

## CIENCIAS CLÍNICAS Y PATOLÓGICAS

Universidad Nacional de Chimborazo (UNACH), Riobamba, Chimborazo, Ecuador

### Enfermedad de Behçet y embarazo. A propósito de un caso

### Behçet's disease and pregnancy. A propos of a case

Urbano Solis Cartas<sup>I</sup>, Marian Muñoz Balbín<sup>II</sup> y Edwin Choca Alcocer<sup>III</sup>

<sup>I</sup>Especialista Primer Grado en Reumatología y Medicina General Integral. Máster en Longevidad Satisfactoria. Investigador Agregado. Docente-Investigador de la Universidad Nacional de Chimborazo. Editor de la Revista Cubana de Reumatología. [umsmwork74@gmail.com](mailto:umsmwork74@gmail.com)

<sup>II</sup>Licenciada en Psicología. Investigadora Agregada. Colegio George Washington, Riobamba, Chimborazo, Ecuador. [marianmb1991@gmail.com](mailto:marianmb1991@gmail.com)

<sup>III</sup>Especialista en Medicina Interna. Docente de la Universidad Nacional de Chimborazo. Editor Revista Cubana de Reumatología. [echoca@unach.edu.ec](mailto:echoca@unach.edu.ec)

---

#### RESUMEN

**Introducción:** La enfermedad de Behçet es una enfermedad crónica, multisistémica, de causa desconocida, caracterizada clínicamente por la presencia de aftas orales, genitales, manifestaciones sistémicas y prueba de patergia positiva. Es una enfermedad poco frecuente y predomina en el sexo masculino, por lo que su relación con el embarazo es escasamente reportada en la literatura.

**Objetivo:** Mostrar las manifestaciones clínicas, evolución y complicaciones presentes durante el embarazo en una paciente con enfermedad de Behçet.

**Presentación del Caso:** Se presenta el caso de una paciente de 26 años de edad con diagnóstico de Enfermedad de Behçet, la cual presentó complicaciones durante su embarazo que tuvieron como resultado un producto final de la gestación bajo peso.

**Conclusiones:** La Enfermedad de Behçet puede provocar complicaciones sobre el embarazo como las presentadas en este caso, a su vez el embarazo puede producir actividad de la enfermedad, por lo que lograr un adecuado control de esta previo al embarazo y llegar a tener una correcta planificación familiar son vitales para llegar a un feliz término del embarazo en estas pacientes.

**Palabras clave:** Embarazo, Síndrome de Behçet, manifestaciones cutáneas, manifestaciones orales, vasculitis.

---

## ABSTRACT

**Introduction:** Behçet's disease is a chronic and multisystem illness, of unknown cause, clinically characterized by the presence of oral sores, genital, systemic manifestations and positive pathergy test. It is a not very frequent illness and prevails in the masculine sex; due to this its relationship with the pregnancy is barely reported in the literature.

**Objective:** To show the clinical manifestations, evolution and complications that are present during the pregnancy in a patient with Behçet's illness.

**Case's presentation:** A case of a 26-year-old patient with diagnose of Behçet's illness is presented, which show complications during its pregnancy that result at the end of her pregnancy; and underweight. **Conclusions:** The Behçet's illness could cause complications during pregnancy like those presented in this case, in turn the pregnancy can produce activity of the illness, and for that reason, to achieve an appropriate control of the illness before the pregnancy with the aim of having a correct family planning, which is vital to arrive to a happy end of the pregnancy in these patients.

**Key words:** Pregnancy, Behçet's syndrome, skin manifestations, oral manifestations, vasculitis.

---

## INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Behçet (EB) es una enfermedad multisistémica crónica de causa desconocida, caracterizada por un curso recurrente, que evoluciona en brotes y con compromiso inflamatorio de los vasos sanguíneos de todos los calibres. De etiología incierta, se cree que se debe a una combinación de factores genéticos, ambientales y defectos en los mecanismos de inmunorregulación<sup>1,2</sup>

Su primera descripción fue publicada por Hipócrates, en el siglo V a.C. En 1937 fue reconocida con el nombre de Enfermedad de Behçet tras ser descrita por el dermatólogo turco Hulusi Behçet, tras 17 años de estudios de casos similares.<sup>3</sup>

Tiene una distribución mundial; sin embargo, es más frecuente en los países correspondientes con la antigua ruta de la seda (Irán, Irak, Uzbekistán, Turkmenistán, China y Turquía) y menor en el Norte de Europa y los Estados Unidos.

