



## IF-004 - SÍNDROME DE BEHÇET EN NAVARRA PREVALENCIA Y TRATAMIENTO

P. Fanlo Mateo<sup>1</sup>, N. Andres Imaz<sup>1</sup>, R. Arnáez Solís<sup>1</sup>, O. Terry López<sup>1</sup>, E. Vicente Cemborain<sup>2</sup>, M. Lasanta Sáez<sup>3</sup>, M. Sarobe<sup>4</sup> y A. Redondo<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Medicina Interna, <sup>2</sup>Instituto de Salud Pública y Laboral de Navarra, <sup>3</sup>Dirección de Salud de Gobierno de Navarra, <sup>4</sup>Servicio de Farmacia. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona (Navarra).

### Resumen

**Objetivos:** La enfermedad de Behçet (EB) es una vasculitis de vaso variable multisistémica, crónica y recidivante, caracterizada por lesiones mucocutáneas y manifestaciones articulares, vasculares, intestinales, oculares y del sistema nervioso central. Es considerada enfermedad rara (ER) por tener una prevalencia < 5 casos/10.000 habitantes. El Registro Poblacional de ER de Navarra (RERNA) recoge casos notificados por Servicios de Atención Especializada Hospitalaria y/o identificados por: diagnósticos al alta hospitalaria, Atención Primaria, partes de incapacidad temporal, Registro de Mortalidad. El objetivo es estimar la prevalencia de EB en Navarra y los tratamientos recibidos por estos pacientes.

**Material y métodos:** Se seleccionaron los casos prevalentes en 2000-2015 codificados como EB y los notificados por la Unidad de Enfermedades Autoinmunes (UEA) y Unidad Multidisciplinar de Uveítis (UMU). Se revisaron sus historias clínicas y se estimó la prevalencia de EB en Navarra a 1/1/2016 y se analizó el tratamiento farmacológico de las personas afectadas.

**Resultados:** RERNA identificó 98 casos sospechosos de EB: 68 se confirmaron (61% mujeres), 16 resultaron probables o dudosos y en 14 se descartó. 20 de los 68 pacientes (31%) fueron diagnosticados en la UEA del Complejo Hospitalario de Navarra y 13 de estos 20 pacientes provenían de la UMU. A 1/1/2016, la prevalencia estimada de EB en Navarra es de 10-11 casos/100.000 habitantes. De los 65 casos confirmados prevalentes, 41 siguen al menos un tratamiento sistémico (63%) y 20 de ellos más de uno (colchicina, inmunomoduladores, tratamientos biológicos y/o corticoides); 11 no tienen ninguna prescripción farmacéutica activa (17%) y 13 sólo tratamientos sintomáticos (cutáneos, oculares, analgésicos, psicofármacos, etc.).

**Discusión:** La distribución de la EB es universal, aunque es mucho más frecuente en los países que conforman la llamada "Ruta de la Seda". En Japón se calcula una prevalencia de 1/10.000 habitantes, en Turquía la prevalencia es la más alta conocida, entre 80-370 casos/100.000 habitantes. En España la prevalencia es de 5 a 10 casos por 100.000 habitantes y existen sólo 2 estudios epidemiológicos realizados hasta la fecha. Uno el de González-Gay que estimó una prevalencia de 6,4/100.000 en Lugo durante los años 1988-1997 y el segundo de Eiroa et al en La Coruña que calcularon una prevalencia de 5,6 casos por 100.000 habitantes en los años 1978-1990. Si comparamos la prevalencia en Navarra (10-11/100.000 hab) con la de España estaríamos entre las prevalencias más altas y comparativamente con otras 2 áreas como la de La Coruña y Lugo vemos

que la de Navarra es superior en casi el doble. Un tercio de los pacientes diagnosticados en Navarra además provenían de la UEA y de la UMU. En cuanto al tratamiento observamos que más de la mitad de nuestros pacientes precisaron para el control de la EB de tratamiento sistémico y < 20% no recibían ningún tratamiento.

*Conclusiones:* La EB es una enfermedad de difícil diagnóstico por las numerosas y variadas manifestaciones clínicas y por la ausencia de pruebas de laboratorio patognomónicas. El retraso en el diagnóstico, es frecuente en países de baja prevalencia como España, por lo que supone un aumento de la morbilidad y la mortalidad en estos pacientes. La implementación de Unidades de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas y las Unidades Multidisciplinares de Uveítis ha facilitado el diagnóstico de esta enfermedad. Los registros de ER, basados en múltiples fuentes de información, son fundamentales para el estudio y la cuantificación de este tipo de enfermedades. Es necesario la realización de registros de ER y de EB para cuantificar su prevalencia en las diferentes áreas geográficas de nuestro país.