

Hospital Clínicoquirúrgico "Mártires del 9 de Abril", Sagua la Grande.
Hospital Clínicoquirúrgico "Arnaldo Milián Castro", Santa Clara

ENFERMEDAD DE BEHCET. INFORME DE 5 CASOS

Dr. Gerardo Álvarez Álvarez,¹ Dr. José Francisco Martínez Delgado,¹ Dr. Modesto González Cortiñas,² Dr. C. Luis Martín García¹ y Dra. Aurora Martínez Fraga³

RESUMEN

Se estudiaron 5 sujetos con enfermedad de Behcet según los criterios establecidos para detectarla. Se encontraron úlceras orales en todos; las lesiones en genitales, en 4; el eritema nudoso, en 3; la patergia, en 3; la artritis, en 2; la oclusión vascular, en 2; las lesiones papulopustulosas y piodérmicas, en 3; y lesiones acneiformes, en 1. No hubo lesión ocular de las señaladas como criterio en ninguno de los pacientes objeto de estudio, pero sí conjuntivitis angular bilateral crónica en uno. En otro enfermo se observó la asociación de esta entidad con la policondritis recidivante (síndrome MAGIC), el cual constituye el primer caso reportado en Cuba.

Descriptores DeCS: SINDROME DE BEHCET.

La enfermedad de Behcet no es nueva; probablemente ya la había descrito Hipócrates y fue redescubierta en 1937 por el profesor turco de dermatología *Hulussi Behcet*.^{1,2} Se trata de una vasculitis sistémica de causa desconocida con compromiso musculoesquelético, ocular y mucocutáneo frecuente; en ella existe una tendencia a la formación de trombos venosos, defectos en la producción de prostaciclina al nivel vascular y actividad fibrinolítica defectuosa.³ Es bien conocida

la asociación de la enfermedad con el antígeno de histocompatibilidad HLA B51.^{1,3-5}

Existe una marcada distribución geográfica, es muy frecuente en Japón y Corea. En América se conoce,^{4,6} aunque es mucho menos frecuente. En la bibliografía consultada hemos encontrado sólo 2 casos publicados en Cuba,^{2,7} el hecho de haber diagnosticado 5 pacientes en nuestra provincia, nos motiva a su publicación y a llamar la atención sobre la enfermedad.

¹ Hospital Clínicoquirúrgico "Arnaldo Milián Castro". Santa Clara.

² Hospital Clínicoquirúrgico "Mártires del 9 de Abril". Sagua la Grande.

³ Policlínico de Santa Clara.

PRESENTACIÓN DE CASOS

CASO 1

Paciente masculino de 59 años que asistió a consulta en 1992 por presentar, desde hacía 3 meses, nódulos en las piernas, de forma recidivante, y lesiones eritematopapulosas en miembros superiores, tronco y labios que evolucionaban a la ampolla y posteriormente se ulceraban; también presentaba disfagia con 20 d de evolución provocada por lesiones en la mucosa faríngea, lo cual motivó su ingreso. Se comprobó también alopecia y manchas hiperpigmentadas en dorso de miembros superiores de tamaño variable. Se le realizó biopsia de paladar y piel, esta última se correspondió con vasculitis linfocítica. Egresó con diagnóstico de eritema polimorfo.

En el mismo año ingresó el paciente por lesiones eritematopustulosas generalizadas, lesiones ulceradas con membranas blanquecinas adherentes en mucosa oral, amígdalas, paladar blando y lengua y lesiones genitales del mismo tipo que las descritas en la boca: se diagnosticó un síndrome de Behcet.

A los 4 d de ingresado se señaló en la evolución, aumento de volumen, rubor y calor al nivel del pabellón auricular derecho y edematoso el conducto auditivo izquierdo, así como el dorso de la nariz (policondritis).

