



CASO CLÍNICO

Síndrome de Behçet como diagnóstico diferencial de las úlceras genitales

E. Leal Gómez*, S. Campos Arca, M. Fernández Rial y M. Veiga González

Servicio de Obstetricia y Ginecología, Complejo Hospitalario de Ourense, Ourense, España

Recibido el 25 de octubre de 2012; aceptado el 4 de marzo de 2013

PALABRAS CLAVE

Úlceras genitales;
Úlceras orales;
Diagnóstico
diferencial;
Síndrome de Behçet

KEYWORDS

Genital ulcers;
Oral ulcers;
Differential
diagnosis;
Behçet's syndrome

Resumen La presencia de una úlcera genital inespecífica es el signo guía de diversas entidades clinicopatológicas. Las enfermedades de transmisión sexual son la causa más frecuente y conocida. Sin embargo, las úlceras genitales además de origen infeccioso pueden ser manifestación de una neoplasia, o de una enfermedad sistémica con afectación genital, como el síndrome de Behçet, que incluye en sus criterios diagnósticos las úlceras genitales recidivantes.

Presentamos el caso de una paciente diagnosticada de síndrome de Behçet, entidad a considerar ante un cuadro de úlceras genitales de repetición.

© 2012 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Behçet's syndrome: Differential diagnosis with genital ulcers

Abstract A nonspecific genital ulcer can be the first manifestation of several diseases. The best-known and most frequent cause of these ulcers is sexually transmitted diseases. Nevertheless, genital ulcers can also be a manifestation of a neoplasm or a systemic disease with genital involvement, such as Behçet syndrome, in which one of the diagnostic criteria is relapsing genital ulcers. We present the case of a patient diagnosed with Behçet's syndrome, an entity that should be included in the differential diagnosis of patients with recurrent genital ulcers.

© 2012 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

El síndrome de Behçet es una vasculitis multisistémica crónica cuya etiología es desconocida¹.

La forma más común de presentación son los episodios recurrentes de úlceras en la cavidad oral asociadas a

úlceras genitales, que en muchos casos preceden en años a las demás manifestaciones clínicas definitorias de este cuadro^{2,3}. No existe una prueba diagnóstica específica, y por ello es preciso una adecuada anamnesis y exploración física que nos permita realizar un correcto diagnóstico diferencial. El diagnóstico se establece en función del cumplimiento de unos criterios clínicos definidos para esta enfermedad.

Por tanto, ante un cuadro de úlceras genitales recidivantes debemos valorar la posibilidad de que se trate de un síndrome de Behçet, sobre todo si se asocian aftas bucales y hemos descartado otras posibles causas más

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: elilealgomez@hotmail.com
(E. Leal Gómez).

frecuentes, como son las enfermedades de transmisión sexual.

Caso clínico

Mujer de 28 años que acude al Servicio de Urgencias por presentar úlceras genitales dolorosas asociadas a lesiones aftosas bucales y fiebre de 5 días de evolución.

La paciente refiere, al menos, 3 episodios similares previos durante el último año. Vista por el Servicio de Dermatología, ha recibido diversos tratamientos antibióticos y antiviricos que no han evitado la recurrencia del cuadro tras un tiempo variable, y actualmente se encuentra en tratamiento profiláctico con aciclovir. Refiere además episodios similares al actual, sin fiebre, que remitieron espontáneamente sin tratamiento. Su pareja siempre ha permanecido asintomática.

Carece de antecedentes médico-quirúrgicos de interés y en su historia obstétrica cuenta un embarazo y un parto eutócico. Refiere que durante la gestación presentó varios episodios similares al actual, que remitieron espontáneamente, y empeoramiento del cuadro tras finalizar el embarazo. Emplea el anillo vaginal como método anticonceptivo y niega prácticas sexuales de riesgo.

A su llegada la paciente presenta una temperatura de 40,5°C. En la exploración física destaca la presencia de pequeñas úlceras aftosas en la mucosa labial sin signos de sobreinfección. A nivel genital presenta un importante edema vulvar asociado a úlceras de 1-2 cm, localizadas en el clítoris y los labios mayores y en todas las caras de la vagina úlceras de 2-4 cm de bordes bien delimitados y fondo sucio con abundante secreción amarillo-verdosa. No presenta adenopatías palpables en la región inguinal. No refiere lesiones cutáneas ni nódulos subcutáneos. No tiene síntomas oculares ni neurológicos. No cuenta con historia de flebitis ni trombosis. No hay síntomas de conectivopatía. Hay algún episodio de 2 heces diarias líquidas sin productos patológicos en los días previos. No dolor sacroiliaco. Refiere que ha tenido en las últimas semanas tumefacción del tobillo derecho (figs. 1 y 2).

