

**ENFERMEDAD DE BEHÇET:  
MANIFESTACIONES CLÍNICAS Y CRITERIOS  
DIAGNÓSTICOS.**

Norberto Ortego Centeno

7 de Julio de 2007

Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas. Hospital Clínico San Cecilio  
(Granada)

### **Enfermedad de Behçet. ¿De qué estamos hablando?**

- Se trata de una enfermedad **inflamatoria** de curso **crónico** y **recidivante** caracterizada por la presencia de **aftas orales** y otras **manifestaciones sistémicas** que incluyen: aftas genitales, inflamación ocular, lesiones cutáneas, afectación neurológica, vascular o articular.

### **¿Por qué se llama así?**

- Recibe el nombre del médico (dermatólogo) que la describió, en 1937, en tres pacientes turcos que presentaban úlceras en la boca, los genitales e inflamación ocular.

### **¿Afecta por igual a toda la población mundial?**

- La distribución de la enfermedad en la población presenta una gran variación según la geografía y el grupo étnico considerado. Es especialmente frecuente en los países que se sitúan en la denominada “Ruta de la Seda”, una ruta comercial de origen antiguo que unía el Mediterráneo con el Lejano Oriente.
- Es muy frecuente en Turquía, donde se calcula que hay una prevalencia (número de personas afectadas) de 110-420 por cada 100.000 habitantes. En España las cifras no son bien conocidas. Se calcula que puede haber de 5 a 10 personas con la enfermedad por cada 100.000 habitantes. Posiblemente sea más frecuente en las Comunidades Autónomas del sur del país que en las del norte.

### **¿Qué hace que sea más frecuente en unas zonas que en otras?**

- Pueden ser varios los factores que influyan. Por una parte es indudable que participan **factores genéticos**. Hoy día se sabe que hay una cierta tendencia a la agrupación familiar. Es decir, hay familias con más de un miembro afectado. Eso no quiere decir que la enfermedad se herede, sino que hay determinados genes cuya presencia hace que la enfermedad se desarrolle con más frecuencia.
- Pero también deben de participar **factores ambientales**. Se sabe que los individuos que proceden de países endémicos (con una prevalencia muy alta) como es el caso de Turquía y viven en otros países con prevalencia más baja, por ejemplo Alemania, tienen un riesgo menor de contraer la enfermedad que la población turca que vive en su país de origen. Esto mismo se ha observado con la población japonesa que ha emigrado a Hawai o al continente americano.

### ¿A quién afecta la enfermedad?

- Afecta sobre todo a **adultos jóvenes** entre la 2ª y 4ª década de la vida.
- Se asume que es más frecuente en hombres que en mujeres. No obstante esto es así en los países donde es más frecuente, como Turquía y países del Oriente Medio, pero en países donde la enfermedad es menos frecuente, entre ellos España, la enfermedad es igual de frecuente en ambos sexos.

### ¿Cuáles son las causas de la enfermedad?

- Aunque se conocen muchos factores implicados, la causa última que da origen a la enfermedad no se conoce.
- Como ya se comentó, hay una **base genética**, como puede ser el antígeno HLA B51, que favorece la presencia de la enfermedad, o que ésta tenga determinadas manifestaciones o se exprese con mayor o menor agresividad. Pero esta base genética no lo explica todo, ni mucho menos, por lo que tiene que haber otros factores.
- Diferentes **agentes infecciosos**, tanto víricos como bacterianos, parece que pueden estar implicados en el desarrollo de la enfermedad. Cuando un individuo predispuesto contrae una infección por parte de alguno de estos agentes, su **sistema inmune**, que también podría tener determinadas alteraciones, reacciona de un modo anómalo, de tal manera que interpreta lo propio como ajeno y es capaz de hacer daño a sus propios órganos y tejidos. En este sentido se piensa que la presencia de anticuerpos dirigidos contra las células endoteliales, que tapizan el interior de los vasos sanguíneos, podrían jugar un importante papel.
- Todos estos factores, actuando de **forma conjunta**, conducirían al desarrollo de **procesos inflamatorios** y **trombosis** en los **vasos sanguíneos** de diferentes tamaños que, a su vez, darían lugar a las diferentes manifestaciones clínicas de la enfermedad.