---

Se estima que Turquía es el país de mayor incidencia con 80-420 casos por 100 000 habitantes. En países como Japón, Corea, China, Irán y Arabia Saudita fluctúa entre 13 a 22 casos por cada 100 000 habitantes. En los Estados Unidos se reportan de 0.12 a 0.33 casos por cada 100 000 habitantes en los primeros años de vida y la juventud, aumentando a 5.2 casos por cada 100 000 habitantes por encima de los 45 años. En países de América su incidencia es mucho más baja y llega a catalogarse como una enfermedad rara.<sup>3-6</sup>

Se reporta una mayor incidencia a partir de la cuarta década de la vida, por lo que no son muy frecuentes los reportes de asociación de EB y embarazo. Por tratarse de una vasculitis sistémica, debe observarse su evolución antes, durante y después del embarazo. Se conoce poco acerca de la influencia mutua entre el embarazo y la EB. Se han reportado remisiones y exacerbaciones de la enfermedad durante la gestación. Cuando ocurre reactivación por lo general las manifestaciones mucocutáneas son la regla, aunque puede presentarse con trastornos articulares, oculares y tromboflebitis. Por otra parte, la EB aumenta las complicaciones del embarazo, se reporta incluso pérdida del mismo en algunos casos. El tratamiento durante el embarazo es comúnmente paliativo y sintomático.<sup>7-10</sup>

Teniendo en cuenta lo inusual de la asociación entre EB y embarazo, la implicación mutua entre ambas y los escasos reportes que existen sobre el tema, decidimos hacer este reporte de una paciente de 26 años de edad con diagnóstico de EB que sufrió exacerbaciones durante el embarazo.

## OBJETIVO

El objetivo de esta presentación es mostrar las manifestaciones clínicas, evolución y complicaciones presentes durante el embarazo en una paciente con Enfermedad de Behçet.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina, blanca, de 26 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial para lo cual llevaba tratamiento con Enalapril, 20 mg diarios, y diagnóstico de EB desde hacía aproximadamente 9 meses con tratamiento en ese momento con Cloroquina, 250 mg diarios, y Prednisona, 10 mg diarios. Es remitida por presentar embarazo de 12 semanas con control periódico en su área de salud, alrededor de 5 meses no asistía a consulta de Reumatología ni se realizaba estudios hemoquímicos ni inmunológicos para seguimiento de su enfermedad. En su primera evaluación reumatológica la paciente refiere la presencia de úlceras orales y genitales, febrícula vespertina de 37-37,5° C, artralgias que interesan rodillas, hombros y codos, y presencia de síntomas generales como pérdida del apetito y decaimiento marcado. En este momento ya había sido valorada por genética clínica, obstetricia y estomatología, llevaba tratamiento con multivitaminas y antianémicos como está protocolizado en estos casos.

Al examen físico se constatan aftas orales y genitales, dolorosas, de fondo blanquecino localizadas en mucosa oral y vaginal, mucosas ligeramente hipocoloreadas y dolor a la movilidad activa y pasiva de hombros y rodillas. Se pesquiza desde el punto de vista de laboratorio y se encontró anemia ligera de 10,6 gr/l, elevación de la proteína C reactiva (48 mg/ml), velocidad de sedimentación globular acelerada (60 mm/h) y estudios inmunológicos negativos. Se decide

augmentar dosis de Prednisona a 30 mg diarios, así como medidas locales para el tratamiento de las aftas orales y vaginales y se obtuvo buena mejoría a los 15 días del reajuste de esquema terapéutico. Decidiéndose en ese momento comenzar a disminuir lenta y progresivamente la dosis de Prednisona hasta llegar a 20 mg diarios.

