



<https://www.revclinesp.es>

## V-094 - DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE CASOS DE ENFERMEDAD DE BEHÇET EN UNA UNIDAD DE ENFERMEDADES AUTOINMUNES SISTÉMICAS

V. Antoñana Sáenz, P. Fanlo Mateo, L. Huete Álava, A. Redondo Arriazu, S. Clemos Matamoros, R. Arnáez Solís, A. Larequi García y F. Jiménez Bermejo

Medicina Interna. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona (Navarra).

### Resumen

**Objetivos:** Describir las manifestaciones clínicas, así como el tratamiento y la evolución de 20 pacientes diagnosticados de enfermedad de Behçet (EB) en nuestro Servicio, en la Unidad de enfermedades autoinmunes sistémicas (UEAS).

**Material y métodos:** Estudio descriptivo de un total de 20 casos diagnosticados de EB mediante la revisión de las correspondientes historias clínicas y posterior revisión de la literatura más reciente de dicha entidad. Los criterios diagnósticos que se utilizaron para el diagnóstico de la EB fueron los criterios de clasificación revisados del International Study group for Bechet's disease (2006).

**Resultados:** Se estudiaron 20 pacientes en total (12 mujeres y 8 hombres) con edad media de 41 años. El 100% de los pacientes presentó afectación mucosa; siendo la afectación mucosa oral común en todos ellos apareciendo la genital en el 65% de los pacientes. La afectación cutánea se presentó en el 55% de los pacientes, siendo la pseudofoliculitis el hallazgo más frecuente (5), seguida de los nódulos acneiformes (3), apareciendo, un caso de eritema nodoso, un caso de vasculitis cutánea y otro de exantema papuloso. Las manifestaciones articulares estuvieron presentes en el 75% (15), siendo las atralgias periféricas de grandes articulaciones la forma más frecuente de presentación (10), seguido de la afectación sacroiliaca. En el 40% de los pacientes (8) apareció compromiso gastrointestinal, siendo los síntomas más frecuentes, las molestias abdominales, las náuseas y diarrea. En todos ellos se realizó estudio endoscópico, encontrando en 3 de ellos ulceraciones a nivel ileal. La afectación del SNC apareció en 6 pacientes, con manifestaciones clínicas variadas: neuritis óptica, meningitis aséptica, hipoacusia neurosensorial, afectación pseudotumoral troncoencefálica y lesiones desmielinizantes hemisféricas. El compromiso ocular se encontró en el 65% de ellos (13) siendo la uveítis anterior la forma más frecuente de presentación, seguido de la pan uveítis, y en menor frecuencia episcleritis, vitritis y un caso de miositis del recto interno. La vasculitis retiniana estuvo presente en un único caso. El test de Patergia se realizó en la mitad de los pacientes siendo positivo en todos ellos salvo en 2 pacientes que resultó negativo. La determinación de HLA-b51 fue positiva en el 81% de los pacientes. En cuanto al tratamiento, estuvo repartido entre azatioprina (4), adalimumab (4) micofenolato mofetil (2), metotrexate (2), canakinumab (1) y 5-ASA (1). 2 pacientes llevaron tratamiento doble con azatioprina y adalimumab. Todos llevaban asociado colchicina salvo 2, en los que se retiró, por intolerancia. 3 llevaban tratamiento único con colchicina y otro sin tratamiento.

**Discusión:** Tras analizar los datos, podemos decir, que aunque se trate de una serie corta de pacientes, los resultados obtenidos son similares a los reflejados en la literatura relacionada, siendo los puntos clave: A. La

afectación mucosa oral está presente en todos los pacientes siendo dicha afectación el síntoma guía de la enfermedad. B. La uveítis anterior es la manifestación ocular más frecuente. C. Otros manifestaciones típicas, son la afectación articular, en forma de artralgias periféricas como hallazgo más frecuente; y la afectación cutánea con múltiples presentaciones diferentes (pseudofoliculitis, nódulos acneiformes, eritema nodoso...). D. La afectación neurológica es menos frecuente pero es la afectación más grave y por tanto la que marca el pronóstico. E. Con el tratamiento inmunosupresor se consigue en la mayoría de casos remisión de la inflamación y con ello el control de la enfermedad.

*Conclusiones:* En la EB la manifestación inicial y guía de la enfermedad es la presencia de aftas orales, que pueden preceder años al inicio del resto de síntomas de la enfermedad. Esto debe servirnos como síntoma guía a la hora de sospechar de nuevos casos, adelantando así el diagnóstico y ofreciendo un tratamiento precoz que minimice las complicaciones mejorando así el pronóstico de los pacientes.