



[www.printo.it/pediatric-rheumatology/CO/intro](http://www.printo.it/pediatric-rheumatology/CO/intro)

## **Enfermedad de Behçet (EB)**

Version of 2016

### **2. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO**

#### **2.1 ¿Cómo se diagnostica?**

El diagnóstico es principalmente clínico (es decir se basa en los signos y síntomas que presenta el paciente). Pueden pasar entre uno y cinco años antes de que un niño cumpla los criterios internacionales descritos para la EB. Estos criterios requieren la presencia de úlceras orales más 2 de las siguientes características: úlceras genitales, lesiones típicas en piel, un resultado positivo para la prueba de patergia o afectación ocular. El diagnóstico suele retrasarse durante una media de tres años. O sea, el diagnóstico puede demorarse hasta tres años en promedio desde la aparición de los primeros síntomas

No existen exámenes de laboratorio específicos para la EB.

Aproximadamente la mitad de los niños con EB son portadores del gene HLA-B5 y esto se relaciona con formas más graves de la enfermedad.

La prueba de patergia es positiva en alrededor del 60 o 70 % de los pacientes (lo que quiere decir que de 10 pacientes con la enfermedad pueden tener la prueba positiva seis o siete). Sin embargo, la frecuencia es menor en algunos grupos étnicos. Para diagnosticar la afectación vascular y del sistema nervioso (cerebro), puede ser necesario realizar pruebas de imagen de los vasos y del cerebro.

La EB es una enfermedad que afecta a múltiples sistemas, y en el tratamiento cooperan especialistas en el tratamiento de los ojos (oftalmólogo), la piel (dermatólogo) y del sistema nervioso (neurólogo), además del Reumatólogo infantil como experto en enfermedades inflamatorias sistémicas y vasculitis.

---

## **2.2 ¿Cuál es la importancia de los exámenes de laboratorio?**

Para el diagnóstico es importante realizar la prueba cutánea de patergia. Esta prueba está incluida en los criterios de clasificación del Grupo Internacional de Estudio para la enfermedad de Behçet. Se realizan tres punciones en la piel sobre la cara interna del antebrazo con una aguja estéril. Duele muy poco y la reacción se evalúa entre 24 y 48 horas más tarde. La reacción exagerada de la piel puede aparecer ante estímulos como una extracción de sangre o una intervención quirúrgica por lo que no se recomiendan exámenes o intervenciones innecesarias.

Algunos exámenes de sangre son necesarios para descartar otras enfermedades que pueden parecerse a la EB, aunque no existe ningún examen clínico específico para el diagnóstico de la EB. En general, los exámenes muestran inflamación, anemia y un incremento en el recuento de glóbulos blancos de la sangre. No es necesario repetirlos, excepto para el control la actividad de la enfermedad del paciente y de los efectos secundarios de los medicamentos que se estén utilizando en su tratamiento.

Existen varias técnicas de imagen (resonancia, angiografía, etc) en los niños para detectar afectación vascular y neurológica.

## **2.3 ¿Puede tratarse o curarse?**

No existe un tratamiento que cure la enfermedad. Por sí misma la EB puede perder actividad y entrar en remisión (desaparecer los signos y síntomas), aunque en cualquier momento puede aparecer un brote (volver a aparecer los signos y síntomas). Los brotes inflamatorios pueden controlarse con medicación, pero no curan la enfermedad.

## **2.4 ¿Cuáles son los tratamientos?**

Al no conocer la causa de la EB, no existe un tratamiento curativo específico o único. La afectación de diferentes órganos hace necesarios diferentes enfoques para el tratamiento dependiendo que tan grave sea. En un extremo existen pacientes con una enfermedad leve que no necesitan ningún tratamiento. En el otro extremo, los pacientes con enfermedad ocular, del sistema nervioso y vascular que pueden requerir una combinación de tratamientos. Casi todos los datos disponibles del tratamiento para la EB proceden de estudios realizados

---

en adultos. Los principales medicamentos se indican a continuación:

**Colchicina:** Este medicamento se suele recetar para casi todas las manifestaciones de la EB, pero en un estudio reciente se mostró que es más efectiva en el tratamiento de los problemas articulares, del eritema nodoso y a la hora de reducir las úlceras de la boca y los genitales.

