



Medicina de Familia. SEMERGEN



<https://www.elsevier.es/semergen>

160/398 - ALGO MÁS QUE UNA LLAGA

N. Domene Martí^a, C. Sierra Matheu^b, S. Carbó Queraltó^b, M. Masamunt París^b, M. Arenas Jiménez^a, M. García Muñoz^b y P. Barrado Sampietro^a

^aMédico de Familia. ABS Sant Ildefons. Cornellà de Llobregat. Barcelona. ^bMédico de Familia. EAP Sant Ildefons. Cornellà de Llobregat. Barcelona.

Resumen

Descripción del caso: Varón de 24 años, sin hábitos tóxicos, con antecedentes de epilepsia desde los 11 años, en tratamiento con valproato, y dos episodios de trombosis venosas profundas, desde entonces en tratamiento anticoagulante. Presenta aftas orales de repetición, cada 2 meses, de gran tamaño y muy dolorosas. Repasando la historia vemos antecedente hace 10 años de derivación al servicio de dermatología por "úlceras genitales y orales en sacabocados", pero no llegó a ir al especialista, y el paciente nos explica que ha tenido úlceras genitales dolorosas en varias ocasiones (1 o 2 veces al año) pero que no ha consultado porque se han autolimitado. Ha tenido varias conjuntivitis agudas, pero no se ha llegado a diagnosticar nunca de uveítis. Presenta acné papulopustuloso moderado y ha tenido foliculitis en las piernas en varias ocasiones.

Exploración y pruebas complementarias: PA: 132/66 mmHg. FC 66x'. AC: TCR sin soplos ni rones. AR: MVC sin ruidos añadidos. Abdomen anodino. Mucosa oral: afta ovalada en punta de lengua. Analítica: hemograma y bioquímica sin alteraciones. Destaca PCR 9.21 mg/L (N < 3). Factor reumatoide y ANA negativos. TSH normal. Serologías hepatitis, lúes y VIH negativas. HLA-B51 positivo.

Juicio clínico: Síndrome de Behçet.

Diagnóstico diferencial: Aftosis oral recurrente. Infección recurrente por herpes simple. Lique plano. Pénfigo vulgar o penfingoide. Dermatitis IgA lineal. Enfermedad inflamatoria intestinal. Síndrome de Reiter. Síndrome Stevens-Johnson. Enfermedades autoinmunes. Síndrome hiperinmunoglobulina D. LES. Síndrome de Sjögren. Fármacos. Sarcoidosis. Sífilis. Linfogranuloma venéreo. Granuloma inguinal. Chancroide.

Comentario final: El síndrome de Behçet es una enfermedad multiorgánica reumática crónica que fue descrita en 1937 por el médico turco Dr. Hulusi Behçet que definió el síndrome caracterizado por la triada estomatitis aftosa, úlceras genitales y uveítis. En España la prevalencia es baja, estimada en 5-10 casos por 100.000 habitantes. Afecta a adultos jóvenes entre 20-40 años, predominantemente hombres. El diagnóstico es clínico, mediante los criterios del Grupo Internacional de Estudio de la Enfermedad de Behçet (The Lancet, 1990): úlceras orales recidivantes (más de 3 episodios al año) más dos o más de los siguientes: úlceras genitales recurrentes, lesiones oculares (uveítis anterior/posterior, presencia de células en el vítreo o vasculitis retiniana), lesiones

cutáneas (eritema nodoso, pseudo-foliculitis, lesiones pápulo-pustulosas o nódulos acneiformes) y prueba de patergia positiva. El uso de estos criterios como herramienta diagnóstica puede retrasar la identificación de muchos pacientes, ya que exige la presencia de aftas orales (que pueden no estar al inicio de la enfermedad hasta en un 24%), y no incluye manifestaciones características de la enfermedad, tanto frecuentes (vasculares) como infrecuentes (neurológicas). En la actualidad se admite que se trata de una vasculitis multisistémica recurrente, de etiopatogenia desconocida en la que están implicados factores genéticos, autoinmunes y en menor medida, infecciosos. Existe una asociación con el HLA-B51 que no determina el pronóstico ni la respuesta terapéutica. Otras manifestaciones clínicas son las neurológicas, vasculares, artritis, síntomas gastrointestinales o patologías cardíacas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Smith E, Yazici Y. Clinical manifestations and diagnosis of Behçet's disease. UptoDate 2015.
2. Graña Gil J. Aspectos clínicos novedosos en la enfermedad de Behçet. Reumatol Clin. 2008.