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

Enfermedad de Behçet

Versión de 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, puede aparecer también afectación de 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 después de Turquía). En los Estados Unidos y Australia es poco frecuente.
La EB es rara en niños, incluso en poblaciones de alto riesgo. Los criterios de diagnóstico se cumplen antes de los 18 años de edad en

aproximadamente del 3 al 8 % de todos los pacientes de EB. 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 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 existe un patrón coherente de herencia en la EB, aunque se sospecha cierta susceptibilidad genética, especialmente en los casos de inicio temprano. La presencia del marcador genético 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 agregación familiar de casos de EB, con varios miembros afectos en la misma familia.

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 son el signo inicial en alrededor de dos tercios de los pacientes y casi siempre están presentes. La mayoría

de los niños desarrollan úlceras múltiples leves repetidas, indistinguibles de las úlceras benignas recurrentes, frecuentes en la infancia. Las grandes úlceras son menos frecuentes y pueden ser muy difíciles de tratar.

Úlceras genitales: Son similares en aspecto a las úlceras orales. En los niños se localizan principalmente en el escroto y más raramente en el pene; puede aparecer orquitis (inflamación testicular) recurrente. En los pacientes varones adultos casi siempre dejan una cicatriz. En las niñas, se afectan principalmente los genitales externos. En ambos sexos las úlceras genitales son menos frecuentes antes de la pubertad.

Afectación de la piel: Las lesiones cutáneas son variadas. Antes de la pubertad son más frecuentes las lesiones rojas, nodulares y dolorosas de predominio en piernas (eritema papuloso), mientras que las lesiones similares al acné son más frecuentes y aparecen exclusivamente después de la pubertad.

Reacción alérgica: La patergia es un test que evidencia la reactividad de la piel de los pacientes de EB al pinchazo de una aguja. Este test se utiliza como prueba diagnóstica en la EB. Consiste en puncionar la piel del antebrazo con una aguja estéril y se considera positiva cuando se forma una pápula (erupción elevada circular) o una pústula (erupción elevada circular que contiene pus) en el plazo de 24 a 48 horas.

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 los brotes 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, así como la restricción del movimiento. 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 y el aumento de la presión intracraneal (presión dentro del cráneo), con dolores de cabeza y síntomas cerebrales asociados (equilibrio o marcha). Las formas más graves se observan en varones. Algunos pacientes pueden desarrollar problemas psiquiátricos.

Afectación vascular: La afectación vascular aparece entre el 12 y el 30 % de los pacientes juveniles con EB y puede ser indicativa de un mal pronóstico. Se pueden afectar tanto las arterias como las venas y de cualquier calibre, 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 infrecuentes de úlceras orales y algunas lesiones cutáneas, mientras que otros pueden desarrollar afectación ocular o del sistema nervioso. 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 de la diferente distribución geográfica de la enfermedad, las manifestaciones clínicas también pueden diferir alrededor 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. En los casos infantiles hay con mayor frecuencia 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.