En junio del mismo año 1992, ingresó en el Instituto de Medicina Tropical por tos y debilidad muscular. En rayos X de tórax aparecieron múltiples radiopacidades en ambos pulmones que con tratamiento a base de gentamicina evolucionaron favorablemente. Al siguiente mes reingresó por iguales síntomas, recibió tratamiento en la Unidad de Cuidados Intensivos (UTI) del Hospital Provincial de Santa Clara con

esteroides endovenosos, heparina y antibioticoterapia y su evolución fue favorable. Posteriormente se le realizó broncoscopia que fue normal y TAC de pulmón que informó engrosamiento hilar izquierdo relacionado con la arteria pulmonar. El 29 de enero de 1993 se diagnosticó tromboflebitis de miembro superior izquierdo y se mantuvo tratamiento con prednisona y dipiridamol. A los 7 meses fue ingresado por fiebre y a los 5 d de hospitalizado hizo un cuadro de insuficiencia respiratoria aguda; en el rayos X de tórax se observó bloque neumónico en tercio medio de hemitórax izquierdo y se trasladó a UTI con antibióticos y heparinoterapia. En la broncoscopia de urgencia se detectaron muchas secreciones traqueobronquiales; se comenzó antibioticoterapia de acuerdo con la sensibilidad del antibiograma. Posteriormente se exacerbaron los síntomas respiratorios, apareció hemoptisis de gran cuantía y falleció.

CASO 2

Paciente masculino de 23 años, como antecedente se halló que un hermano padecía de estomatitis aftosa. En 1982 le aparecieron úlceras aftosas dolorosas en labios, lengua, mucosa bucal y en el paladar blando y el duro, que dificultaban la deglución.

En noviembre de 1989 acudió a consulta por exacerbación de las lesiones bucales en los 2 últimos años, lo cual fue interpretado como estomatitis aftosa. En febrero de 1994 fue ingresado por presentar flebitis de safena izquierda. Evolutivamente apareció eritema nudoso demostrado por biopsia, así como hipertensión arterial, ocasional. Ingresó en 1995 en el Hospital Provincial "Arnaldo

Milián Castro" por un cuadro de aftas bucales y eritema nudoso, la biopsia apoyaba este último diagnóstico, la prueba de patergia fue positiva. Se cerró el caso como enfermedad de Behcet y se le prescribió tratamiento con 15 mg de prednisona.

CASO 3

Paciente masculino de 31 años, con antecedentes de amigdalitis repetidas, así como neumopatía inflamatoria en febrero de 1996; en junio fue valorado por depresión ansiosa y 2 meses después por sinovitis de la rodilla izquierda. Cuatro meses más tarde presentó estomatitis aftosa y úlceras en los escrotos, además de artralgias, por lo que fue valorado en Medicina Interna del Hospital «Arnaldo Milián Castro» y se diagnosticó enfermedad de Behcet. Al mes de dicho diagnóstico aparecieron lesiones dérmicas consistentes en piodermatitis, por lo cual se evaluó en el Servicio Nacional de Reumatología y se inició tratamiento con colchicina.

CASO 4

Paciente femenina de 19 años, que ingresó en el Hospital «Arnaldo Milián Castro» en 1997 a los 20 d de su puerperio, por fiebre, cefalea frontal, dolor en los miembros inferiores y disfagia. Se describieron, en la historia clínica, lesiones aftosas en borde interno del labio inferior, en la orofaringe, la úvula, así como lengua enrojecida. La vagina estaba muy dolorosa al examen con espéculo, se encontró enrojecida, con múltiples lesiones blanquecinas en la mucosa. Al siguiente día, en el examen con el espéculo, se observaron 3 lesiones ulceradas; mantuvo dolor en región dorsolumbar. Presentó lesiones papulares en cara interna del brazo izquier-

do y mama derecha. Prueba de patergia positiva. Se concluyó como enfermedad de Behcet.

CASO 5

Paciente masculino de 26 años, con antecedentes de amigdalitis repetidas en la infancia. A los 13 años comenzó a presentar úlceras aftosas orales recurrentes, dolorosas; y a los 21 años cuadros recidivantes de eritema nudoso diagnosticado por biopsia. Desde hace 3 años, cuando se expone al sol aparecen en la espalda abundantes lesiones papulopetequiales pustulosas; presenta con frecuencia lesiones papulopetequiales centradas por un pelo en miembros inferiores; lesiones acneiformes frecuentes en la espalda y los hombros; asimismo ha presentado en 2 ocasiones balanitis coincidentes con la ingestión de tetraciclina; artralgia fuera de los procesos de eritema nudoso. En el examen con lámpara de hendidura se comprobó la existencia de conjuntivitis angular bilateral crónica. Con todos estos elementos ingresó en el Servicio de Medicina Interna del Hospital de Sagua La Grande el 6 de mayo de 1997 por presentar hipertensión arterial en varias ocasiones y dolor precordial, se le realizó la prueba de patergia y el resultado fue positivo. Se concluyó como enfermedad de Behcet.

