

Enfermedad de Behçet en la Infancia: Reporte de un Caso

Luis F. Lira W.

Pediatra-Reumatólogo Infantil,
Jefe de División de Pediatría,
Hospital de Carabineros

Summary

Behçet's Disease (BD) is a vasculitis of unknown etiology, mainly observed in young adult patients. Clinical manifestation includes aphthous stomatitis, genital ulcerations, uveitis and superficial thrombophlebitis. Juvenile BD is rare and only a small series of pediatric cases have been reported. 50% of the cases have an incomplete form.

We present the case of an adolescent girl with an incomplete or partial BD. Our objective is to present the first step to help further future definitions of the epidemiology and clinical factors in Chilean children.

Key words: *Behçet's disease in children.*

INTRODUCCIÓN

El síndrome o enfermedad de Behçet (EB) es una vasculitis sistémica de causa desconocida que debe su nombre al médico turco Hulusi Behçet. Su distribución geográfica coincide con la de la histórica "Ruta de la Seda", describiéndose con mayor frecuencia en países del Lejano Oriente, Oriente Medio, cuenca del Mediterráneo como Japón, Corea, China, Irán, Turquía, Túnez y Marruecos.¹ En países como Estados Unidos y Australia se han comunicado muy pocos casos. Se caracteriza por la presencia de úlceras orales y genitales recurrentes, uveítis, lesiones cutáneas (tipo acné o eritema nodoso), compromiso articular, vascular y neurológico. Se manifiesta en la segunda y tercera década de la vida, siendo muy infrecuente en la edad pediátrica (en países de alto riesgo no supera el 3%). Se conocen escasas series clínicas en el mundo. En Chile sólo se han reportado publicaciones de casos en adultos.²⁻⁶ El objetivo de esta comunicación es dar a cono-

cer un caso clínico de una niña adolescente que permitirá poner atención en el tema para el estudio de esta patología en nuestro medio.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino, de 12 años 4 meses, con antecedentes de lesiones ulceradas en la mucosa bucal, recurrentes y dolorosas desde pequeña. Ingresó por síndrome febril de una semana de evolución, cefalea holocraneana, compromiso del estado general y lesiones ulceradas muy dolorosas en genitales de grandes labios. Presenta disuria intensa. Al examen tiene desarrollo mamario Tanner IV, vello púbico Tanner V, lesiones ulceradas descritas y abundante flujo genital. El estudio demostró hemocultivos (-), cultivos de flujo genital: negativos para hongos bacterias y tricomonas, hemograma normal, VHS 54 mm/hora, PCR 119 mg/L, VDRL no reactivo, VIH negativo, PCR para herpes virus 1 y 2 negativa, orina completa normal, urocultivo negativo, FR, AAN, DNA, ENA, C3 y C4 negativos. ASLO elevada 800 UI/mL. Se pidieron evaluación cardiológica con ecocardiografía, que fue normal, y examen oftalmológico, que descartó uveítis. Durante la evolución las molestias cedieron con Ketoprofeno e.v. para manejo del dolor y la fiebre. Fue dada de alta y controlada ambulatoriamente. Las lesiones genitales cedieron en un plazo de 15 días sin dejar cicatrices.

Tres meses después ingresa nuevamente por episodio febril, dolor abdominal y diarrea. Presentó úlceras genitales muy dolorosas en zona de grandes labios similares a la crisis anterior, flujo genital y disuria severa que la llevó a una retención urinaria manejada con sonda Foley. El examen ginecológico demostró úlcera en la base del clíto-

ris, a nivel de horquilla. El labio menor izquierdo presentaba pérdida de sustancia que se interpretó como secuela del episodio anterior. Su estudio se completó con RxEED que fue normal y rectocolonoscopia que descartó lesiones ulceradas. Serología para herpes virus que demostró positividad IgG para herpes virus 1 y se realizó biopsia de lesión ulcerada vulvar que informó: “Trozo de mucosa con inflamación crónica úlcero-necrótica extensa, tejido de granulación. En profundidad, elementos de vasculitis incompleta caracterizada por la presencia de linfocitos y polimorfonucleares en pared de vasos de mediano calibre, con mínimo foco de necrosis. El aspecto morfológico es altamente sugerente de enfermedad de Behçet”. Se realizó test de Patergia que no fue reactivo (Figuras 1 y 2).

Se pidió una evaluación en el Centro de Medicina Reproductiva del Adolescente de la Universidad de Chile (CEMERA), donde se coincidió con el diagnóstico de EB.

En esta segunda crisis nuevamente el proceso fue autolimitado, siendo manejada con AINE y terapia sintomática. No fue necesario uso de corticoides ni de drogas de base como Colchicina.

Por razones de orden económico no fue posible hacer estudio HLA B51, lo cual se encuentra pendiente. Actualmente la paciente está asintomática y hace vida normal, manteniéndose en control.



Figura 1. Lesiones ulceradas vulvares y abundante flujo genital.