### ¿Cuáles son las principales manifestaciones de la enfermedad?

- Las úlceras en la boca están presentes en prácticamente el 100% de los casos
- Las úlceras genitales son también muy frecuentes (entre el 66 y el 88% de las series procedentes de diferentes provincias de España).
- La piel se afecta con mucha frecuencia, entre el 42 y el 88% de los pacientes.
- Hay afectación ocular entre el 43 y el 66% de los casos.
- Las articulaciones se afectan en el 23-70% de los casos.
- El tubo digestivo entre el 8 y el 25%.
- El sistema nervioso entre el 10 y el 32%.
- Entre el 8 y el 38% hay afectación vascular.

(Todos los datos referidos a las diferentes series publicadas en España)

### **¿Cómo son las úlceras orales?**

- Es la manifestación más frecuente de la enfermedad. Son redondeadas y de tamaño variable. Se dice que son “**mayor**” cuando el diámetro es mayor de 0.5-1 cm, y son “**minor**” cuando el diámetro es inferior a ese tamaño. Son similares a las que aparecen en muchos individuos que no padecen la enfermedad. Tienen un fondo blanquecino y un borde enrojecido. Suelen ser **múltiples, dolorosas** y pueden aparecer en **cualquier lugar de la boca**: la cara interna del labio, la lengua, la cara interna de la mejilla, la zona del paladar... Normalmente cicatrizan, en el plazo de **1 a 3 semanas**, sin dejar huella. Los brotes, por definición, son más de 3 al año, pero en algunos casos no desaparecen prácticamente. Se dice que suelen ser la primera manifestación de la enfermedad en aparecer y la última en desaparecer. Con el paso del tiempo son menos frecuentes.

### **¿Cómo son las úlceras genitales?**

- Por su frecuencia es la segunda manifestación de la enfermedad.
- Son similares a las que aparecen en la boca en cuanto a su aspecto, aunque más profundas y de bordes más irregulares.
- Tienen predilección por el escroto, el pene, el área inguinal, el pubis y el periné en los varones; y la vulva, labios mayores y menores, el cuello uterino y la vagina, en las mujeres.
- Duran varias semanas y pueden dejar cicatriz al curar.
- Son menos recurrentes que las de la boca.

### **¿Cómo son las manifestaciones cutáneas?**

- La piel se afecta con frecuencia en los enfermos de Behçet. Las manifestaciones son variadas, pero las más frecuentes son lesiones tipo foliculitis, similares a las que provoca el “acne”, pero en una edad impropia. Pueden aparecer en espalda, tórax o cara.
- Otras lesiones posibles son nódulos o úlceras.
- La patergia es una respuesta anómala ante una mínima lesión de la piel como puede ser un pinchazo con una aguja de insulina. Se caracteriza por una pequeña pústula (pequeña lesión sobrelevada purulenta) que aparece a las 48-72 horas del pinchazo. Aunque es un criterio para el diagnóstico de la enfermedad, en los países occidentales, incluido España, es tremendamente infrecuente.

### ¿Y la afectación ocular?

- Los ojos se afectan con frecuencia en los pacientes con Behçet y, a diferencia de las manifestaciones comentadas previamente, puede ser muy grave porque puede provocar pérdida de visión; aunque en los países occidentales, con menor prevalencia de la enfermedad, también suele ser menos grave.
- La manifestación más frecuente es la denominada “uveítis” que es la inflamación de una de las capas del ojo, la úvea.
- Suele afectar a ambos ojos y la inflamación puede persistir entre brote y brote requiriendo un tratamiento inmunosupresor prolongado.

### ¿Se afectan las articulaciones?

- La afectación articular también es frecuente.
- Suele ser transitoria y no muy grave.
- La manifestación más frecuente es una oligoartritis (inflamación de no más de 4 articulaciones) o la monoartritis (inflamación de una sola articulación), siendo las articulaciones que más se afectan: las rodillas, los tobillos y las muñecas.

### ¿Y el sistema nervioso?

- Si se excluye la cefalea (dolor de cabeza), el daño del sistema nervioso es poco frecuente; pero es una de las manifestaciones más graves de la enfermedad.
- La afectación del sistema nervioso es más frecuente en varones que en mujeres.
- Puede tratarse de lesiones “focales”, en las que se afecta sólo una porción del sistema nervioso dependiente de un vaso sanguíneo que lo irriga como consecuencia de una trombosis o inflamación del mismo, o de lesiones más difusas del sistema nervioso que provocan alteraciones de la personalidad o cambios psicóticos.
- La afectación de las meninges, que es la capa que envuelve al sistema nervioso central, también es posible, dando lugar a una meningitis, que se denomina “aséptica” para diferenciarla de las meningitis “sépticas” producidas por algún agente infeccioso.