COMENTARIO

Con la finalidad de descartar otras entidades, a todos los pacientes presentados les realizamos diversos exámenes. La totalidad de los enfermos cumplían los criterios diagnósticos para padecer de la enfermedad objeto de estudio.³

Es conocido que algunas características asociadas a la enfermedad pueden va-

riar según la zona geográfica,¹ en nuestros enfermos predominaron las manifestaciones mucocutáneas, como ocurre en las distintas regiones;^{1-4,6} sin embargo, en ninguno encontramos lesión ocular de las señaladas como criterios. Además, en las grandes series señalan un 5 % de trombosis venosa profunda,³ 2 de los 5 reportados por nosotros presentaron esta complicación. Igual frecuencia informan para las complicaciones pulmonares^{3,8} que pueden consistir en: aneurismas de arterias pulmonares, hemoptisis, tromboembolismo pulmonar, derrame pleural y neumonías;

los pacientes 1 y 3 presentaron compromiso de este órgano.

En julio de 1985 se publicó por vez primera la concomitancia de la enfermedad de Behcet con policondritis recidivante en 5 pacientes, lo cual refleja quizás, un mecanismo patogénico común. Las "úlceras en boca y genitales con cartilago inflamado, síndrome MAGIC" fue el nombre propuesto entonces para esta entidad.⁹ En 1996, *Retamar* y otros¹⁰ publicaron el caso número 14. El primer reporte en Cuba de este síndrome lo hacemos con el caso número 1 y con él aportamos nuevos informes a la literatura médica.

SUMMARY

5 patients suffering from Behcet's syndrome were studied according to the criteria established to detect it. Oral ulcers were observed in all of them, genitalia lesions, in 4; nodose erythema, in 3; pathergy, in 3; arthritis, in 2; vascular occlusion, in 2; papulopustular and pyoderma lesions, in 3; and acneiform lesions, in 1. There was no ocular lesion of those considered as criterion in any of the patients under study, but chronic bilateral angular conjunctivitis was found in one of them. It was observed the association of this disease with recidivist polychondritis (MAGIC syndrome) in another patient that is the first case reported in Cuba.

Subject headings: BEHCET'S SYNDROME.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Enfermedad de Behcet. *Lancet* (ed. esp) 1989;15(2):55-7.
2. Navarro Domínguez JL, Pérez Hernández M, Agüero Bello N, Castillo Sosa M, Morales Almeida N, Rodríguez Orosa L. Enfermedad de Behcet. Revisión clínica e inmunológica. Presentación de un caso. *Rev Cubana Med* 1988;27(9):121-9.
3. Yáziçi H. Behcet Syndrome. En: Klippel JH, Dieppe PA. *Rheumatology*. St Louis: Mosby, 1995;6.20.1-6.20.6.
4. Newton Pena V. Estudio de parámetros clínicos y de laboratorio en pacientes con enfermedad de Behcet. Belo Horizonte: Facultad de Medicina de UFMG, 1995.
5. Portugheis MA, Soraidés E. Enfermedad de Behcet. *Arch Oftalmol B Aires* 1986;61(3):205-10.
6. Robles Saavedra E, Mintz Spiro G, Fuentes de la Mata J. El síndrome de Behcet en México. *Rev Med IMSS* 1985;23(6):459-63.
7. Collazo Borrego L, Soto Escobar A, Averhoff Casamayor MC, Turcaz Bosh N, Ramos Sánchez V, Torres Escalonas N. Síndrome de Behcet. Reporte del primer caso en Cuba. *Rev Cubana Estomatol* 1989;26(3):175-80.
8. Lorenzi Filho G, Barbas CSV, Carvalho CRR, Capelozzi VD, Goncalves CR, Saldiva PHN, et al. Manifestaciones intratorácicas de la enfermedad de Behcet. *J Pneumol* 1990;16(3):155-60.
9. Firestein GS, Gruber HE, Weisman MH, Zvaifler NJ, Barber J, J'Duffy JD. Magic syndrome: relapsing polychondritis and Behcet's disease. *Am J Med* 1985;79:65-72.
10. Retamar RA, Magnin PH. Síndrome mágico. *Rev Argent Dermatol* 1996;77(1):17-21.

Recibido: 10 de diciembre de 1997. Aprobado: 16 de marzo de 1998.

Dr. *Modesto González Cortiñas*. Hospital Clínicoquirúrgico "Mártires del 9 de Abril". Carretera C/N km 1, Sagua La Grande, Villa Clara, Cuba. CP 52310.