A las 26 semanas, vuelve a presentar exacerbaciones de la enfermedad a pesar de llevar tratamiento con 20 mg de Prednisona. En esta ocasión aparece nuevo brote de aftas orales y genitales, decaimiento marcado, febrícula con iguales características y aparece monoartritis de rodilla izquierda, se decide nuevamente tratamiento tópico local, aumentar dosis a 30 mg de esteroide y al no ver una respuesta favorable se decide su ingreso 15 días después.

La paciente permaneció ingresada con seguimiento diario por parte de obstetra y semanalmente por parte de Reumatología, se le continuaron haciendo estudios inmunológicos, hemoquímicos y de bienestar fetal para monitorear el crecimiento, desarrollo y vitalidad del feto. A las 36,4 semanas de gestación comienza con dinámica uterina importante y signos de sufrimiento fetal por lo que se decide interrumpir el embarazo. Se obtiene un producto a término, bajo peso al nacer (2 140 gr.), pero con Apgar 7/9. La evolución posterior, tanto de la madre como de su hijo fue favorable y se decide alta hospitalaria 1 mes después, al alcanzar el peso ideal el niño. En el momento del egreso hospitalario, la paciente mantenía tratamiento con 15 mg de Prednisona diario.

Se ha mantenido en seguimiento por Reumatología, con evolución satisfactoria refiriendo en ocasiones úlceras orales aisladas pero sin compromiso genital ni en otro sistema de órganos del cuerpo humano, el tratamiento actual comprende el uso de 250 mg de Cloroquina diarios, 15 mg de Prednisona diarios y 1 mg de colchicina diario. El niño ha mantenido un adecuado crecimiento y desarrollo psicomotor.

## DISCUSIÓN

La EB es una vasculitis sistémica inflamatoria de etiología desconocida, favorecida por un agente infeccioso o ambiental en pacientes genéticamente predispuestos. El principal factor de riesgo asociado es el alelo HLA-B51. Puede afectar casi todos los sistemas del cuerpo, siguiendo un curso de recaídas y remisiones. La forma de presentación y evolución puede variar debido a las diferencias étnicas, geográficas e individuales, sus elementos clínicos distintivos son la presencia de aftas orales y genitales acompañado de manifestaciones oculares, cutáneas y prueba de patergia positiva. Tiene criterios diagnóstico bien definidos y que son de uso actual.<sup>2,3,6,10,11</sup>

Se reportan múltiples alteraciones durante el embarazo en pacientes con enfermedades reumáticas, y la EB no queda exenta de este fenómeno, dichas alteraciones son debidas a los cambios hormonales, hemodinámicos, metabólicos e inmunológicos que ocurren durante el embarazo y tratándose la EB de una vasculitis sistémica, es importante observar su evolución ante, durante y después del embarazo, así como su impacto en la madre y el feto. Cabe destacar que por su característica cíclica y variable las reactivaciones e inclusive su cuadro clínico pueden variar en una misma paciente con diferentes embarazos.<sup>2,12-14</sup>

Debido a su baja frecuencia y su predominio en el sexo masculino la asociación de la EB con el embarazo se ha divulgado escasamente en la literatura. No existe información concluyente acerca de la influencia mutua entre el embarazo y la EB. En los reportes, las remisiones tienden a ser más frecuentemente encontradas, hecho

que es posible explicarse debido a la inmunosupresión humoral y celular presente en la gestación.<sup>15</sup>

Durante el embarazo el sistema inmune materno es modificado con el fin de lograr la tolerancia inmune hacia antígenos paternos expresados en las células fetales, aparece un aumento del cortisol, progesterona y estradiol que causarían una modificación del perfil de citoquinas, en la cual existiría un incremento de las citocinas Th2 (antiinflamatorias) con una inhibición de la respuesta Th1 (proinflamatorias), lo cual explicaría las remisiones de la EB en el embarazo. Por último, la quimiotaxis de neutrófilos y la función adherencia están deprimidas en las mujeres embarazadas, y esto se asociaría con una mejoría en las enfermedades autoinmunes.<sup>11,15</sup>

