



Informe de caso

Enfermedad de Behçet: un reto diagnóstico



María Paula Torres Ortiz*, Daniel Hernando Flórez Valencia,
Karen Sulay Rodríguez Díaz, Jairo Enrique López Aldana y Reynaldo Badillo Abril

Departamento de Medicina Interna, Hospital Universitario de Santander, Universidad Industrial de Santander, Bucaramanga, Colombia

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 14 de septiembre de 2020

Aceptado el 30 de diciembre de 2020

On-line el 6 de abril de 2021

Palabras clave:

Síndrome de Behçet
Enfermedades autoinmunes
Inflamación
Úlceras orales

R E S U M E N

La enfermedad de Behçet es una patología de baja prevalencia y difícil diagnóstico; sus formas clínicas de presentación suelen confundirse con procesos infecciosos que implican múltiples tratamientos y estancias hospitalarias prolongadas. Este artículo presenta el caso de un hombre de 30 años quien consulta de manera repetitiva con síntomas inespecíficos, lo que representa un reto diagnóstico para el equipo médico.

© 2021 Asociación Colombiana de Reumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Behçet's disease: a diagnostic challenge

A B S T R A C T

Behçet's disease is a low prevalence disorder that is difficult to diagnose. Its forms of presentation are often confused with infectious processes that involve multiple treatments and prolonged hospital stays. This article presents the case of a 30-year-old man who consulted with non-specific symptoms that represented a diagnostic challenge for the medical team.

© 2021 Asociación Colombiana de Reumatología. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Keywords:

Behçet's syndrome
Autoimmune diseases
Inflammation
Oral ulcers

Introducción

La enfermedad de Behçet es una patología autoinflamatoria y autoinmune de difícil diagnóstico^{1,2}; sus formas clínicas de presentación en piel pueden llegar a confundirse con procesos infecciosos piógenos, lo cual dificulta su diagnóstico e implica

estancias hospitalarias prolongadas con aumento de los costos en salud.

Caso

Paciente de 30 años, con cuadro progresivo de fiebre y sudoración de 2 meses, posteriormente con tos seca, dolor moderado en los testículos y zona lumbar. En el centro de atención inicial se diagnosticó pielonefritis mediante estudios ecográficos y se inició manejo antibiótico. Durante la hospitalización, el

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mpaulat1197@gmail.com (M.P. Torres Ortiz).
<https://doi.org/10.1016/j.rcreu.2020.12.008>

0121-8123/© 2021 Asociación Colombiana de Reumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.



Figura 1 – Lesiones del paciente. A) Superficie de lengua con lesión redondeada, bien definida y cubierta por pseudomembrana amarillenta. B) Úlcera redondeada con bordes bien definidos y centro necrótico, en base del pene. C) Vesículas pustulosas con halo eritematoso, en tórax anterior. D) Lesión cicatricial en testículo después del tratamiento.

paciente presentó un exantema acneiforme en tronco y miembros inferiores, acompañado de úlceras dolorosas en pene, testículos y boca. Diez días después, las lesiones en la piel mejoraron y se dio egreso con manejo antibiótico (dicloxacilina) y control ambulatorio.

Veintidós días después el paciente consultó con la misma sintomatología, fiebre nocturna, sudoración, dolor testicular y lumbar. Se encontraba febril y durante el examen físico se descubrieron úlceras en testículos y mucosa oral, con lesiones pustulosas tipo comedón en tórax anterior en diferentes estadios de progresión vesicular, sin compromiso articular (véase [fig. 1](#)).

Los estudios de autoinmunidad y microbiológicos se reportaron negativos, los hemocultivos y urocultivos no aislaron ningún microorganismo, sin embargo, los reactantes de fase aguda estaban elevados (véase [tabla 1](#)).

Ante la dificultad del caso se consultó al servicio de dermatología para definir el diagnóstico y el manejo del paciente. Durante la estancia se le administraron corticoides y la fie-

bre mejoró 48 h después. La clínica y el posterior reporte de patología fueron compatibles con la enfermedad de Behçet. Se desparasitó y se inició tratamiento con prednisolona, colchicina y azatioprina.

Discusión

Diversos factores exógenos en sujetos con predisposición genética pueden desencadenar la enfermedad de Behçet. Estudios demuestran que el alelo HLA-B51 del cromosoma 6p es mayor en estos pacientes, mientras que variantes de interleucina (IL) 10 e IL-37 tienen una expresión reducida³. La relación con los agentes infecciosos se basa en una reacción cruzada por mimetismo molecular con participación del sistema inmune innato^{3,4}.

Las úlceras orales son el primer signo de la enfermedad en el 80% de los casos. Estas tienen bordes bien definidos, con halo eritematoso, son dolorosas y pueden dejar secuelas como

Tabla 1 – Estudios de laboratorio

| <i>Estudios de autoinmunidad</i> | |
|----------------------------------|------------------------------|
| Test | Resultado |
| Complemento | Negativo |
| Factor reumatoide | Negativo |
| Anticuerpos antinucleares (ANAS) | Negativo |
| <i>Estudios microbiológicos</i> | |
| Test | Resultado |
| Hemograma | Sin alteraciones |
| Gota gruesa | Negativo |
| VDRL | Negativo |
| VIH | Negativo |
| Virus hepatotropos | Negativo |
| Micobacterias | Negativo |
| Herpes virus | Negativo |
| Citomegalovirus | Negativo |
| Epstein-Barr | Negativo |
| Hemocultivos | Negativo |
| Urocultivo | Negativo |
| <i>Reactantes de fase aguda</i> | |
| Test | Resultado |
| PCR | 159,50 mg/dl (0-5 mg/dl) |
| VSG | 111 ml/h (5-20 ml/h) |
| Ferritina | 1.920,8 ng/ml (30-400 ng/ml) |

cicatrices, disfagia, odinofagia y disnea⁵. Las lesiones genitales son otra manifestación importante de la enfermedad.

