



Qué es ? La Enfermedad de Behçet

Es una inflamación de los vasos sanguíneos (vasculitis) de causa desconocida, que puede afectar a casi cualquier parte del organismo (distribución generalizada o sistémica). La enfermedad de Behçet produce unas lesiones características en la piel y en las mucosas. Con frecuencia ocasiona alteraciones en los ojos así como en los músculos y articulaciones.

Las manifestaciones clínicas o conjunto de síntomas y signos de esta enfermedad ya fueron descritos por Hipócrates alrededor del año 500 antes de Cristo. Sin embargo, su relación con una única enfermedad y su posible origen vírico (no confirmado en la actualidad) no se hizo hasta que en 1937 el dermatólogo turco Prof. Hulusi Behçet describió un síndrome con tres aspectos principales: úlceras en la boca (orales), úlceras genitales e inflamación de los vasos sanguíneos de los ojos con presencia de hipopion (células inflamatorias en la cámara anterior del ojo).

CARACTERÍSTICAS PRINCIPALES

La enfermedad de Behçet es rara, de evolución crónica y con capacidad para producir inflamación a nivel de los vasos sanguíneos del organismo, por lo que se considera como se ha señalado una vasculitis sistémica. Causa úlceras en la boca en forma de llagas dolorosas, úlceras genitales que pueden aparecer repetidamente e inflamación ocular. También puede causar varios tipos de lesiones en la piel, inflamación de las articulaciones en forma de artritis, inflamación intestinal con diarrea e inflamación a nivel de las estructuras del sistema nervioso tanto central (cerebro, cerebelo, tronco cerebral, médula espinal, meninges) como de los nervios periféricos (brazos y piernas). Estas lesiones las produce inflamando los vasos sanguíneos, tanto arterias como venas.

SU RELACIÓN CON LA EDAD Y CON LA GEOGRAFÍA

La enfermedad de Behçet comienza generalmente en la tercera o cuarta década de la vida, es decir, cuando los o las pacientes tienen entre veinte y cuarenta años. Sin embargo hay casos descritos de muy diversas edades, desde recién nacidos a octogenarios. Aunque inicialmente se consideró una enfermedad propia de los países mediterráneos y de Japón, actualmente se sabe que la enfermedad está distribuida por todo el mundo, aunque éstas áreas geográficas son las que tienen un mayor número de afectados. La creciente descripción de casos en los países asiáticos hace que muchos autores relacionen su distribución con las rutas comerciales remotas y le den el nombre de enfermedad de la Ruta de la Seda. En España se cree que hay alrededor de 5 casos por 100.000 habitantes, mientras que en Japón es de 13 y en Turquía de hasta 80 casos por 100.000 habitantes.

SU ORIGEN (TODAVÍA HOY DESCONOCIDO)

No hay ninguna causa conocida responsable de la aparición de la enfermedad. No es contagiosa, ni se transmite sexualmente. Los investigadores piensan que aparece en personas genéticamente predispuestas que se ven expuestas a algún agente externo medioambiental, probablemente una bacteria. Los pacientes con la enfermedad suelen tener defectos en el sistema inmunológico que es la defensa natural del organismo contra los agentes infecciosos como virus y bacterias.

¿CÓMO EVOLUCIONA?

La evolución de la enfermedad de Behçet suele ser intermitente, con períodos de remisión (falta de actividad de la enfermedad) y exacerbación (períodos de actividad) a lo largo de los años, con una tendencia progresiva hacia la remisión. Los síntomas pueden durar desde días a semanas, o pueden comportarse de forma crónica durante meses o años. Tienden a causar un gran malestar y pueden provocar niveles de incapacidad importante que interfieren con la calidad de vida.

¿CÓMO SE DIAGNOSTICA?

El Grupo Internacional de Estudio de la Enfermedad de Behçet publicó un sistema de clasificación en 1990 que requiere para poder decir que un paciente tiene esta enfermedad la presencia de:

- Úlceras orales recidivantes (de repetición), además de dos o más de las siguientes:
- Úlceras genitales recidivantes
- Lesiones inflamatorias de los ojos
- Lesiones específicas de la piel
- Positividad de un test que mide la reactividad de la piel (patergia)

Otras manifestaciones de la enfermedad que pueden ser útiles para el diagnóstico en casos individuales son:

- Tromboflebitis subcutánea
- Trombosis profunda de las venas
- Obstrucción arterial, embolia arterial o aneurisma (dilatación de la arteria en forma de saco)
- Complicaciones en el sistema nervioso central
- Artritis
- Complicaciones en el tracto gastrointestinal
- Historia de casos familiares

SUS SÍNTOMAS AL DETALLE

Úlceras orales

Salvo en casos muy excepcionales, todos los pacientes presentan úlceras orales. Pueden aparecer en cualquier parte de la boca, tanto en la lengua como en las encías o el resto de la mucosa oral y faríngea. Tardan días o semanas en curar y

suelen ser muy dolorosas y de tamaño variable. Son similares a las aftas y el dolor suele ser quemante. Su aparición suele coincidir con otros síntomas de la enfermedad. Su presencia es exigida por los criterios diagnósticos y deben aparecer al menos tres veces en un período de doce meses.

