



https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/ES_GL/intro

Síndrome de Behçet

Versión de 2016

1. QUE É A ENFERMIDADE DE BEHCET?

1.1 En que consiste?

A síndrome de Behçet, ou enfermidade de Behçet (EB), é unha vasculite sistémica (inflamación dos vasos sanguíneos de todo o corpo) de orixe descoñecida e que afecta predominantemente as mucosas (tecidos que producen moco e revisten o tubo dixestivo, a vía urinaria e os xenitais) e a pel. Os principais síntomas son úlceras orais e xenitais recorrentes, pode aparecer tamén afectación dos ollos, articulacións, pel, vasos sanguíneos e sistema nervioso. A EB nomeouse así en honra a un médico turco, o Prof. Dr. Hulusi Behçet, que a describiu en 1937.

1.2 É moi frecuente?

A EB é máis frecuente nalgúns rexións do mundo, cuxa distribución xeográfica coincide coa histórica «ruta da seda». Obsérvase principalmente nos países do Extremo Oriente (como Xapón, Corea, China), Oriente Medio (Irán) e a cunca mediterránea (Turquía, Tunisia e Marrocos). A prevalencia da EB na poboación adulta (número de casos) é de entre 100 e 300 casos por cada 100.000 persoas en Turquía, 1 por cada 10.000 persoas en Xapón e 0,3 por cada 100.000 persoas no Norte de Europa. Segundo un estudo realizado en 2007, a prevalencia da EB en Irán é de 68 casos por cada 100.000 habitantes (a segunda maior taxa do mundo tras Turquía). Nos Estados Unidos e Australia é pouco frecuente. Na Galiza (nun estudo da Coruña) a prevalencia é de 0.53 para homes ou de 0.32 para ambos os dous sexos, por 100.000 habitantes.

A EB é rara en nenos, mesmo en poboacións de alto risco. Os criterios

de diagnóstico cúmprese antes dos 18 anos de idade en aproximadamente do 3 ao 8 % de todos os pacientes de EB. En xeral, o inicio da enfermidade prodúcese entre os 20 e 35 anos. A EB é igual de frecuente en homes e mulleres aínda que adoita ser máis grave en homes.

1.3 Cales son as causas da enfermidade?

Descoñécense as causas da enfermidade. Un estudo recente realizado nun gran número de pacientes suxire a susceptibilidade xenética como posible factor implicado no desenvolvemento de EB, aínda que non existe ningún desencadeamento coñecido para o seu desenvolvemento. Varios centros de investigación están a traballar no estudo das causas e o tratamento da EB.

1.4 É hereditaria?

Non existe un patrón coherente de herdanza na EB, aínda que se sospeita certa susceptibilidade xenética, especialmente nos casos de inicio temperán. A presenza do marcador xenético HLA-B5 confire un maior risco de padecer a enfermidade, especialmente nos pacientes procedentes de Extremo Oriente e a cunca mediterránea. Neste sentido, observouse agregación familiar de casos de EB, con varios membros afectados na mesma familia.

1.5 Por que o meu fillo ten esta enfermidade? Pode previrse?

Non se coñece a causa da EB e por tanto non se pode prever a súa aparición. Como pai non hai nada que puidese vostede facer para prever a enfermidade no seu fillo; non debe culpase por iso.

1.6 É infecciosa?

Non.

1.7 Cales son os principais síntomas?

Úlceras orais: As úlceras orais son o signo inicial no ao redor de dous terzos dos pacientes e case sempre están presentes. A maioría dos

nenos desenvolven úlceras múltiples leves repetidas, indistinguibles das úlceras benignas recorrentes, frecuentes na infancia. As grandes úlceras son menos frecuentes e poden ser moi difíciles de tratar.

Úlceras xenitais: Son similares en aspecto ás úlceras orais. Nos nenos localízanse principalmente no escroto e máis raramente no pene; pode aparecer orquite (inflamación testicular) recorrente. Nos pacientes homes adultos case sempre deixan unha cicatriz. Nas nenas, aféctanse principalmente os xenitais externos. En ambos os dous sexos as úlceras xenitais son menos frecuentes antes da puberdade.

