

REPORTE DE CASO CLÍNICO

## Enfermedad de Behçet: Reporte de 5 casos

Patricia Arteaga,<sup>1</sup> Gabriela Garate,<sup>1</sup> Miguel Jerves,<sup>2</sup> María del Carmen Ochoa<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hospital Monte Sinaí,  
Miguel Cordero Davila y Fray Vicente Solano  
Cuenca-Ecuador

<sup>2</sup>Hospital Santa Inés  
Cuenca-Ecuador

Behçet Disease: 5 case report

**PALABRAS CLAVE**

*Behçet, vasculitis, úlceras*

**KEYWORDS**

*Behçet, vasculitis, ulcers*

**CORRESPONDENCIA**

Patricia Arteaga  
reumatologiae@gmail.com

**CONFLICTO DE INTERESES**

Los autores no tienen conflictos de interés en esta publicación.

**RESUMEN**

La enfermedad de Behçet (EB) es una vasculitis sistémica de causa desconocida.<sup>1</sup> En el Ecuador no hay estudios epidemiológicos de la enfermedad y de su diversidad clínica, por lo que se realizó la revisión de 5 pacientes ambulatorios con EB, basados en las historias clínicas, atendidos en Hospital Santa Inés de Cuenca desde el año 2010 hasta 2022. El objetivo de analizar esta serie de casos es describir las características clínicas de mayor relevancia que nos permita el correcto y oportuno diagnóstico de esta patología.

**ABSTRACT**

Behçet's disease (BE) is a systemic vasculitis of unknown cause. In Ecuador there are no epidemiological studies of the disease and its clinical diversity, so a review of 5 outpatients with EB was carried out, based on medical records, treated at Hospital Santa Inés de Cuenca from 2010 to 2022. The objective of analyzing this series of cases is to describe the most relevant clinical characteristics that allow us to correctly and opportunely diagnose this pathology.

**INTRODUCCIÓN**

Descrita por primera vez en 1930 por Benedict Adamantiades y Hulusi Behçet,<sup>2</sup> la EB se caracterizaba por una tríada de úlceras orales, lesiones genitales y uveítis;<sup>3</sup> sin embargo en la actualidad tras el compromiso cardiovascular, neurológico e intestinal la EB es clasificada como una vasculitis de pequeños y grandes vasos.<sup>4</sup> Es una entidad poco frecuente siendo más prevalente en países del

Mediterráneo, principalmente Turquía con una relación de 370 casos por cada 100.000 habitantes.

## SERIE DE CASOS

**CASO 1:** Paciente masculino, 55 años de edad sin antecedentes de relevancia presenta desde hace 2 años úlceras orales, nasales y genitales urentes, artritis de manos con rigidez articular matutina (RAM) 60 minutos. A la exploración física: Úlceras orales dolorosas, Artritis de metacarpofalángicas (MCF) e Interfalángicas proximales (IFP) bilateral y tobillo derecho, test de patergia positivo. Rx manos y pies: no se observan erosiones articulares. Laboratorio: Proteína C Reactiva (PCR) 69, VSG 100 mm/H, Factor Reumatoide (FR) negativo, Anticuerpos Antinucleares (ANA) negativo, Anticuerpos frente al citoplasma de los neutrófilos (ANCA) negativo, HLA B51 positivo. Biopsia de úlcera oral: reacción vascular neutrofílica compatible con EB. Se inició tratamiento con metotrexate y glucocorticoides (Tabla 1).

**CASO 2:** Paciente masculino, 42 años de edad, fumador y sin otros antecedentes de relevancia presenta desde hace 1 año úlceras orales y genitales acompañadas de oligoartritis de rodilla y muñeca. Examen físico: úlceras orales, artritis de rodilla derecha y muñeca izquierda. Laboratorio: Test de Patergia positivo, VSG 120 mm/H, PCR 35, FR y ANCA negativos, HLA B51 positivo. Biopsia de úlcera oral: reacción vascular neutrofílica compa-

tible con EB. Se inició tratamiento con ciclofosfamida y prednisona (tabla 1).

**CASO 3:** Paciente masculino, 36 años de edad sin antecedentes de relevancia que presenta desde hace 3 años úlceras orales, nasales y genitales, uveítis anterior y oligoartritis. Examen Físico: úlceras orales con artritis de IFP bilateral y tobillos, Test de Patergia positivo. Laboratorio: VSG 48 mm/H, PCR 36, FR, ANA y ANCA negativos. Biopsia de úlcera oral: reacción vascular neutrofílica compatible con EB. Se inició el tratamiento con metotrexato y prednisona (tabla 1).

**CASO 4:** Paciente femenino, 28 años de edad sin antecedentes de relevancia que desde hace 4 años presenta úlceras orales, nasales y genitales, acompañada de poliartritis. Examen Físico: artritis en codos y muñecas, test de Patergia positivo. Laboratorio: VSG 29 mm/H, PCR 36, FR, ANA y ANCA negativos, HLA B51 positivo. Biopsia de úlcera oral: reacción vascular neutrofílica compatible con EB. Inicia tratamiento con azatioprina (Tabla 1).