Las manifestaciones oculares afectan principalmente la retina y la úvea en el 30-70% de los casos y pueden aparecer hasta 3 años después del inicio de los síntomas. Solo el 20% de los casos comienza con afectación ocular, lo cual no ocurrió en nuestro paciente. El seguimiento a estos sujetos es muy importante para evitar las secuelas en la agudeza visual. La afectación neurológica se da en el 10% de los pacientes, especialmente hombres, y puede ocurrir hasta 5 años después del inicio, así como las manifestaciones articulares, que pueden presentarse hasta en el 60% de los pacientes, afectando rodillas, tobillos y muñecas⁶.

En la actualidad el diagnóstico de esta enfermedad es clínico, con base en los Nuevos Criterios Internacionales para la Enfermedad de Behçet (ICBD, por sus siglas en inglés). Es necesario un puntaje mayor de 4 para confirmar el diagnóstico. Dentro de estos criterios se encuentran las lesiones en piel, aftas orales y genitales, entre otros. Los estudios histopatológicos no son específicos pero pueden mostrar infiltrados inflamatorios perivasculares con necrosis fibrinoide asociada⁷.

El manejo de la enfermedad varía dependiendo del compromiso del sistema afectado; la colchicina es agente de primera línea en afectación mucocutánea. El inhibidor de la fosfodiesterasa 4, apremilast, y el antagonista del receptor de interleucina-1, anakinra, son opciones efectivas para el compromiso mucocutáneo refractario⁸.

Un estudio de casos y controles encontró una asociación significativa entre la fatiga multidimensional, la ansiedad, la depresión y la disfunción física, por lo que estos síntomas son importantes para llevar a cabo un acercamiento diagnóstico⁹.

Conclusión

Identificar la enfermedad de Behçet en los servicios es esencial, pues por su difícil diagnóstico puede confundirse con otras patologías de origen infeccioso, lo que implica el uso innecesario de múltiples tratamientos y la afectación de la calidad de vida de los pacientes.

Consideraciones éticas

Para el estudio y la publicación del caso se obtuvo previamente el consentimiento informado escrito por parte del paciente. Las fotografías presentes guardan su identidad y no muestran caracteres que faciliten su identificación. Esto en pro de proteger sus derechos y la confidencialidad.

Financiación

El presente trabajo no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Agradecimientos

Agradecemos al paciente, quien nos permitió conocer su caso, revisarlo y aprender de este.

BIBLIOGRAFÍA

- Davatchi F. Behçet's disease. *Int J Rheum Dis.* 2014;17:355-7, <http://dx.doi.org/10.1111/1756-185X.12378>.
- Hedayatfar A. Behçet's Disease: Autoimmune or Autoinflammatory? *J Ophthalmic Vis Res.* 2013;8:291-3.
- Tong B, Liu X, Xiao J, Su G. Immunopatogénesis de la enfermedad de Behçet. *Front Immunol.* 2019;10:665, <http://dx.doi.org/10.3389/fimmu.2019.00665>.
- Pay S, Simşek I, Erdem H, Dinç A. Immunopathogenesis of Behçet's disease with special emphasize on the possible role of antigen presenting cells. *Rheumatol Int.* 2007;27:417-24, <http://dx.doi.org/10.1007/s00296-006-0281-6>.
- Scherrer MAR, Rocha VB, Garcia LC. Behçet's disease: review with emphasis on dermatological aspects. *An Bras Dermatol.* 2017;92:452-64, <http://dx.doi.org/10.1590/abd1806-4841.20177359>.
- Bulur I, Onder M. Behçet disease: New aspects. *Clin Dermatol.* 2017;35:421-34, <http://dx.doi.org/10.1016/j.clindermatol.2017.06.004>.
- Molina RA, Huerta-Rosario A, Alva Díaz CA, Mejía Rojas KK, Mori N, Romero Sánchez R. Neuro-Behçet's disease in Peru: a case report and literature review. *Medwave.* 2017;17:e6978, <http://dx.doi.org/10.5867/medwave.2017.05.6978>.
- Alibaz-Oner F, Sawalha AH, Direskeneli H. Management of Behçet's disease. *Curr Opin Rheumatol.* 2018;30:238-42, <http://dx.doi.org/10.1097/BOR.0000000000000497>.
- Ilhan B, Can M, Alibaz-Oner F, Yilmaz-Oner S, Polat-Korkmaz O, Ozen G, et al. Fatigue in patients with Behçet's syndrome: relationship with quality of life, depression, anxiety, disability and disease activity. *Int J Rheum Dis.* 2018;21:2139-45, <http://dx.doi.org/10.1111/1756-185X.12839>.