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

Enfermedad de Behçet

Versión de 2016

2. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

2.1 ¿Cómo se diagnostica?

El diagnóstico es principalmente clínico. 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 cutáneas típicas, un resultado positivo para la prueba de patergia o afectación ocular. El diagnóstico suele retrasarse durante una media de tres años. No existen resultados analíticos específicos para la EB.
Aproximadamente la mitad de los niños con EB son portadores del marcador genético HLA-B5 y esto se relaciona con formas más graves de la enfermedad.
El test de patergia es positivo en alrededor del 60 o 70 % de los pacientes. Sin embargo, la frecuencia es menor en algunos grupos étnicos. Para diagnosticar la afectación vascular y del sistema nervioso, 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?

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 hiper-reactividad de la piel puede aparecer ante cualquier agresión como una extracción de sangre o una intervención quirúrgica por lo que no se recomiendan análisis o intervenciones innecesarias.
Algunos análisis de sangre son necesarios para el diagnóstico diferencial, aunque no existe ningún análisis clínico específico para el diagnóstico de la EB. En general, los análisis muestran unos marcadores de inflamación moderadamente elevados, anemia moderada y un incremento en el recuento de glóbulos blancos. No es necesario repetir estos análisis, salvo para el control la actividad de la enfermedad del paciente y de los efectos secundarios de los fármacos que se estén utilizando en su tratamiento.
Existen varias técnicas de imagen en los niños para detectar afectación vascular y neurológica.

2.3 ¿Puede tratarse o curarse?

No existe un tratamiento curativo de la enfermedad. Por sí misma la EB puede perder actividad y entrar en remisión, aunque en cualquier momento puede aparecer un brote. 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 en función de la gravedad. En un extremo del espectro existen pacientes con EB 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 fármacos se indican a continuación:
Colchicina: : Este fármaco 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

papular y a la hora de reducir las úlceras mucosas.

Corticoesteroides: Los corticoesteroides son muy efectivos para lograr el control de la inflamación. Los corticoesteroides se administran principalmente a los niños con enfermedad ocular, del sistema nervioso central y vascular, habitualmente en dosis orales 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 corticoesteroides por vía tópica (administrados de forma local) se utilizan para tratar las úlceras y la enfermedad ocular (en forma de colirios en este último caso).

Inmunodepresores: Este grupo de fármacos 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 fármacos es útil para ciertas características de la enfermedad.

Talidomida: Este fármaco se utiliza en algunos centros para tratar las úlceras orales importantes.

El tratamiento local de las úlceras orales y genitales es muy importante. El tratamiento y el seguimiento de los pacientes con EB requieren 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 raros casos, este fármaco puede ocasionar una reducción en el número de glóbulos blancos o de plaquetas. Se ha notificado azoospermia (disminución en el recuento de espermatozoides) pero no es un problema de importancia con las dosis terapéuticas 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 corticoesteroides son los fármacos antiinflamatorios más eficaces, pero su uso es limitado porque, a largo plazo, por estar asociados con varios efectos secundarios graves, como la diabetes mellitus, hipertensión, osteoporosis, formación de cataratas y retraso en el crecimiento. Los niños que necesiten tratarse con corticoesteroides deben recibirlos en dosis única diaria, por la mañana. Para la administración prolongada, deben añadirse al tratamiento suplementos de calcio.
De entre los inmunodepresores, la azatioprina puede ser tóxica para el hígado, puede causar una disminución en el número de células sanguíneas y un aumento en la susceptibilidad a las infecciones. La ciclosporina-A es tóxica principalmente 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 depresión de la médula ósea 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 inmunodepresores y se les deben realizar exámenes de sangre y orina cada uno o dos meses.
Los fármacos anti-TNF y otros fármacos biológicos también se están utilizando cada vez más para el tratamiento de la enfermedad resistente o grave. Los inmunodepresores, los anti-TNF y otros fármacos 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 inmunodepresores se interrumpe tras dos años o una vez el paciente se encuentra en remisión 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 tutores tienen la necesidad de buscar alternativas terapéuticas para el tratamiento de la EB, ya que no se

conoce la causa y en muchas ocasiones se ofertan tratamientos suplementarios o alternativos alegando experiencias de éxito o incluso garantía total. Existen multitud de tratamientos alternativos y complementarios disponibles y esto puede llegar a confundir a los pacientes y sus familiares. Algunos de estos preparados alternativos pueden interaccionar 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. Valore con atención los riesgos y beneficios de probar estos tratamientos, puesto que el beneficio demostrado es escaso 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 y exacerbaciones. 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 raros casos, 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 enfermedad.