**CASO 5:** Varón de 24 años de edad sin antecedentes de relevancia que presenta desde hace 2 años úlceras orales nasales y genitales acompañada de poliartritis. Examen físico: artritis de MCF, IFP, Rodillas y tobillos de manera bilateral, test de Patergia positivo. Laboratorio: VSG 49 mm/H, PCR 76, FR y HLA B51 negativos. Biopsia de úlcera oral: reacción vascular neutrofílica compatible con EB. Se inicia tratamiento con metotrexate. (tabla 1)

**Tabla 1.** Características demográficas y clínicas de los pacientes.

	CASO 1	CASO 2	CASO 3	CASO 4	CASO 5
<b>SEXO</b>	Masculino	Masculino	Masculino	Femenino	Masculino
<b>EDAD</b>	55	42	36	28	24
<b>ULCERAS</b>	orales genitales nasales	orales genitales	orales genitales nasales	orales genitales nasales	orales genitales nasales
<b>OCULAR</b>	NO	NO	uveítis anterior	NO	NO
<b>ARTICULAR</b>	Artritis	Artritis	Artritis	Artritis	Artritis
<b>LABORATORIO</b>	VSG 100 PCR 90 FR -, ANA-, ANCA -	VSG 120 PCR 35 FR-, ANA-, ANCA -	VSG 48 PCR 36 FR-, ANA-, ANCA -	VSG 29 PCR 35 FR-, ANA-, ANCA-	VSG 29 PCR 76 FR-, ANA -, ANCA-
<b>HLA B51</b>	+	+	+	+	-
<b>PATERGIA</b>	+	+	+	+	+
<b>BIOPSIA</b>	+	+	+	+	+
<b>TRATAMIENTO</b>	METOTREXATE PREDNISONA	CICLOFOSFAMIDA PREDNISONA	METOTREXATE PREDNISONA	AZATIOPRINA	METOTREXATE

## DISCUSIÓN

Los principales hallazgos clínicos de la EB fueron descritos por primera vez por Hipócrates antes de Cristo, siendo en el siglo XX (1937) descritos los actuales criterios clínicos y fueron reconocidos con el nombre de la EB.<sup>5</sup> Epidemiológicamente los países con mayor incidencia se encuentra en Turquía en la antigua ruta de la seda, seguido por el norte de Europa, Estados Unidos e Inglaterra, en Ecuador aún no hay estudios sobre la incidencia y prevalencia de esta enfermedad, por ser una enfermedad rara de causa aun desconocida.<sup>6</sup> La prevalencia mayor en el sexo masculino de mediana edad entre 18-40 años.<sup>7</sup> El diagnóstico es clínico. Entre las manifestaciones mucocutáneas están las úlceras orales y genitales recurrentes, también están las manifestaciones oculares como la uveítis posterior y anterior, además otros signos como el test de patergia y la artritis.<sup>8</sup> El gen más frecuente asociado a la enfermedad es el HLA-B51 sin embargo su prevalencia difiere de acuerdo a los grupos étnicos de la población euroasiática siendo de hasta el 60%.<sup>9</sup> El tratamiento se basa de acuerdo a la gravedad y las manifestaciones clínicas de la enfermedad; dentro de los fármacos usados están los glucocorticoides, inmunosupresores, fármacos antirreumáticos modificadores de la enfermedad (FARMES) e inhibidores del factor de necrosis tumoral (anti-TNF).<sup>10</sup> A largo plazo solo un paciente hizo refractariedad y se encuentra en tratamiento actual con anti TNF con buena respuesta.

En esta serie de 5 casos podemos concluir que las manifestaciones clínicas, como la prevalencia en el sexo masculino de la cuarta década de la vida son iguales a los descritos en la literatura.

## REFERENCIAS

1. Hasan Yazici, Seyahi E, Hatemi G, Yusuf Yazici. Behçet syndrome: a contemporary view. *Nature Review*. Turquía;14.2018,24;14(2):119. <https://doi.org/10.1038/s41572-021-00301-1>
2. Jun Z, Luo J, Shen Y, Cai J, Guan J. Cluster analysis of phenotypes of patients with Behçet's syndrome: a large cohort study from a referral center in China. *Arthritis Research & Therapy*. China. 2021,23:45. <https://doi.org/10.1186/s13075-021-02429-7>
3. Takeuchi M, Kastner D, Remmers E. La inmunogenética de la enfermedad de Behçet: una revisión exhaustiva. *J Autoimmune*. EEUU; 64.2015;1(12). [doi:10.1016/j.jaut.2015.08.013](https://doi.org/10.1016/j.jaut.2015.08.013)
4. Yusuf Y, Hatemi G, Bodaghi B, et al. *Nature Review*. Behçet syndrome. 7 New York; 16;7(1):67. <https://doi.org/10.1038/s41572-021-00301-1>
5. Jagdish R, Robert J. Behçet's disease. *Clinical Medicine*. Londres; 17:17-77. 2017. [doi:10.7861/clinmedicine.17-1-71](https://doi.org/10.7861/clinmedicine.17-1-71)
6. Nicola L, Dorian O. Differential diagnosis and management of Behçet syndrome. 9ed. *Nature Reviews*. Londres; 9:79-89.2013. DOI:10.1038/nrrheum.2012.156
7. Pugh D, Karabayas M, Basu N, et al. Large-vessel vasculitis. *Nature Reviews*. United Kingdom; 6.7(1):93.2021. <https://doi.org/10.1038/s41572-021-00327-5>
8. Isil B, Meltem O. Behçet disease: New aspects. *Clinics in Dermatology*. Turquía; 35(5):421-434.2017. DOI:10.1016/j.clindermatol.2017.06.004
9. Alpsyoy E, Leccese P, Emmi Giacomo, Ohno S. Tratamiento de la enfermedad de Behçet: un enfoque multidisciplinario algorítmico. *Front Med*, Lausana; 8,123-127. 2021. [doi:10.3389/fmed.2021.624795](https://doi.org/10.3389/fmed.2021.624795)
10. Karadag O, Cagri E. Manejo del Síndrome de Behçet. *Oxford Academic*. Turquía;1;59(3):108-107. 2020.