Existen estudios que reportan que las remisiones de la enfermedad fueron casi cinco veces más frecuentes tanto en el embarazo como en el posparto, mientras que las exacerbaciones se observaron solo en una sexta parte de los pacientes ( $p < 0,001$ ).<sup>2,9</sup>

Los síntomas y signos que se asocian a las exacerbaciones con mayor frecuencia fueron: úlceras orales (23 %); artritis (22 %); úlceras genitales (18 %); problemas gastrointestinales (17 %); lesiones cutáneas (16 %) y uveítis (1 %), aunque complicaciones tales como fenómenos tromboembólicos (embolismo pulmonar, trombosis venosa profunda extensa, trombosis intracardíaca), Síndrome de Budd Chiari y encefalitis también han sido descritas durante el embarazo o postparto. Las exacerbaciones ocurren más frecuentemente en el primer trimestre del embarazo (57 %), seguidas del segundo trimestre (26 %) y tercer trimestre (17 %) y tanto las exacerbaciones como remisiones desencadenadas durante el embarazo tienden a persistir en el período del posparto.<sup>2,15,16</sup>

En relación con la implicación de la EB sobre el embarazo se reporta que la tasa de cesárea y el aborto espontáneo son significativamente mayores en el grupo de embarazadas con EB al compararlas con embarazadas sanas. Las indicaciones de cesáreas en las pacientes con EB fueron principalmente el sufrimiento fetal, presentación podálica y la detención del trabajo de parto. Otras complicaciones reportadas incluyen hipertensión arterial, diabetes gestacional, rotura prematura de membranas y eventos tromboembólicos, ocasionados probablemente por un proceso vasculítico subyacente y los fenómenos tromboembólicos presentes en esta enfermedad.<sup>15-17</sup>

El pronóstico neonatal es bueno y no difiere de las embarazadas sin la enfermedad excepto en los excepcionales casos en que se desarrolla una EB neonatal, la cual se trasmite en forma vertical y puede comprometer la vida del recién nacido. No se reporta asociación de EB con prematuridad o anomalías fetales.<sup>2,10,15,18</sup>

Se declara que son escasos los reportes existentes sobre este tema en la literatura, lo que dificulta establecer el curso clínico de la EB durante la gestación.