**Esteroides:** Los esteroides son muy efectivos para lograr el control de la inflamación, se administran principalmente a los niños con enfermedad ocular, del sistema nervioso central y vascular, habitualmente vía oral a dosis elevadas (entre 1 y 2 mg/kg/día). En caso necesario, también pueden administrarse por vía intravenosa a dosis muy altas (30 mg/kg/día, administrados en tres dosis en días alternos) para lograr una respuesta inmediata. Los esteroides por vía tópica (administrados de forma local) se utilizan para tratar las úlceras y la enfermedad ocular (en forma de gotas en este último caso).

**Inmunosupresores:** Este grupo de medicamentos se administra a los niños con enfermedades graves, especialmente para la afectación ocular y de los principales órganos y vasos. Estos incluyen azatioprina, ciclosporina-A y ciclofosfamida.

**Tratamiento con antiagregantes y anticoagulantes:** Ambas opciones se utilizan en determinados casos con afectación vascular. Probablemente, en la mayoría de los pacientes, la aspirina es suficiente para lograr este objetivo.

**Tratamiento con anti-TNF:** Este grupo nuevo de medicamentos es útil para ciertas características de la enfermedad, es decir, no se usa en todos los pacientes

**Talidomida:** Este medicamento se utiliza en algunos centros para tratar las úlceras orales graves.

El tratamiento local de las úlceras orales y genitales es muy importante. El tratamiento y el seguimiento de los pacientes con EB requiere un enfoque de equipo. Además de un reumatólogo pediátrico, en el equipo también deben incluirse un oftalmólogo y un hematólogo. La familia y el paciente siempre deben estar en contacto con el médico del centro a cargo del tratamiento.

## **2.5 ¿Cuáles son los efectos secundarios del tratamiento farmacológico?**

La diarrea es el efecto secundario más frecuente de la colchicina. En casos muy raros, este medicamento puede ocasionar una reducción en

---

el número de glóbulos blancos o de plaquetas de la sangre. Se ha notificado azoospermia (disminución en el recuento de espermatozoides) pero no es un problema de importancia con las dosis que se utilizan para esta enfermedad. Los recuentos de espermatozoides vuelven a la normalidad cuando se reduce la dosis o se suspende el tratamiento.

Los esteroides son los medicamentos antiinflamatorios más eficaces, pero su uso es limitado porque, a largo plazo, están asociados con varios efectos secundarios graves, como azúcar en la sangre, hipertensión, osteoporosis, cataratas y retraso en el crecimiento. Los niños que necesiten tratarse con estos medicamentos deben recibirlos en dosis única diaria, por la mañana. Para la administración prolongada, deben añadirse al tratamiento suplementos de calcio, además debe insistirse en una alimentación saludable, ya que aumentan el apetito y pueden producir aumento de peso. Igualmente pueden producir aparición de estrías en la piel y aumento del vello corporal efectos que dependerán de la dosis. Su suspensión debe hacerse solamente bajo estricto consejo médico debido al riesgo de complicaciones si se suspende súbitamente. A pesar de estos efectos adversos bajo el estricto seguimiento médico, estos medicamentos son eficaces para el control de manifestaciones graves de la enfermedad. Ante cualquier inquietud consultar con el reumatólogo tratante

Con relación a los inmunosupresores, es necesario señalar que los efectos adversos que se describen a continuación no necesariamente se presentan en todos los pacientes, aunque la familia debe conocerlos para consultar de forma oportuna en caso de que aparezcan. En general todos los inmunosupresores pueden aumentar la susceptibilidad a las infecciones, por lo que debe evitarse el contacto con personas enfermas y tener en cuenta siempre la higiene de manos y la adecuada manipulación de los alimentos. La azatioprina puede ser tóxica para el hígado, y además causar una disminución en el número de células sanguíneas. La ciclosporina-A puede ser tóxica para los riñones, pero también puede producir hipertensión o aumento en el vello corporal y problemas con las encías. Los efectos secundarios de la ciclofosfamida principalmente son alteración en la producción de las células de la sangre y problemas de vejiga. La administración a largo plazo interfiere con el ciclo menstrual y puede ocasionar esterilidad. Debe seguirse de cerca a los pacientes que se encuentran en tratamiento con inmunosupresores y se les deben realizar estudios de sangre y orina

---

cada uno o dos meses.

