

Enfermedad de Behçet

– un diagnóstico elusivo –

Dra. Rosario Taroco, Dr. Alejandro Fernández, Dr. Gabriel Maciel,
Dra. Sandra Consani, Dr. Jorge Facal

Clínica Médica "1". Facultad de Medicina. Hospital Maciel.
Universidad de la República. Montevideo. Uruguay.

- **La enfermedad de Behçet es una enfermedad inflamatoria crónica y de curso recidivante, caracterizada por úlceras orales y genitales, compromiso articular y uveítis.**
- **Su diagnóstico es fundamentalmente clínico y su tratamiento se realiza en base a corticoides e inmunosupresores.**

Introducción e importancia

La enfermedad de Behçet es una enfermedad **inflamatoria crónica** con un curso recidivante. ^(1, 2, 3, 4) Fue descrita por primera vez en 1937 por el dermatólogo turco Hulusi Behçet.

Su presentación clínica habitual es con **úlceras** orales y genitales recidivantes, compromiso **articular** y **uveítis**. Otras manifestaciones sistémicas son: lesiones cutáneas, neurológicas, gastrointestinales y vasculares. Puede comprometer vasos de cualquier tamaño, tanto arteriales como venosos. El compromiso renal y del sistema nervioso periférico es menos frecuente que en otras vasculitis. ^(1, 2, 3, 4)

Se trata de una enfermedad de difícil diagnóstico y potencialmente letal si no se realiza un diagnóstico y tratamiento precoz. El tratamiento depende del balance lesional, es decir, de los órganos y sistemas comprometidos. ^(3, 4)

Epidemiología

La prevalencia de esta enfermedad en el mundo varía según las diferentes áreas geográficas. Es más frecuente en países del mediterráneo, Asia (en especial en Turquía) con 110 a 420 casos por cada 100.000 habitantes. En Europa y EEUU la prevalencia es menor (1 a 2 casos por cada 100.000 habitantes). La afectación suele ser más grave en zonas de alta prevalencia.

La edad de aparición es entre los 25 y los 35 años. Los hombres se afectan en conjunto más en el Medio Oriente y las mujeres en Europa y EEUU, por lo que la distribución global es similar en ambos sexos. ^(3, 4, 5)

Etiopatogenia

La etiología de esta enfermedad es desconocida. Los factores propuestos son **genéticos, infecciosos, inmunitarios e inflamatorios**.

Se ha descrito un patrón familiar y asociación al HLA-B51, que parece relacionarse con uveítis posterior, compromiso neurológico y mayor gravedad de la enfermedad. Otros genes relacionados son MICA 6, PERB, HLA B-NOB, etc.

Dentro de los agentes **infecciosos** involucrados se han descrito: *Streptococcus sp.*, *Streptococcus sanguis* (con un posible papel en el desarrollo de las aftas) y otros como *S. aureus* y *E. coli* que pueden intervenir a través de la activación linfocitaria. También se ha relacionado con el VHS, CMV y *Parvovirus B19*.

Los mecanismos **inmunológicos** parecen ser los de mayor relevancia. Participan proteínas del shock térmico, citocinas, alteraciones de la actividad de los neutrófilos y macrófagos así como fenómenos autoinmunes. Se han encontrado niveles elevados de anticuerpos contra micobacterias. Existe además una sobreexpresión de linfocitos T gama-delta a nivel sistémico. Estudios experimentales demuestran:

- una sobreexpresión de CD11a, CD18 e ICAM-1,
- niveles elevados de inmunocomplejos circulantes (IC),
- autoanticuerpos frente a la mucosa oral,
- autoanticuerpos frente a células endoteliales (AECA).

Los autoanticuerpos de células endoteliales y en especial frente a alfa-enolasa y alfa tropomiosina podrían desempeñar un papel como mediadores de la inflamación y trombosis.