## CONCLUSIONES

A pesar del curso variable de la enfermedad durante el embarazo, este último no resulta perjudicial para la enfermedad; sin embargo, la EB puede propiciar la aparición de complicaciones obstétricas que comprometen el pronóstico materno y fetal.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Castillo-González W, González Argote J, Hernández-Estévez J. Enfermedad de Behçet. Rev Cubana de Reumatol [revista en Internet].2014;16(3):[aprox. 12 p.]. [Citado 2015 Dic 7]. Disponible en: <http://www.revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/359>
2. Díaz A, Iribarra C, López C, García-Huidobro A. Embarazo y enfermedad de Behçet. Rev. Obstet. Ginecol. - Hosp. Santiago Oriente DR. Luis Tisné Brousse.2010;5(1):35-40.
3. Solís Cartas U, Quintero Chacón G, Muñoz Balbín M, Lay Williams M, de Armas Hernández A, Solís Cartas E. Características clínico-epidemiológicas de la Enfermedad de Behçet. Reporte de 4 casos. Revista Cubana de Reumatología [revista en Internet]. 2016; 18(1):[aprox. 0 p.]. [Citado 2016 Mar 20]. Disponible en: <http://www.revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/431>
4. Khairallah M, Accorinti M, Muccioli C, Kahloun R, Kempen J. Epidemiology of Behçets disease. Ocul Immunol Inflamm.2012;20(5):324-35.
5. Davatchi F, Shahram F, Chams-Davatchi C, Shams H, Nadji A, Akhlaghi M, Abdollahi BS. Behçet's disease: from East to West. Clinical rheumatology. 2010;29(8):823-33.
6. López de Maturana LD, Amaro BP, Balestrini DC, Segovia GL. Manifestaciones clínicas en 5 casos de Enfermedad de Behçet: Report of 5 cases. Rev. méd. Chile [revista en Internet].2012;130(5):551-6. [Citado 2015 Nov 12]. Disponible en: [http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S003498872002000500010&lng=es](http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S003498872002000500010&lng=es)
7. Solís Cartas U, Barbón Pérez OG, Bascó Fuentes EL, Muñoz Balbín M, Molinero Rodríguez C, Solís Cartas E. Comportamiento clínico-epidemiológico de la Enfermedad de Behçet. Rev. Colomb. Reumatol. 2016;23(2):79-84.
8. Hernández GAM, Sanabria CR. Enfermedad de Behçet. Revista médica de costa Rica y Centroamérica. 2014;71(611):523-8.
9. Uzun S, Alpsoy E, Durda M, Akman A. The clinical course of Behçet's disease in pregnancy. J Dermatol. 2003;30(7):499-502.
10. Salvo A, Nicklas C, Araya G, Madrid P. Enfermedad de Behçet y embarazo: Revisión de la literatura a propósito de un caso. Rev. Chilena Dermatol. 2011; 27(2):194-8.
11. Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, Basu N, Cid MC, Ferrario F, Flores-Suárez LF, et al. 2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. Arthritis & Rheumatism. 2013;65(1):1-11.
12. Solís-Cartas U, García-González V, Hernández-Yane A, Solís-Cartas E. Síndrome Stevens Johnson como complicación de un paciente reumático. Revista Cubana de Reumatología [revista en Internet]. 2014;16(Suppl. 1):[aprox. 3 p.]. [Citado 2015 Nov 23]. Disponible en: <http://www.revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/373>

13. Gil-Armenteros R, Solís-Cartas U, Milera-Rodríguez J, De-Armas-Hernández A. Mielitis transversa como debut de un lupus eritematoso sistémico. *Revista Cubana de Reumatología* [revista en Internet]. 2013;15(3):[aprox. 0 p.]. [Citado 2015 Dic 6]. Disponible en:  
<http://www.revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/284>
14. Solís-Cartas U, Milera-Rodríguez Y, Santana I, Pereira-Torres J, De-Armas-Hernández A. Púrpura de Schonlein Henoch, presentación de caso. *Revista Cubana de Reumatología* [revista en Internet]. 2012;14(21):[aprox. 0 p.]. [Citado 2015 Nov 18]. Disponible en:  
<http://www.revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/217>
15. Zen M, Ghirardello A, Iaccarino L, Tonon M, *et al.* Hormones, immune response, and pregnancy in healthy women and SLE patients. *Swiss Med Wkly* 2010;140(13-14):187-201.
16. Gül A, Tugal-Tutkun I, Dinarello CA, Reznikov L, Esen BA, Mirza A, Solinger A. Interleukin-1 $\beta$ -regulating antibody XOMA 052 (gevokizumab) in the treatment of acute exacerbations of resistant uveitis of Behçet's disease: an open-label pilot study. *Annals of the rheumatic diseases*. 2012;71(4):563-6.
17. Solís-Cartas U, García-González V, Hernández A, Solís-Cartas E. Síndrome Poliglandular tipo III. A propósito de un caso. *Revista Cubana de Reumatología* [revista en Internet]. 2014; 16(Suppl. 1):[aprox. 3 p.]. [Citado 2015 Nov 28]. Disponible en:  
<http://www.revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/370>
18. Hiwarkar P, Stasi R, Sutherland G, Shannon M. Deep vein and intracardiac thrombosis during the post-partum period in Behçet's disease. *Int J Hematol*. 2010;91(4):679-86.

Recibido: 20 de diciembre de 2015.

Aprobado: 24 de octubre de 2016.