

Medicent Electrón. 2018 ene.-mar.;22(1)

UNIVERSIDAD DE CIENCIAS MÉDICAS DE VILLA CLARA

## INFORME DE CASO

### Úlceras bucales como manifestación de la enfermedad de Behçet

### Mouth ulcers as a manifestation of Behçet 's disease

Lázaro Sarduy Bermúdez<sup>1</sup>, Margarita Hernández García<sup>2</sup>, Magdiel Rodríguez Labrada<sup>3</sup>

1. Universidad de Ciencias Médicas de Villa Clara. Cuba. Correo electrónico: [lazarosb@infomed.sld.cu](mailto:lazarosb@infomed.sld.cu)
2. Hospital Universitario Pediátrico José Luis Miranda. Santa Clara, Villa Clara. Cuba.
3. Hospital Universitario Arnaldo Milián Castro. Santa Clara, Villa Clara. Cuba.

### RESUMEN

La enfermedad de Behçet es una vasculitis sistémica crónica recurrente, que se caracteriza por la presencia de úlceras bucales y genitales, uveítis y eritema nudoso. La edad de mayor frecuencia de aparición es entre la segunda y cuarta décadas de la vida, con una presentación familiar del 8-18 %. Aunque su causa aún se desconoce, se cree que esta enfermedad es activada por factores ambientales, como agentes microbianos, en individuos con una genética particular. Se presenta a una paciente de 50 años de edad, en la cual se diagnosticó la enfermedad de Behçet a partir del estudio histopatológico de lesiones ulceradas de la mucosa, en varios sitios de la cavidad bucal.

*DeCS:* úlceras bucales/epidemiología, síndrome de Behçet.

### ABSTRACT

Behçet's disease is a recurrent chronic systemic vasculitis characterized by oral and genital ulcers, uveitis and erythema nodosum. It occurs more frequently in the second and fourth decades of life, with a family history of 8-18 %. Although its cause is still unknown, it is believed that this disease is activated by environmental factors, like microbial agents, in individuals with a particular genetics. We report a 50-year-old patient who was diagnosed with Behçet's disease based on a histopathological study of ulcerative mucosal lesions in several parts of the oral cavity.

*DeCS:* oral ulcer/epidemiology, Behcet syndrome.

La enfermedad de Behçet es una vasculitis sistémica crónica recurrente, que se caracteriza por la presencia de úlceras bucales y genitales, uveítis y eritema nudoso.<sup>1</sup> La edad de mayor frecuencia de aparición es entre la segunda y cuarta décadas de la vida, con una presentación familiar del 8-18 %<sup>2</sup>. Aunque su causa aún se desconoce, se cree que la enfermedad de Behçet es activada por factores ambientales, como agentes microbianos, en individuos con una genética particular.<sup>3,4</sup> Se han detectado niveles elevados de *Streptococcus sanguis* en la flora bucal de estos pacientes y

presencia del virus del herpes simple tipo 1 en la saliva, mediante pruebas moleculares específicas de reacción en cadena de la polimerasa.<sup>5</sup>

La enfermedad es más frecuente en el Medio Oriente y Japón, donde hay una asociación a la molécula HLA-B51. La prevalencia más alta se ha informado en Turquía y en Estambul, aunque hay informes de enfermedad de Behçet de otras partes del mundo, como Mongolia, Rusia, Brasil, México, Colombia, Argentina, Chile, Cuba, Australia y Nueva Zelanda.<sup>6</sup>

Las reacciones autoinmunes o autoinflamatorias en la enfermedad de Behçet afectan primero los vasos sanguíneos. El endotelio es el objetivo principal en la patogenia, y mediante la producción de autoanticuerpos anticélulas endoteliales, se desarrolla una vasculitis y el consiguiente daño tisular. No existe un examen de laboratorio específico para la enfermedad, la cual se manifiesta por la aparición de úlceras recurrentes en la boca, los genitales y lesiones oculares y cutáneas. Las afectaciones articulares también son frecuentes, además de la afección al sistema nervioso y vascular.<sup>7</sup>

La mayoría de las manifestaciones son autolimitadas, con excepción de las oculares, que pueden causar ceguera. Las metas de la terapia en la enfermedad de Behçet consisten en: suprimir la inflamación, reducir la frecuencia y gravedad de las recurrencias y minimizar la afectación de la retina. Para ser efectivo, el tratamiento debe ser implementado tempranamente.<sup>8</sup>

### Presentación del paciente

Paciente de 50 años de edad, femenina, con antecedentes de salud anterior, que hace aproximadamente tres meses comenzó a presentar lesiones ulceradas en varios sitios de la cavidad bucal, para lo cual recibió tratamiento con fitofármacos, sustancias epitelizantes y levamisol. Al realizar el examen clínico, se observaron úlceras de gran tamaño cubiertas por un epitelio necrótico, localizadas en el labio, la lengua, el suelo de la boca, el paladar blando, las amígdalas, los carrillos y la encía ([Figura 1](#)).