### ¿Se afectan los vasos sanguíneos?

- La afectación del territorio venoso es frecuente. Las venas son los vasos que recogen la sangre de los diferentes órganos y se encargan de llevarla al corazón para que de allí pase a los pulmones donde se oxigena. Son relativamente frecuentes las **flebitis** (inflamación de las venas) superficiales y también las **trombosis** de las venas profundas.
- La afectación de las arterias (vasos que llevan la sangre oxigenada desde el corazón a todo el organismo) es menos frecuente, pero, en general, más grave, y

puede dar lugar a trombos que las obstruyan o aneurismas que, si se rompen, provocan hemorragias que pueden ser muy graves.

### **Afectación digestiva**

- Se trataría de la presencia de úlceras en cualquier zona del tubo digestivo, más allá de la boca.
- Pueden aparecer en el esófago, el intestino delgado o el intestino grueso.
- La peor complicación es la perforación intestinal.
- Además, los enfermos pueden tener anorexia (pérdida de apetito), dolor abdominal o diarreas, durante la fase de actividad de la enfermedad.

### **¿Se puede afectar el pulmón?**

- No es muy frecuente la afectación pulmonar.
- Una de las manifestaciones más graves es la hemorragia pulmonar por la rotura de un aneurisma presente en alguna arteria pulmonar.

### **¿Se puede afectar el corazón?**

- Es una posibilidad muy infrecuente.
- A veces hay infartos como consecuencia de la afectación de los vasos sanguíneos.

### **Otras manifestaciones**

- Pueden aparecer lo que se denominan manifestaciones inespecíficas: cansancio, fiebre, malestar general. La afectación de otros órganos, como los riñones, son muy excepcionales.

### **¿Cómo se hace el diagnóstico?**

- No existe una prueba de laboratorio o de imagen que nos de el diagnóstico de una forma definitiva y por eso, el diagnóstico es eminentemente clínico. Es decir, lo hace el médico en función de la historia clínica que cuenta el enfermo y los hallazgos de la exploración del mismo. Las pruebas de laboratorio y de imagen son una ayuda, muchas veces al permitir descartar otras enfermedades que se parecen.
- Para establecer el diagnóstico se han utilizado diferentes criterios, es decir, conjunto de manifestaciones clínicas y/o hallazgos de la exploración que se exigen estén presentes para poder sentar el diagnóstico de la enfermedad en un determinado paciente. Los más utilizados hoy en día son los del Grupo Internacional para el estudio de la Enfermedad de Behçet, de 1990.

- Estos criterios incluyen uno mayor y tres menores. El diagnóstico se hace cuando está presente el criterio mayor y al menos dos de los tres menores.
- El **criterio mayor** es la presencia de más de tres episodios de **úlceras orales** al año. Los **criterios menores** son la **inflamación ocular** (valorada por un oftalmólogo), la **afectación cutánea** con una manifestación típica y la presencia de una prueba de **patergia** positiva.
- El problema de la prueba de patergia es que en nuestro país, como comentamos antes, es positiva en muy pocas ocasiones.
- Lógicamente, puede haber casos en los que el médico considere que el enfermo padece la enfermedad aunque no estén presentes los criterios comentados.

### **¿Qué pronóstico tiene la enfermedad?**

- Sigue un curso crónico con exacerbaciones y remisiones impredecibles.
- Suele ser más grave en varones que en mujeres.
- En general, se cree que es más grave cuando el comienzo es más precoz.
- Afortunadamente, la frecuencia y gravedad de los episodios suele disminuir con el tiempo
- La afectación del sistema nervioso, la de los ojos y la de los vasos sanguíneos de tamaño grande, sigue un curso crónico y requieren tratamientos agresivos en muchas ocasiones.

### **¿Puede quedarse embarazada una mujer con Behçet?**

- Aunque la enfermedad puede empeorar, sobre todo en el primer trimestre del embarazo, no debe contraindicarse el mismo en las mujeres como norma general.
- No hay incremento de las complicaciones del embarazo.
- Se han descrito casos de Behçet transitorio en el recién nacido pero es algo muy infrecuente.

### **¿Qué pasa con los niños?**

- La enfermedad es poco frecuente en niños.
- Cuando aparece los niños suelen tener entre 4 y 13 años.
- La enfermedad es similar a la de los adultos.
- La afectación ocular puede ser especialmente grave.