La analítica muestra discreta leucocitosis (15.600) con neutrofilia (85%), aumento del fibrinógeno y valores de velocidad de sedimentación glomerular y proteína C reactiva elevados. El análisis de orina revela infección y en el urocultivo se aísla un *Streptococcus anginosus*. Se solicitan cultivo del exudado de las lesiones genitales que resulta negativo para Gram, hongos y *Chlamydia trachomatis*, y serologías de hepatitis B y C y VIH también negativas.

Se realiza biopsia de las lesiones de vulva y vagina que son informadas como tejido de granulación y ausencia de elementos neoplásicos.

Ante la sospecha clínica de probable síndrome de Behçet se cursa interconsulta con el Servicio de Reumatología, que solicita la determinación de ANA y ANCAS, que son negativos, y antígeno leucocitario humano B27 y B51 también negativos.

La paciente es vista por el Servicio de Oftalmología, que descarta uveítis u otras alteraciones oculares.

Se diagnostica de posible síndrome de Behçet incompleto por no cumplir todos los criterios diagnósticos.

Inicialmente se instaura tratamiento analgésico y antibiótico, consiguiendo alivio del dolor, y posteriormente se



Figura 1 Lesión ulcerada en el pubis.

añade colchicina, con lo que se obtiene una importante mejoría de las lesiones mucocutáneas.

La paciente es dada de alta con colchicina asociada a indometacina, sin evidencia de recurrencia clínica hasta el momento actual.

Discusión

Las úlceras genitales pueden ser la primera manifestación clínica de múltiples enfermedades. Pueden clasificarse,



Figura 2 Úlcera en la pared vaginal.

fundamentalmente, en 2 grandes grupos, atendiendo a su etiología, como úlceras de origen infeccioso y no infecciosas¹.

Para un diagnóstico correcto es preciso una anamnesis adecuada y una exploración física centrada fundamentalmente en la evaluación de las características de la úlcera como son el tamaño, los bordes, la consistencia, el fondo y la existencia de supuración, si es o no dolorosa, si se asocia a prurito o si presenta signos de sobreinfección, así como la detección de adenopatías regionales o sistémicas y la evaluación de la piel, los ojos y la mucosa oral^{1,4}.

Además, la solicitud de determinadas pruebas complementarias puede ayudar a orientar el diagnóstico, por ejemplo, las serologías de enfermedades de transmisión sexual, los cultivos de exudado de la lesión y, por supuesto, una biopsia de la misma.

Las enfermedades de transmisión sexual, debido a que son la causa más frecuente y conocida, son la primera etiología a descartar ante la presencia de una úlcera genital⁴.

Dentro de este grupo los agentes causantes son diversos, tanto víricos como bacterianos, y dan lugar a cuadros de úlceras genitales característicos, por ejemplo el *Treponema pallidum* causante de la sífilis, que origina una única úlcera asociada a adenopatías bilaterales no dolorosas, mientras que el *Haemophilus ducreyi*, causante del chancroide, da lugar a múltiples úlceras asociadas en algunos casos a adenopatías inguinales unilaterales.

El otro gran grupo etiológico es el conformado por úlceras genitales no infecciosas. Estas pueden ser de origen neoplásico o la manifestación de una enfermedad sistémica con afectación genital, como por ejemplo la enfermedad de Chron o el síndrome de Behçet, como ocurre en el caso que aquí se describe.

El síndrome de Behçet es una vasculitis multisistémica descrita por primera vez en 1937 por Hulusi Behçet como una tríada de úlceras orales y genitales y lesiones oculares. En el año 1990 el Grupo de Estudio Internacional para el síndrome de Behçet estableció los criterios clínicos para el diagnóstico del mismo^{2,3} (tabla 1).

El comienzo suele ser en la tercera o cuarta década de la vida, y aunque afecta a ambos sexos es más frecuente en varones. Su etiología es desconocida y se postula la existencia de asociación con el antígeno leucocitario humano B-51 en determinados grupos étnicos del Mediterráneo oriental y el Este asiático⁵.

Generalmente la primera manifestación clínica de este síndrome la constituyen, como en nuestra paciente, los episodios de úlceras aftosas bucales asociadas a úlceras genitales recidivantes, que pueden preceder en años a la afectación de otros órganos, y por ello el diagnóstico se establece tardíamente aumentando la morbilidad. Las úlceras genitales pueden ir precedidas de una pápula o pústula, y son similares a las que aparecen en la cavidad oral, aunque recidivan con menos frecuencia, afectan sobre todo a la vulva y en un menor porcentaje de casos a la vagina y al cérvix causando, en ocasiones, sangrado genital. Además, al igual que ocurre en varones, pueden afectar también al área perineal. Las pacientes suelen referir dolor importante y, en ocasiones, dispareunia y disuria^{2,6}.

