puede afectar a múltiples localizaciones siendo la meningoencefalitis la más frecuente<sup>4</sup>. Entre otras presentaciones destaca la afectación vascular (vasculitis, trombosis o aneurismas) y la forma digestiva que da un cuadro similar a la enfermedad de Crohn<sup>2,3</sup>.

El tratamiento de la enfermedad de Behçet implica el uso de inmunosupresores con glucocorticoides, azatioprina, anti-TNF, etc.<sup>2</sup>.

## Bibliografía

1. Kaklamani V, Vaiopoulos G, Kaklamanis P. Behçet's disease. *Arthritis Rheum.* 1998;27:197-217.
2. Espinosa G, Mejia JC, Rodríguez-Caballeira M, Sobus R. Enfermedad de Behçet. En: Cervera R, Espinosa G, editores. *Enfermedades autoinmunes y sistémicas: diagnóstico y tratamiento.* Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2015. p. 213-27.
3. Ideguchi H, Suda A, Takeno M, Ueda A, Ohno S, Ishigatsubo Y. Behçet disease: Evolution of clinical manifestations. *Medicine (Baltimore).* 2011;90:125-32.
4. Al-Araji A, Kidd DP. Neuro-Behçet's disease: Epidemiology, clinical characteristics, and management. *Lancet Neurol.* 2009;8:192-204.