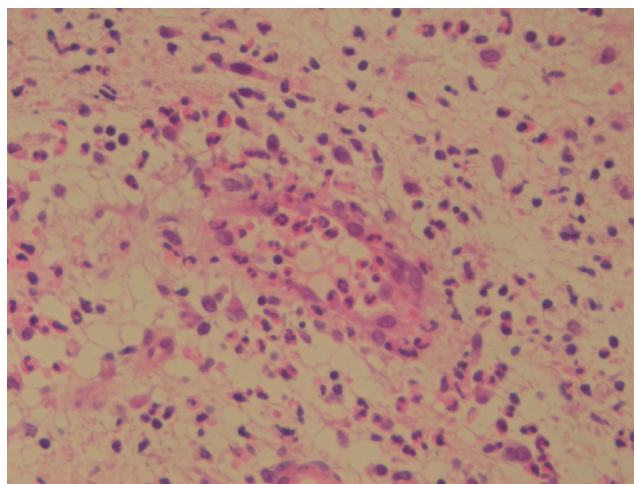


Figura 2. Biopsia de lesión ulcerada vulvar que muestra elementos de vasculitis caracterizados por presencia de linfocitos y polimorfonucleares en pared de vasos de pequeño calibre, con mínimo foco de necrosis.

COMENTARIO

Los criterios diagnósticos de enfermedad de Behçet han sido establecidos por el International Study Group (ISG) publicados en 1990⁷ y también se consideran los criterios de Mason y Barnes.¹ Ambos son de gran utilidad, pero no han sido validados en la infancia, donde la enfermedad se comporta de manera diferente. Aun en países de mayor incidencia sólo el 3% de los niños reúne criterios antes de los 16 años.⁸ Las publicaciones revelan que el cumplimiento de los criterios puede demostrarse en un plazo de uno a cinco años.¹ En este caso se cumplen claramente dos criterios: lesiones ulceradas recurrentes bucales y genitales. La evolución de esta paciente nos permite hacer diagnóstico de enfermedad de Behçet parcial o incompleta. La certeza de exposición a estreptococo por ASLO elevado apoya la hipótesis de que este germen puede estar involucrado en la expresión del cuadro, al igual que el parvovirus B19 y herpes virus tipo 1.

CONCLUSIONES

La enfermedad de Behçet en la infancia es una entidad desconocida en nuestro medio. Su gran polimorfismo se debe a las diferentes respuestas inmunes y a factores étnicos y su diagnóstico es clínico. El criterio de prueba de la Patergia es de muy baja positividad en los casos de EB reportados en adultos chilenos.⁵ El marcador genético HLA B51 (pendiente en nuestro caso) sólo se presenta en el 50% de los enfermos y se relaciona con evoluciones más severas.¹ El curso de esta enfermedad puede ser leve y autolimitada como en este caso, presentando una crisis o algunas recurrencias. Se ha establecido que es más grave

en varones, donde el compromiso ocular y vascular puede ser más agresivo.^{9, 10}

Con respecto al manejo terapéutico, éste debe ser aplicado según el grado de compromiso del paciente. Hay niños que no necesitan ninguna terapia y otros que por su compromiso ocular, vascular o neurológico pueden requerir terapias combinadas. La Colchicina ha demostrado ser útil para la artritis y el eritema nodoso, los corticoides son efectivos para controlar la inflamación y se administran especialmente en niños con compromiso ocular, vascular y del sistema nervioso. Los inmunosupresores se prescriben en niños con enfermedad grave con compromiso ocular y de órganos. Dentro de este grupo están la Azatioprina, Ciclosporina-A y la Ciclofosfamida. También se usan anticoagulantes y antiagregantes en casos de afectación vascular. La Talidomida se está usando en algunos centros para el manejo de las grandes úlceras orales. La terapia biológica anti TNF está siendo evaluada en algunos centros de investigación.¹

El caso reportado es un aporte para comenzar el estudio de la EB en los niños de nuestro medio. Esta paciente está siendo controlada en el tiempo con el fin de estar atentos ante la expresión de otros criterios diagnósticos y de complicaciones, para actuar en forma oportuna en su manejo terapéutico.

NOTA: Quiero expresar mis agradecimientos a los internos de Medicina de la Universidad Mayor Gonzalo Henríquez y Rodrigo Ramírez, que en su pasada por el Servicio de Pediatría del Hospital de Carabineros trabajaron con gran interés y entusiasmo en el caso y colaboraron activamente en la revisión de la literatura.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ozen S., Petty R. Behçet's Disease. Cassidy, Petty, Laxer, Lindsley. Textbook of Pediatric Rheumatology, 5th Edition, Elsevier Saunders 2005; 561-566.
2. Basualdo J, Palma S, Grisanti M, Alvarado MA, Guzmán L. Enfermedad de Behçet, Rev Méd Chile 1986; 114:321-327.
3. Bezanilla MA, Vargas A, Rojas C. Enfermedad de Behçet, reporte de cuatro casos y revisión bibliográfica. Reumatología 1991; 4:112-121.
4. Orellana L. Enfermedad de Behçet. Reumatología 2000; 1:18-22.
5. Areny MR, Saavedra J. Enfermedad de Behçet: Experiencia en el Departamento de Reumatología, Hospital San Juan de Dios. Reumatología 2003; 19(3):150-152.
6. López de Maturana D, Amaro P, Balestrini C, Segovia L. Manifestaciones clínicas en 5 casos de Enfermedad de Behçet. Rev Méd Chile V mayo 2002.
7. International Study Group for Behçet's Disease. Lancet 1990; 335:1078-1080.
8. CC Zouboulis, P Kaklamanis. Early descriptions of Adamantiades-Behçet's disease. Annals of the Rheumatic Disease. London: Jul 2003. Tomo 62, N° 7; pg. 691.
9. Krause I, Uziel Y, Guedj D, Mukamel M, Harel L, Molad Y, et al. Childhood Behçet's disease: Clinical features and comparison with adult-onset disease. Rheumatology 1993; 38:457-62.
10. Koné-Paut I. Maladie de Behçet: aspects pédiatriques. Ann Med Intern 1999; 150:571-5.