



www.printo.it/pediatric-rheumatology/CO/intro

Enfermedad de Behçet (EB)

Version of 2016

1. QUÉ ES LA ENFERMEDAD DE BEHCET

1.1 ¿En qué consiste?

El síndrome de Behçet, o enfermedad de Behçet (EB), es una vasculitis sistémica (inflamación de los vasos sanguíneos de todo el cuerpo) de origen desconocido y que afecta predominantemente las mucosas (tejidos que producen moco y revisten el tubo digestivo, la vía urinaria y los genitales) y a la piel. Los principales síntomas son úlceras orales y genitales recurrentes (es decir aparecen y desaparecen cada cierto tiempo) puede afectar también los ojos, articulaciones, piel, vasos sanguíneos y sistema nervioso. La EB se nombró así en honor a un médico turco, el Prof. Dr. Hulusi Behçet, que la describió en 1937.

1.2 ¿Es muy frecuente?

La EB es más frecuente en algunas regiones del mundo, cuya distribución geográfica coincide con la histórica «ruta de la seda». Se observa principalmente en los países del Extremo Oriente (como Japón, Corea, China), Oriente Medio (Irán) y la cuenca mediterránea (Turquía, Túnez y Marruecos). La prevalencia de la EB en la población adulta (número de casos) es de entre 100 y 300 casos por cada 100.000 personas en Turquía, 1 por cada 10.000 personas en Japón y 0,3 por cada 100.000 personas en el Norte de Europa. Según un estudio realizado en 2007, la prevalencia de la EB en Irán es de 68 casos por cada 100.000 habitantes (la segunda mayor tasa del mundo tras Turquía). En los Estados Unidos y Australia es poco frecuente, al igual que en Colombia, donde a pesar de que no hay datos, se considera una enfermedad de muy baja prevalencia.

La EB es muy poco frecuente en niños, incluso en poblaciones con alta prevalencia (es decir, las regiones del mundo donde se conoce que la enfermedad es más común). Los criterios de diagnóstico (el conjunto de signos y síntomas necesarios para diagnosticar la enfermedad) se cumplen antes de los 18 años de edad en aproximadamente del 3 al 8 % de todos los pacientes de EB (es decir de 100 pacientes diagnosticados con Behcet, solo de 3 a 8 son menores de 18 años). En general, el inicio de la enfermedad se produce entre los 20 y 35 años. La EB es igual de frecuente en hombres y mujeres aunque suele ser más grave en hombres.

1.3 ¿Cuáles son las causas de la enfermedad?

Se desconocen las causas de la enfermedad. Un estudio reciente realizado en un gran número de pacientes sugiere la susceptibilidad genética (información contenida en los genes de algunas personas que hace que tengan más riesgo de presentar la enfermedad) como posible factor implicado en el desarrollo de EB, aunque no existe ningún desencadenante conocido para su desarrollo. Varios centros de investigación están trabajando en el estudio de las causas y el tratamiento de la EB.

1.4 ¿Es hereditaria?

No existen pruebas de que la enfermedad sea hereditaria, aunque se sospecha cierta susceptibilidad genética (es decir puede haber información contenida en los genes de algunas personas que hace que tengan más riesgo de presentar la enfermedad), especialmente en los casos donde la enfermedad inicia a temprana edad. La presencia del gene HLA-B5 confiere un mayor riesgo de padecer la enfermedad, especialmente en los pacientes procedentes de Extremo Oriente y la cuenca mediterránea. En este sentido, se ha observado casos de EB, con varias personas afectadas de la misma familia (agregación familiar).

1.5 ¿Por qué mi hijo tiene esta enfermedad? ¿Puede prevenirse?

No se conoce la causa de la EB y por tanto no se puede prevenir su

aparición. Como padre no hay nada que pudiese usted haber hecho para prevenir la enfermedad en su hijo; no debe culparse por ello.

1.6 ¿Es infecciosa?

No.

1.7 ¿Cuáles son los principales síntomas?

Úlceras orales: Las úlceras orales (llagas) son el signo inicial de la enfermedad en dos tercios de los pacientes y casi siempre están presentes. La mayoría de los niños presentará úlceras en la boca que pueden ser difícil de diferenciar de las úlceras benignas recurrentes, frecuentes en la infancia. Las úlceras grandes son más raras y pueden ser muy difíciles de tratar.