Los fármacos anti-TNF y otros biológicos también se están utilizando cada vez más para el tratamiento de la enfermedad resistente o grave. Los inmunosupresores, los anti-TNF y otros medicamentos biológicos incrementan la frecuencia de las infecciones.

## **2.6 ¿Cuánto tiempo debería durar el tratamiento?**

No existe una respuesta estándar a esta pregunta. En general, el tratamiento con inmunosupresores se interrumpe tras dos años o una vez el paciente se encuentra sin brotes de la enfermedad durante dos años. Sin embargo, en los niños con enfermedad vascular u ocular, en los que la remisión completa no es fácil de conseguir, el tratamiento puede durar mucho más. En estas circunstancias, el medicamento y la dosis se van modificando en función de las manifestaciones clínicas.

## **2.7 ¿Existe algún tratamiento no convencional o alternativo?**

Muchos pacientes, padres o acudientes tienen la necesidad de buscar medicamentos o compuestos "alternativos" para el tratamiento de la EB, ya que no se conoce la causa y en muchas ocasiones se ofrecen estos tratamientos "alternativos" alegando experiencias de éxito o incluso garantía total. Existen multitud de tratamientos alternativos disponibles y esto puede llegar a confundir a los pacientes y sus familiares. Algunos de estos preparados alternativos pueden tener interacciones con el tratamiento médico y la confianza en ellos podría llevar al abandono del tratamiento médico con el peligro de reactivar o empeorar la enfermedad. Evalúe con atención los riesgos y beneficios de probar estos tratamientos, puesto que el beneficio demostrado es poco y pueden ser costosos, en términos de tiempo, carga para el niño y dinero. Si desea explorar tratamientos complementarios y alternativos, comente estas opciones con su reumatólogo pediátrico. Cuando se necesitan medicamentos para mantener la enfermedad bajo control, puede ser muy peligroso dejar de tomarlos si la enfermedad sigue activa. Comente con el médico de su hijo las preocupaciones que pueda tener acerca de los medicamentos.

## **2.8 ¿Qué tipo de revisiones periódicas son necesarias?**

---

Es necesario realizar revisiones periódicas para supervisar la actividad de la enfermedad y su tratamiento, además, son especialmente importantes en niños con inflamación ocular. Un especialista en los ojos con experiencia en el tratamiento de la uveítis (enfermedad inflamatoria de los ojos) debe explorar los ojos. La frecuencia de las revisiones depende de la actividad de la enfermedad y del tipo de medicación que se utilice.

### **2.9 ¿Durante cuánto tiempo durará la enfermedad?**

Normalmente, la evolución de la enfermedad incluye periodos de remisión (desaparición de los síntomas) y actividad (aparición de los síntomas). La actividad general suele disminuir con el tiempo.

### **2.10 ¿Cuál es el pronóstico a largo plazo (evolución prevista y desenlace) de la enfermedad?**

No se dispone de suficientes datos sobre el seguimiento a largo plazo de los pacientes con EB en la infancia. A partir de los datos disponibles, sabemos que muchos pacientes con EB no necesitan tratamiento. Sin embargo, los niños con afectación ocular, vascular y del sistema nervioso, necesitan un tratamiento y seguimiento especiales. La EB puede ser mortal, pero en casos raros, principalmente como consecuencia de la afectación vascular (rotura de las arterias pulmonares o de aneurismas periféricos, que son dilataciones de los vasos sanguíneos que parecen una pelota), afectación grave del sistema nervioso central o ulceraciones y perforaciones intestinales, que se observan sobre todo en algunos grupos étnicos (por ejemplo, japoneses). La principal causa de morbilidad (secuelas) es la enfermedad ocular, que puede ser muy grave. El crecimiento del niño puede verse retrasado, principalmente como una consecuencia del tratamiento con esteroides.

### **2.11 ¿Es posible recuperarse completamente?**

Los niños con una enfermedad más leve pueden recuperarse, pero la mayoría de los pacientes pediátricos tienen largos periodos de remisión seguidos por brotes de la enfermedad.