



Cirugía Española



www.elsevier.es/cirugia

P-383 - DIFICULTADES EN EL DIAGNÓSTICO DE LA ENFERMEDAD DE BEHÇET: APENDICITIS AGUDA Y MENINGITIS ASÉPTICA COMO SÍNTOMAS INICIALES

López Rodríguez-Arias, Francisco¹; Aranaz Ostáriz, Verónica²; González Sánchez, Francisco¹; Alonso Roque, Jorge Guillermo¹; del Valle Ruiz, Sergio Rodrigo¹; García Abril, Eduardo¹; Montoya Tabares, Mariano Jaime¹; Sánchez de la Villa, Ginés¹

¹Hospital Dr. Rafael Méndez, Lorca. ²Hospital Universitario San Cecilio, Granada.

Resumen

Objetivos: La enfermedad de Behçet (EB) es una vasculitis oclusiva recidivante crónica, de etiología desconocida, caracterizada por la presencia de úlceras orales y genitales e inflamación intraocular. Con menos frecuencia aparece afectación gastrointestinal o neurológica. Tiene una prevalencia en España de unos 7,5 por cada 100.000 habitantes. Las manifestaciones gastrointestinales pueden aparecer hasta en un 50% de los casos, presentando una sintomatología similar a la enfermedad inflamatoria intestinal. Los síntomas más comunes incluyen dolor abdominal, náuseas, vómitos, diarrea o hemorragia digestiva. Las áreas más frecuentemente afectadas son el íleon terminal, la válvula ileocecal y el ciego (96%). La localización única aparece en el 67% de los pacientes, mientras que aparece de forma múltiple en el 27%. La afectación del sistema nervioso, central y/o periférico, ocurre en el 5-25%, y suele manifestarse a los 3-6 años del inicio de la enfermedad. Su presentación como primera manifestación de la EB es muy rara. El diagnóstico correcto de la afectación gastrointestinal de esta enfermedad es un desafío sin criterios mundialmente aceptados que precisa un apoyo multidisciplinar.

Caso clínico: Paciente varón de 39 años que ingresa en Cirugía General por cuadro de fiebre y dolor abdominal en FID. En la analítica destaca una leucocitosis y la ecografía abdominal informa de apendicitis aguda. Se realiza una apendicectomía laparoscópica de urgencia. A las 48 horas de la intervención, el paciente cursa con fiebre, lumbalgia, somnolencia, cefalea intensa y rigidez de nuca. Se realiza una punción lumbar diagnóstica mostrando una pleiocitosis de predominio polimorfonuclear en el líquido cefalorraquídeo. El paciente es trasladado a la UCI y se inicia estudio y tratamiento de una meningitis aséptica. A las 24 horas se reexplora de nuevo al paciente observándose el desarrollo de unas úlceras orales y genitales que provocan la sospecha diagnóstica de la Enfermedad de Behçet. Así, se inicia rápidamente corticoterapia sistémica e inmunosupresores a altas dosis presentando una adecuada respuesta clínica. Cabe mencionar que el estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica mostró una serositis apendicular.

Discusión: La EB es una patología que puede causar una morbilidad significativa e incluso ser potencialmente mortal, dependiendo de los órganos y sistemas afectados. La inflamación del apéndice cecal en la EB es una manifestación infrecuente poco descrita en la literatura médica. Del mismo modo, es muy infrecuente que debute como neurobehçet. No obstante, se considera que las ulceraciones orales y genitales aparecen hasta en un 97-100% de los enfermos. Por tanto, en casos

clínicos complejos como el que nos ocupa, ante la asociación de lesiones orogenitales, síntomas gastrointestinales y neurológicos, esta enfermedad no debe pasar desapercibida incluyéndola dentro de los diagnósticos diferenciales. Del mismo modo, el tratamiento debe instaurarse de forma precoz para evitar la elevada morbimortalidad derivada. Este tratamiento debe incluir corticoides a dosis altas e inmunodupresores (ciclosporina, azatioprina, ciclofosfamida, interferón alfa-2a o clorambucil). Debemos insistir, por último, en la importancia del manejo multidisciplinar de esta entidad al tratarse definitivamente de una enfermedad sistémica.