Los pacientes diagnosticados de síndrome de Behçet presentan además afectación ocular y dermatológica cuya aparición se produce, en la mayoría de los casos, tiempo

Tabla 1 Criterios diagnósticos del síndrome de Behçet

Úlceras orales recurrentes	Al menos 3 episodios en un periodo de un año y en ausencia de otras explicaciones clínicas
Y 2 de los siguientes:	
Úlceras genitales recurrentes	
Lesión ocular	Uveítis anterior o posterior, células en el humor vítreo al examen con lámpara de hendidura o vasculitis retiniana determinada por un oftalmólogo
Lesión cutánea	Eritema nodoso, pseudofoliculitis o lesiones papulopustulosas, lesiones acneiformes en pacientes postadolescentes no tratados con corticoides
Prueba de patergia positiva	Lectura a las 24-48 h

Fuente: International Study Group for Behçet's Disease³.

después de las úlceras orales y genitales. La uveítis es la manifestación ocular característica, más frecuente y severa en varones y la primera causa de morbilidad^{2,4}. En cuanto a las manifestaciones dermatológicas las lesiones papulopustulosas son las más frecuentes y suelen localizarse en el tronco y en las extremidades, pero además pueden presentar lesiones acneiformes, lesiones similares al eritema nodoso, úlceras no genitales, tromboflebitis superficial y otras lesiones vasculares menos habituales como son las semejantes al pioderma gangrenoso⁶.

Otras manifestaciones generales, de aparición tardía y no presentes en la totalidad de los pacientes, son las causadas por la afectación del sistema nervioso central, del tracto gastrointestinal, oligoartritis y manifestaciones vasculares².

La evolución del síndrome de Behçet es variable, al igual que la duración de los periodos de remisión. La principal complicación es la ceguera y el pronóstico empeora, incrementándose la mortalidad, cuando existe afectación del sistema nervioso central¹.

Hasta el momento actual no ha sido descubierto un tratamiento curativo; por ello el objetivo fundamental es prevenir las recurrencias, así como evitar el daño irreversible de los distintos órganos afectados. La problemática fundamental de algunos de los fármacos empleados es su toxicidad y efectos adversos, lo que supone que no puedan ser empleados a pesar de su eficacia.

En el tratamiento de las úlceras orales y genitales se emplean un amplio espectro de agentes tópicos como los corticoides, los más utilizados, sucralfato y triamcinolona intralesional además de agentes anestésicos como la lidocaína. Sin embargo en casos de úlceras resistentes al tratamiento tópico, formas severas de la enfermedad o para el tratamiento de complicaciones generales se emplea la terapia sistémica con corticoides, AINE como la indometacina, pentoxifilina, dapsona, talidomida y colchicina.

Cuando la enfermedad es refractaria a estos han sido probados con éxito la azatioprina, el interferon α y, recientemente, los antagonistas del TNF α como el infliximab y el etanercept^{2,7,8}.

Conclusiones

Ante un cuadro de úlceras orales y genitales recidivantes debemos descartar un síndrome de Behçet, ya que estas son la principal y más común manifestación clínica de la enfermedad y pueden preceder, incluso en años, a los demás criterios diagnósticos. Un diagnóstico precoz, basado en las manifestaciones clínicas, nos permitirá instaurar el tratamiento adecuado que hará posible que mejore la calidad de vida de los pacientes afectados, así como disminuirá la morbimortalidad ocasionada por esta enfermedad.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Larrañaga C, Kazlauskas S, Martos MA. Infecciones del tracto genital inferior. I: vulvitis. En: Fundamentos de Ginecología. Madrid: SEGO; 2009. p. 119–26.
2. Keogan MT. Clinical immunology review series: An approach to the patient with recurrent orogenital ulceration, including Behçet's syndrome. *Clin Exper Immunol*. 2009;156:1–11.
3. International Study Group for Behçet's Disease. Criteria for the diagnosis of Behçet's disease. *Lancet*. 1990;335:1078–80.
4. Rueda C, Fusté P, Carreras R. Úlceras genitales. *Gin Obstet Clin*. 2004;5:194–7.
5. Wolf K, Allen R, Suurmond D. Signos cutáneos de las enfermedades inmunitarias, autoinmunitarias y reumáticas: síndrome de Behçet. En: Fitzpatrick: Atlas en color y sinopsis en Dermatología Clínica. Madrid: McGraw-Hill; 2005. p. 368–71.
6. Alpsoy E, Zouboulis CC, Ehrlich GE. Mucocutaneous lesions of Behçet's disease. *Yonsei Med J*. 2007;48:573–85.
7. Haugeberg G, Velken M, Johsen V. Successful treatment of genital ulcers with infliximab in Behçet's disease. *Ann Rheum Dis*. 2004;63:744–5.
8. Kasugai C, Watanabe D, Mizutani K, Masuda Y, Zako M, Mukai T, et al. Infliximab treatment of severe genital ulcers associated with Behçet's disease. *J Am Acad Dermatol*. 2010;62:162–4.