

LA VENTANA DEL PACIENTE

Eva Sanchís
Valencia

Behçet, la inflamación sanguínea que agota las pilas

SEIS DE CADA 100.000 PERSONAS, LA MAYORÍA VARONES ENTRE LOS 20 Y 40 AÑOS, PADECEN ESTA PATOLOGÍA Y SUFREN CONTINUOS **PROBLEMAS VISUALES, RIESGO DE TROMBOSIS Y ÚLCERAS GENITALES**

El calvario de Montse una joven de 24 años, estudiante de Turismo, comenzó hace casi cuatro años, en enero de 2003. «Me siento como un robot al que se le van acabando las pilas». Tardaron un año y medio en diagnosticarle la enfermedad. «Hasta que me dijeron que padecía algo llamado enfermedad de Behçet hice toda una romería por los diferentes especialistas: del ginecólogo, por las úlceras genitales, pasaba al oculista, por las molestias en los ojos, después al de cabecera por mi cansancio continuo, dolores de cabeza y de las articulaciones. Lo que eran síntomas aislados se convirtió en un dolor constante que hizo que pasase más tiempo en la cama que levantada. Mi peor consecuencia es que no puedo hacer una vida normal. La carrera ya dura siete años y sólo puedo trabajar cuatro horas al día. Cuando me invitan a alguna fiesta o un viaje, me tengo que preparar: tengo que descansar antes y después. Aun así no es mi peor temporada, sólo tengo brotes de vez en cuando y la medicación hace que me pueda mantener. Y desde luego, tengo planes de vida: quiero casarme con mi pareja y espero formar una familia. No será fácil, pero es lo que quiero».

UNA ENFERMEDAD RARA

Ésta es la realidad de los enfermos de Behçet, una dolencia catalogada de enfermedad rara que actualmente sufren tan sólo seis de cada cien mil españoles. Lo que en el caso de Montse es todavía más extraño ya que la enfermedad afecta principalmente a varones de entre 20 y 40 años. Aunque ella, a pesar de todo, puede llevar una vida más o menos normal, en un treinta por ciento de los casos los pacientes sufren trombosis – formación de coágulos en la sangre–, lo que les provoca dolencias más graves.

Ese es el caso de María José. Tiene 27 años, hace cinco sufrió un accidente laboral en la hamburguesería donde trabajaba como azafata de animación, y lo que parecía un simple esguince de tobillo se convirtió en una pesadilla. «Estuve casi un mes con un diagnóstico equivocado de esguince de tobillo cuando lo que en realidad había sufrido era una trombosis. Me ingresaron veintidós días en el hospital con fiebres altas, aftas genitales y bucales y fue allí donde me dijeron que tenía Behçet... aunque no lo tenían muy claro». Recuerda esta joven y añade: «ahí empezó la enfermedad. Desde entonces he sufrido dos trombosis más, una me obligó



Raúl

a retrasar mi boda –me casaba el mismo día que el Príncipe– y la otra fue diez días antes de la segunda cita de la boda, que ya no retrasé más».

«Ya no trabajo. Un tribunal médico me concedió la incapacidad absoluta y parece mentira, pero hasta planchar las camisas de mi marido o

secarme el pelo es un problema», explica. La madrileña ha sufrido uveítis –inflamación del iris–, artritis reumatoide, bronquitis asmática y no puede evitar desmoronarse cuando piensa que hay semanas «que de siete días, cuatro he tenido que ir al hospital. Esta enfermedad es com-

plicada, acobarda y satura, a mí y a todos los que me rodean y me quieren». El tratamiento tampoco le ha ayudado mucho. «Debido a la cortisona que me debía tomar llegué a pasar de 41 a más de 90 kilos de peso, y hasta hace poco estaba con un tratamiento experimental pero tampoco

tuvo mucho éxito conmigo porque a los dos días ya estaba de nuevo en el hospital».