Úlceras genitales

Muchas personas con enfermedad de Behçet tienen úlceras en los genitales. Son similares en apariencia a las úlceras orales. Pueden aparecer en cualquier parte, particularmente en el escroto de los varones, en la región perineal y perianal, y dentro de la vagina y en el cervix en las mujeres. En estas últimas localizaciones suelen ser indoloras. Suelen curar sin cicatrices aunque las escrotales pueden dejar un área cicatricial que es muy útil para el diagnóstico de la enfermedad.

Lesiones de los ojos

Cuando existe inflamación de las estructuras oculares se habla de uveítis. Cuando se produce en la cámara anterior, alrededor del iris, el ojo se suele poner rojo y se pueden ver células inflamatorias flotando en el humor acuoso mediante examen con lámpara de hendidura. Se puede producir pérdida de la visión o visión borrosa, dolor o picazón dentro de los ojos o enrojecimiento alrededor del iris.

Lesiones de la piel

Suelen aparecer en forma de pústulas similares al acné en el torso y la raíz de las extremidades, o en forma de placas dolorosas y rojo-violáceas en las piernas y los antebrazos.

El test de patergia o de hiperreactividad cutánea consiste en una serie de pinchazos que el médico realiza de forma perpendicular en la piel del antebrazo con una aguja estéril. El resultado se examina en 24-48 horas. Se considera positivo si aparece una pústula en el lugar del pinchazo. Los pacientes turcos tienen una gran positividad a este test, pero es mucho menor tanto en los países del lejano oriente como en los anglosajones. En los países del Mediterráneo, incluida España, el test es menos positivo a medida que se avanza hacia el oeste. En España su frecuencia puede alcanzar el 30%.

Afectación del Sistema Nervioso Central

La enfermedad de Behçet puede causar inflamación en las membranas que recubren el cerebro y la médula espinal (meninges). Esto da lugar a fiebre, rigidez en el cuello y dolor de cabeza. Las embolias o trombosis cerebrales que causan la falta de funcionamiento en los brazos y las piernas pueden originarse por la obstrucción inflamatoria de los vasos sanguíneos cerebrales.

Tanto si aparecen complicaciones oculares como a nivel del Sistema Nervioso Central se deben comunicar INMEDIATAMENTE al médico porque son manifestaciones serias de la enfermedad, pueden causar consecuencias importantes y necesitan un tratamiento temprano.

Artritis

Alrededor de la mitad de los pacientes desarrollan inflamación en las articulaciones. Existen períodos de tumefacción y dolor especialmente en las rodillas, tobillos, codos y en las muñecas. Pero esta forma de artritis no suele dejar ningún tipo de invalidez o deformación, incluso tras años de actividad de la enfermedad. En algunos casos sólo hay dolor y esto se denomina artralgia.

Afectación gastrointestinal

Menos del 30% de las personas con enfermedad de Behçet tienen inflamación en el intestino. Puede manifestarse como diarrea, vómitos, estreñimiento o dolor en el abdomen. Excepcionalmente puede haber sangre en las heces.

EL MECANISMO DE APARICIÓN DE LA ENFERMEDAD DE BEHÇET

Los síntomas y los signos de esta enfermedad son producidos por la aparición súbita e impredecible de inflamación en pequeñas áreas de las paredes de los vasos sanguíneos del organismo. Esto sucede habitualmente en los pequeños capilares y ocasionalmente en algunas venas y arterias. El síntoma que usted sufra en un determinado momento depende de qué vaso sanguíneo esté afectado. Esta inflamación se comporta de forma inusual ya que en lugar de ser un proceso normal de curación, se prolonga y perpetúa hasta que comienza a dañar las células de ese tejido. Esas lesiones microscópicas en los tejidos son las responsables de los síntomas de la enfermedad de Behçet. Como acabamos de comentar, la inflamación es el resultado normal de la reacción que se produce cuando el organismo intenta eliminar un agente extraño, tal como un germen, un fragmento de suciedad (una astilla de madera o una viruta metálica) o un órgano trasplantado de otro organismo. Hasta el presente, los investigadores no han dilucidado qué pasa exactamente en los mecanismos de inflamación en la enfermedad de Behçet, pero consideran que el trastorno es similar al que se produce en las enfermedades de autoinmunidad o en las infecciones víricas. Nuestro sistema inmunológico nos protege de muchas enfermedades, tales como las infecciones o el cáncer, etc. Antes del nacimiento, el cuerpo aprende cuáles son sus células y así después reconoce a las células extrañas y las considera peligrosas. El sistema inmunológico está bien equipado para lidiar con algunos virus como el sarampión o la varicela, el catarro o la gripe, pero no con otros. Lo mismo sucede con algunas bacterias. Sin embargo, algunos virus y bacterias pueden infectar las células del sistema inmune alterando su función, o bien puede ocurrir que estas células confundan fragmentos de bacterias con estructuras similares del organismo, con lo cual se crean defensas que acaban agrediendo a elementos del propio cuerpo. En esto consiste más o menos la autoinmunidad, y sus efectos se multiplican cuando la situación se perpetúa y se produce una amplificación de la reacción inflamatoria.