Úlceras genitales: Son similares en su apariencia a las úlceras (llagas) orales. En los niños se localizan principalmente en el escroto y más raramente en el pene; puede aparecer orquitis (inflamación testicular) que aparece y desaparece cada cierto tiempo. En los pacientes varones adultos casi siempre dejan cicatriz. En las niñas, se afectan principalmente los genitales externos (los labios mayores y menores). En ambos sexos las úlceras genitales son menos frecuentes antes de iniciar la pubertad

Afectación de la piel: Las lesiones en la piel son variadas. Antes de la pubertad son más frecuentes las lesiones rojas, que se palpan como masas pequeñas duras y dolorosas de predominio en piernas (eritema nodoso), mientras que las lesiones similares al acné son más frecuentes y aparecen exclusivamente después de la pubertad.

Reacción alérgica: La patergia es un examen que evidencia la reacción de la piel de los pacientes con EB al pinchazo con una aguja. Esta prueba se utiliza como ayuda diagnóstica en la EB. Consiste en pinchar la piel del antebrazo con una aguja estéril y se considera positiva cuando en el plazo de 24 a 48 horas, se forma un brote en el sitio de la punción que puede ser como un pequeño "barro" que puede o no contener pus.

Afectación ocular: Es una de las manifestaciones más graves de la enfermedad y afecta más frecuentemente a niños (70%) respecto al global de pacientes con EB (50%). Normalmente la enfermedad ocular aparece en los tres primeros años de enfermedad y en la mayoría de

los casos se afectan ambos ojos. En niñas la afectación ocular es menos frecuente. La evolución de la enfermedad ocular es crónica, con brotes ocasionales que van produciendo daño estructural y pueden producir una pérdida gradual de visión. El tratamiento se centra en el control de la inflamación ocular y la prevención de la actividad ocular para intentar evitar o minimizar la pérdida de visión.

Afectación articular: Entre el 30 y 50 % de los niños con EB tendrán afectación articular. Habitualmente afecta a tobillos, rodillas, muñecas y codos, aunque lo más frecuente es tener menos de cuatro articulaciones inflamadas. La inflamación puede ocasionar hinchazón, dolor y rigidez articular (sensación de entumecimiento), así como la restricción del movimiento (limitación para la movilización). Por suerte, estos efectos suelen durar solamente unas pocas semanas y se resuelven por sí mismos. Es muy poco frecuente que esta inflamación provoque daño irreversible en la articulación.

Afectación neurológica: En raras ocasiones, los niños con EB pueden desarrollar problemas neurológicos. Son características las convulsiones (ataques) y el aumento de la presión intracraneal (presión dentro del cráneo), con dolores de cabeza y síntomas cerebrales asociados (alteraciones en el equilibrio o en la marcha). Las formas más graves se observan en varones. Algunos pacientes pueden desarrollar problemas psiquiátricos.

Afectación vascular: La afectación vascular (vasos sanguíneos) aparece entre el 12 y el 30 % de los pacientes juveniles con EB (es decir de 100 niños con el diagnóstico, entre 12 y 30 pueden presentar esta manifestación) y puede ser indicativa de un mal desenlace. Se pueden afectar tanto las arterias como las venas y de cualquier calibre (es decir puede afectarse vasos grandes, medianos y/o pequeños), de ahí que la EB se clasifique como «vasculitis de vaso de tamaño variable». Es frecuente la afectación de los vasos de las pantorrillas produciendo hinchazón y dolor de las piernas.

Afectación gastrointestinal: Especialmente frecuente en pacientes de Extremo Oriente. En la exploración intestinal aparecen úlceras en la mucosa de estómago y/o intestino.

1.8 ¿La enfermedad es igual en todos los niños?

No. Algunos niños pueden presentar enfermedad leve con episodios poco frecuentes de úlceras orales y algunas lesiones en piel, mientras

que otros pueden desarrollar compromiso ocular o del sistema nervioso (cerebro). También existen algunas diferencias entre los niños y las niñas, los niños suelen experimentar una evolución más grave de la enfermedad con mayor afectación ocular y vascular que las niñas. Además las manifestaciones clínicas pueden variar en niños que vivan en diferentes partes del mundo.

1.9 ¿La enfermedad en niños es diferente que la que presentan los adultos?

Aunque presentan diferencias, la EB del niño es parecida a la EB del adulto. Cuando hay niños enfermos, con mayor frecuencia pueden encontrarse otros miembros de la familia afectados. Tras la pubertad las diferencias entre la EB del niño y del adulto se reducen, siendo ambas muy similares.