M^a José es una más de los pocos pacientes que sufren esta enfermedad de la que se desconoce su causa.

La enfermedad de Behçet es una patología infrecuente de origen desconocido de la que se sabe bien poco: que no es hereditaria y que no es contagiosa. De evolución crónica y con capacidad para producir inflamación a nivel de los vasos sanguíneos del organismo, por lo que se considera una vasculitis sistémica. Está caracterizada por la presencia de úlceras orales y genitales, así como afectación ocular, que en ocasiones puede producir ceguera.

Además se asocia a alteraciones articulares, neurológicas, pulmonares, gastrointestinales y cardíacas. La trombosis también resulta de la enfermedad en más de un caso, según explica Francisco Rodríguez Vayá, miembro del servicio de Dermatología del Centro de Investigación La Fe. Ésta se produce tras la formación de un trombo en las venas que puede desprenderse viajar a través de la sangre y alojarse en el cerebro, pulmones, corazón o en otra área, causando un grave daño al órgano afectado.

PRIMERAS DESCRIPCIONES

El Síndrome de Behçet fue descrito por primera vez en 1937 por el Prof. Hulusi Behçet, un dermatólogo turco del que toma el nombre la enfermedad. Antes que él, Hipócrates, el médico griego «padre de la medicina» fue la primera persona que habló de la enfermedad. Posteriormente y como investigador del síndrome, el doctor Benediktos Adamantiades ofrecía la primera descripción científica de la dolencia.

Aunque inicialmente se consideró una enfermedad propia de los países mediterráneos y Japón, hoy se sabe que la enfermedad está esparcida por todo el mundo. La creciente descripción de casos en países asiáticos hace que muchos autores relacionen su distribución con las rutas comerciales remotas. De hecho, es Turquía el lugar donde se registran más casos con una incidencia de 300 casos por cada cien mil. Como en otras enfermedades raras, la baja incidencia de la enfermedad hace que no sean demasiados los estudios e investigaciones llevados a cabo en todo el mundo.

Estudio para la prevención de la trombosis

La prevención de la trombosis se ha basado en el estudio realizado por la Unidad de Hemorreología y Trombosis del Departamento de Biopatología Clínica de la Fundación la Fe de Valencia.

Esta investigación es la más importante de las pocas que se han llevado a cabo en España. El proyecto ha investigado las causas que desencadenan la aparición de casos de trombosis en esta enfermedad, a través del estudio de los factores de riesgo protrombótico en 79 pacientes, más casos que en ningún otro realizado en España.

En este sentido, la doctora Amparo Vayá, miembro del Departamento de Biopatología de La Fe, explica que del estudio coordinado por esta Unidad y publicado este año en la revista «Thrombosis Haemostasis», se puede concluir con una advertencia para los pacientes: «es aconsejable realizar un estudio de la

ANTICIPARSE

Es recomendable realizar un estudio preventivo a los pacientes con la Enfermedad de Behçet, sobre todo en situaciones de riesgo trombótico

mutación de la protrombina G2010A a los pacientes con enfermedad de Behçet para tomar medidas preventivas en caso de ser portador, especialmente en si-

tuaciones de riesgo trombótico tales como inmovilidad, cirugía, traumatismo, etcétera», ya que han demostrado en este estudio, que les ha llevado casi tres años de trabajo, que los pacientes que sufren trombosis tienen mayor prevalencia de la mutación de la protrombina que los que no.

En este estudio, que fue premiado en el último congreso nacional de Laboratorio Clínico, han participado los servicios de Dermatología, Medicina Interna y Unidad de Bioquímica del Centro de Investigación de La Fe, así como el servicio de Reumatología del Hospital General de Valencia y el servicio de Medicina Preventiva de la Facultad de Medicina de la Universidad de Valencia.

De interés para los enfermos:
Asociación Española de Enfermedad de Behçet
www.behcet.es
Teléfono: 659 57 68 79
Correo electrónico: behcet@telefonica.net