¿A QUÉ MÉDICO DEBO ACUDIR? ¿CUÁNDO?

La enfermedad de Behçet es bastante rara. Es ésta una enfermedad generalizada (sistémica), es decir, que puede afectar a diversos órganos o sistemas del cuerpo humano. Muchos de los síntomas son parecidos a otros síntomas de otras enfermedades lo cual puede confundir al médico. Como no hay ninguna prueba totalmente característica de la enfermedad, su diagnóstico es clínico, basado en los

síntomas y signos que presente el paciente. Es necesario descartar otras posibles causas antes de confirmar el diagnóstico definitivo. En ocasiones puede estar sobrediagnosticada, si hay un exceso de sospecha o un mal uso de los criterios. El médico más entrenado para el diagnóstico inicial de esta enfermedad es el reumatólogo, y en los EU de América el reumatólogo es el médico “de cabecera” de estos pacientes. Los especialistas que ven frecuentemente manifestaciones de esta enfermedad son:

- Reumatólogo, para las enfermedades de las articulaciones, o manifestaciones sistémicas desencadenadas por vasculitis.
- Oftalmólogo, para las lesiones de los ojos.
- Dermatólogo, para las lesiones de la piel.
- Ginecólogo, para las úlceras genitales y la cérvix en las mujeres.
- Gastroenterólogo, para lo relacionado con el tracto gastro-intestinal.
- Neurólogo, para lo relacionado con el sistema nervioso central.
- Psicólogo, para tratar los trastornos de adaptación producidos por la enfermedad.

Si usted tiene problemas para encontrar médicos con conocimientos sobre la enfermedad de Behçet póngase en contacto con la Liga de pacientes reumáticos, con la Sociedad Española de Reumatología o con su reumatólogo local. También puede pedir información a la Asociación Americana de la enfermedad:

American Association for Behçet's Disease
1671 Summit Avenue
St. Paul, MN 55105-1815, U.S.A.
Tel: 1-(800) 7BEHCETS ó 1(800) 723-4238
<http://www.behcets.com>
<http://pw2.netcom.com/~mharting/behcet.html>

TRATAMIENTO

Como la causa de la enfermedad es desconocida, el tratamiento se hace de acuerdo a los síntomas individuales y al momento de su aparición. Los medicamentos están dirigidos a reducir la inflamación o bien a intentar regular el sistema inmunológico. Algunos de los medicamentos usados son:

- Corticoides locales, que pueden aplicarse directamente en las lesiones de la piel, boca u ojos para reducir la inflamación y el dolor.
- Antiinflamatorios no esteroideos y analgésicos, como la aspirina, el paracetamol y el ibuprofeno para aliviar el dolor y la inflamación articular.
- Colchicina, que al contrario que en la gota no se usa para combatir la inflamación aguda, sino para prevenir los brotes articulares o cutáneos de la enfermedad.
- Corticoides orales, como la prednisona, para reducir la inflamación.
- Otras medicinas que pueden ser útiles son la pentoxifilina y la dapsona.
- Inmunosupresores, que son tratamientos que intentan frenar el proceso inmune

acelerado. Se reservan para las manifestaciones graves de la enfermedad y requieren una estricta vigilancia del tratamiento. Se han utilizado la azatioprina, la ciclosporina, el tracolimus, la ciclofosfamida, el metotrexato y el interferón alfa.

Es posible que a usted se le recete alguna de estas medicinas. Aunque podríamos decir que la enfermedad es misteriosa por su origen desconocido, no dude que cualquiera de estos tratamientos está indicado de forma juiciosa. Asegúrese de que entiende bien como debe usarlas y pregúntele a su médico las ventajas y las desventajas.

Los corticoides y los inmunosupresores son medicinas poderosas que a menudo se recomiendan durante largos períodos de tiempo, por lo que pueden aparecer consecuencias indeseables como osteoporosis, fracturas óseas, facilidad para las infecciones, moretones o hematomas o alteraciones en los análisis de sangre. Si a usted se le indica uno de estos tratamientos esté seguro de que su médico se encargará de vigilar estrechamente sus posibles consecuencias.