

Características, síntomas y diagnóstico.

### **Características**

La enfermedad de Behcet se caracteriza por la inflamación de los vasos sanguíneos por lo que entra dentro del grupo de las vasculitis. A su vez se trata de una enfermedad de origen desconocido, minoritaria, no contagiosa y crónica.

Es una enfermedad multisistémica porque pueden aparecer síntomas en un gran número de órganos y sistemas del cuerpo, esto es debido a que el proceso inflamatorio puede afectar a cualquiera de los capilares del cuerpo. Otra característica muy importante es que se trata de una enfermedad autoinmune ya que el origen de la inflamación de los vasos sanguíneos es el ataque que desarrolla contra ellos el propio sistema inmunológico del enfermo.

La enfermedad de Behcet es de carácter crónico con una evolución con períodos de activación (brotes) y otros de remisión. Tiende a aparecer en la tercera década de la vida, de los 20 a los 30 años, aunque pueden darse casos a cualquier edad, y suele desarrollarse completamente a los 15 meses desde el primer brote.

La enfermedad entra dentro de las enfermedades minoritarias ya que su prevalencia es muy baja, en España se estima que 5 de cada 100.000 habitantes pueden padecerla. Se da por igual en hombres y mujeres y aunque es de carácter universal existen un mayor número de casos en los países alrededor del Mediterráneo y en algunos países asiáticos por lo que también se la ha denominado Enfermedad de la Ruta de la Seda.

El origen de la enfermedad es desconocido aunque se sabe que tiene un componente genético que predispone a las personas a padecerlas. Sin embargo este componente no explica la enfermedad al 100% por lo que se cree que es necesaria la presencia de un factor ambiental para que la enfermedad se desarrolle. Este factor ambiental es desconocido y actualmente se estudia la posibilidad de que sea una infección vírica.

A pesar de tener un componente genético y de que existan casos de familiares con la enfermedad todos los estudios indican que la enfermedad no es hereditaria y no sigue un patrón de herencia mendeliana. A su vez la enfermedad de Behcet no es contagiosa por ningún tipo de vía.

### **Síntomas**

La enfermedad es multisistémica y comprende una gran número de síntomas que pueden darse en su totalidad o aparecer parcialmente. Es muy importante indicar que no todos los enfermos tienen porque desarrollar todos los síntomas ni con la misma intensidad que otros enfermos por lo que nunca hay que compararse con el resto de enfermos.

Los principales síntomas son:

- **Manifestaciones mucocutáneas**

En más del 90% de los pacientes se producen aftas bucales y/o genitales con carácter recurrente, son dolorosas y su cicatrización puede llevar de 1 a 3 semanas. El tamaño es variable, su color suele

ser blanquecino y tienen forma irregular aunque pueden diferir de unos pacientes a otros. Otra manifestación cutánea importante es el eritema nudoso caracterizado por la aparición de nódulos subcutáneos de color rojo, dolorosos y que se suelen localizarse en los miembros inferiores. Además existen otros síntomas menores como foliculitis y lesiones parecidas al acné juvenil.

- **Manifestaciones oculares**

La principal manifestación ocular es la uveítis que consiste en la inflamación de la úvea. La úvea es una capa del ojo que se encuentra entre la esclerótica y la retina y esta formada por el iris, el cuerpo ciliar y la coroides. En esta capa se encuentran los vasos sanguíneos que riegan el ojo. La uveítis se denomina anterior cuando se inflama la parte frontal del ojo(iritis) o posterior cuando se inflama la coroides(coroiditis). La uveítis suele ir acompañada de dolor, enrojecimiento, visión borrosa y perdida de visión si la inflamación se hace persistente. Otras manifestaciones oculares son la sequedad ocular o la conjuntivitis y debido a las recaídas puede aparecer complicaciones como el glaucoma o las cataratas.

- **Manifestaciones articulares**

En un elevado número de pacientes suele aparecer inflamación de las articulaciones, artritis, acompañada de dolor, artralgia. Estas inflamaciones suelen durar días o semanas, no son deformantes y suelen aparecer en mayor medida en los miembros inferiores aunque pueden darse en cualquier articulación.

- **Implicaciones del Sistema Circulatorio**

Aunque todos los síntomas tienen un componente circulatorio, vasculitis, cabe destacar la posibilidad de formación de trombos que afecten a cualquier órgano. La implicación más habitual es la trombosis superficial o profunda de las extremidades inferiores y la tromboflebitis, inflamación de la vena, asociada a ellas.

- **Manifestaciones Neurológicas**

La afectación del sistema nervioso puede ser a nivel del cerebro, las meninges o la médula espinal y suele ser producida por la inflamación de alguna de estas partes. Pueden aparecer dolores de cabeza, rigidez del cuello, fiebre o dificultad para realizar movimientos coordinados.

- **Manifestaciones Digestivas**

Suelen ser inflamaciones del tracto digestivo o aftas similares a las orales, aparecen en un número reducido de enfermos y van acompañadas de dolor abdominal, diarrea o disfagia.

- Existen otras manifestaciones que se dan en menor medida como la epididimitis en los hombres o complicaciones cardiacas, renales o pulmonares.

## **Diagnóstico**

El diagnóstico suele ser complicado debido a la gran cantidad de síntomas, a la variedad de la intensidad de los mismos de unos enfermos/as a otros y a que no existe una prueba diagnóstica específica. Así el diagnóstico incluye una serie de pruebas dependiendo de los síntomas que se tengan y se realiza un diagnóstico diferencial con otras enfermedades como la aftosis oral recidivante, la estomatitis aftosa recurrente, el síndrome de Reiter, la enfermedad de Crohn, la

colitis ulcerosa, la sarcoidosis o la esclerosis múltiple.

El Grupo Internacional de Estudio de la Enfermedad de Behçet publicó un sistema de clasificación en 1990 que se sigue utilizando para diagnosticar a los pacientes. Este sistema exige la presencia de úlceras orales de repetición, además de dos o más de las siguientes manifestaciones:

- Úlceras genitales de repetición.
- Lesiones inflamatorias de los ojos.
- Lesiones específicas de la piel.
- Positividad de un test que mide la reactividad de la piel (patergia).

Sin embargo la utilidad de estos criterios es mayor en el ámbito académico y científico que en la práctica diaria de la medicina ya que existen numerosos pacientes que sin cumplir los requisitos tienen un diagnóstico coherente con la enfermedad de Behcet. Esto suele darse cuando debido a los tratamientos algunos síntomas como las aftas no aparecen con la suficiente periodicidad.

Todas estas complicaciones suelen llevar a que el diagnóstico se alargue durante meses o años o que nunca se realice un diagnóstico definitivo. A pesar de todas estas complicaciones, un diagnóstico rápido y un tratamiento adecuado ayuda a mantener controlada la enfermedad y a mejorar su evolución.

Fuente: [www.behcet.es](http://www.behcet.es)