Afectación da pel: As lesións cutáneas son variadas. Antes da puberdade son máis frecuentes as lesións vermellas, nodulares e dolorosas de predominio en pernas (eritema papuloso), mentres que as lesións similares á acne son máis frecuentes e aparecen exclusivamente despois da puberdade.

Reacción alérxica: A paterxia é un test que evidencia a reactividade da pel dos pacientes de EB á picada dunha agulla. Este test utilízase como proba diagnóstica na EB. Consiste en puncionar a pel do antebrazo cunha agulla estéril e considérase positiva cando se forma unha pápula (erupción elevada circular) ou unha pústula (erupción elevada circular que contén pus) no prazo de 24 a 48 horas.

Afectación ocular (ollos): É unha das manifestacións máis graves da enfermidade e afecta máis frecuentemente nenos (70%) respecto ao global de pacientes con EB (50%). Normalmente a enfermidade ocular aparece nos tres primeiros anos de enfermidade e na maioría dos casos afectan ambos os dous ollos. En nenas a afectación ocular é menos frecuente. A evolución da enfermidade ocular é crónica, con brotes ocasionais que van producindo dano estrutural e poden producir unha perda gradual de visión. O tratamento céntrase no control da inflamación ocular e a prevención dos brotes para tentar evitar ou minimizar a perda de visión.

Afectación articular (xogas ou xuntas dos ósos): Entre o 30 e o 50 % dos nenos con EB terán afectación articular. Habitualmente afecta a nocellos, xeonllos, pulsos e cóbados, aínda que o máis frecuente é ter menos de catro articulacións inflamadas. A inflamación pode ocasionar inchazón, dor e rixidez articular, así como a restrición do movemento. Por sorte, estes efectos adoitan durar soamente unhas poucas semanas e resólvense por si mesmos. É moi pouco frecuente que esta inflamación provoque dano irreversible na articulación.

Afectación neurolóxica (sistema nervioso): En raras ocasións, os

nenos con EB poden desenvolver problemas neurolóxicos. Son características as convulsións e o aumento da presión intracranial (presión dentro do cranio), con dores de cabeza e síntomas cerebrais asociados (equilibrio ou marcha). As formas máis graves obsérvanse en homes. Algúns pacientes poden desenvolver problemas psiquiátricos.

Afectación vascular (veas e arterias): A afectación vascular aparece entre o 12 e o 30 % dos pacientes xuvenís con EB e pode ser indicativa dun mal desenlace. Pódense afectar tanto as arterias como as veas e de calquera calibre, por iso é polo que a EB se clasifica como «vasculite de vaso de tamaño variable». É frecuente a afectación dos vasos das canelas producindo inchazón e dor das pernas.

Afectación gastrointestinal: Especialmente frecuente en pacientes de Extremo Oriente. Na exploración intestinal aparecen úlceras na mucosa de estómago e/ou intestino.

1.8 A enfermidade é igual en todos os nenos?

Non. Algúns nenos poden presentar enfermidade leve con episodios infrecuentes de úlceras orais e algunhas lesións cutáneas, mentres que outros poden desenvolver afectación ocular ou do sistema nervioso. Tamén existen algunhas diferenzas entre os nenos e as nenas, os nenos adoitan experimentar unha evolución máis grave da enfermidade con maior afectación ocular e vascular que as nenas. Ademais da diferente distribución xeográfica da enfermidade, as manifestacións clínicas tamén poden diferir ao redor do mundo.

1.9 A enfermidade en nenos é diferente que a que presentan os adultos?

Aínda que presentan diferenzas, a EB do neno é parecida á EB do adulto. Nos casos infantís hai con maior frecuencia outros membros da familia afectados. Tras a puberdade as diferenzas entre a EB do neno e do adulto redúcense, sendo ambas moi similares.