**Figura 1.** Úlceras de gran tamaño localizadas en diferentes lugares de la cavidad bucal.

La paciente fue interconsultada con las especialidades de Dermatología, Reumatología, Inmunología y Alergología. Los exámenes complementarios realizados se encontraban dentro de los parámetros normales:

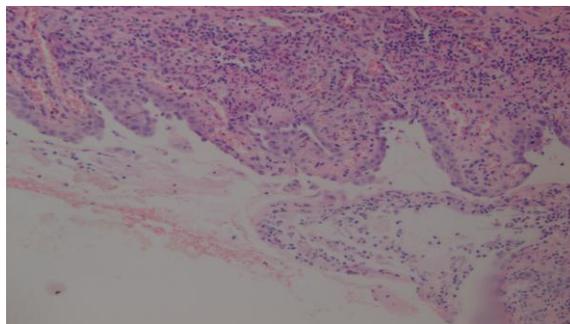
Hemograma completo: Hb: 142 g/l; leucograma:  $8,2 \times 10^9/l$ ; polimorfonucleares: 0,54; linfocitos: 0,41; coagulograma: tiempo de sangrado: 1 min; tiempo de coagulación: 7 min; plaquetas:  $240 \times 10^9/l$ ; glucemia, creatinina, iones, enzimas hepáticas, pancreáticas, estudio de la función renal, estudios hematopoyéticos completos e inmunología, serologías y pruebas para detectar la presencia del virus de inmunodeficiencia humana: sin alteraciones. Se realizaron exámenes inmunológicos: células de lupus eritematoso (LE), complemento, crioglobulinas, factor reumatoideo, anticuerpos antinucleares (ANA), anticuerpos contra citoplasma de neutrófilo (ANCA), anti DNA de doble cadena: todos negativos, al igual que los hemocultivos, urocultivos y coprocultivos.

Aproximadamente a los tres meses y medio aparecieron lesiones en la piel, localizadas en la región axilar y en las mamas, las cuales desaparecieron en el período de una semana ([Figura 2](#)).



**Figura 2.** Lesiones en período de cicatrización, localizada en axilas y mamas.

Posteriormente, se procedió al estudio hístico de las lesiones bucales, mediante el cual se encontró una mucosa bucal con vesícula acantótica intraepitelial e infiltrado inflamatorio neutrofílico intraepitelial y fibrina. A nivel submucoso, se observó infiltrado inflamatorio mononuclear, predominantemente linfocítico. Los hallazgos histológicos fueron compatibles con la enfermedad de Behçet ([Figura 3](#)).



**Figura 3.** Se observa la afectación del epitelio y su lámina propia como consecuencia de la enfermedad.

La paciente fue remitida al servicio de Reumatología, donde se instauró tratamiento con: colchicina (0,5 mg) una tableta cada 8 horas; metotrexato (2,5 mg) cuatro tabletas en dosis semanal; ácido fólico (5 mg) una tableta diaria, excepto el día del metotrexato; prednisona (20 mg) una tableta diaria durante ocho semanas, y luego se disminuyó a dosis de mantenimiento (10 mg). Actualmente, la paciente se encuentra compensada de la enfermedad.

### **Comentario**

La enfermedad de Behçet se considera una afección de difícil diagnóstico; la tríada característica para su identificación no siempre está presente en todos los casos. El examen histológico de las úlceras bucales permitió arribar al diagnóstico definitivo. Una vez instaurado el tratamiento oportuno, los brotes de la enfermedad pueden espaciarse por un período de tiempo prolongado, independientemente de que cada episodio de la recurrencia será peor que el anterior, pues se manifestarán nuevas afectaciones que pueden incluir trastornos neurológicos, gastrointestinales, oculares, entre otros, como declaran Mora y Ríos.<sup>9</sup>

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ortiz Valencia CG, González Guajardo DA. Enfermedad de Behçet: Reporte de 2 casos. Rev Mex Oft [internet]. 2016 mayo- jun. [citado 8 ene. 2017];90(3):[aprox. 9 p.]. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-revista-mexicana-oftalmologia-321-articulo-enfermedad-behcet-reporte-2-casos-90452966>
2. Martín JM, Mateo E, Monteagudo C, Jordá E. Brote severo de la enfermedad de Behçet con manifestaciones mucocutáneas intensas. Reumatol Clín [internet]. 2010 [citado 8 ene. 2017];6(6):[aprox. 5 p.]. Disponible en: <http://www.reumatologiaclinica.org/es/brote-severo-enfermedad-behcet-con/articulo/S1699258X10001300/>
3. Pila Pérez RV, Pila Peláez RU, Rosales Torres P, Artola González JA. Enfermedad de Behcet: presentación de un caso. Arch Méd Camagüey [internet]. 2014 ene.-feb. [citado 8 ene. 2017];18(1):[aprox. 5 p.]. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1025-02552014000100014](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1025-02552014000100014)
4. Alonso S, Riveros-Frutos A, Martínez Morillo M, Grau Ferrer L, Carrato C, Olivé A. Enfermedad de Behçet pseudotumoral. Reumatol Clín [internet]. 2016 mar.-abr. [citado 8 ene. 2017];12(2):[aprox. 5 p.]. Disponible en: <http://www.reumatologiaclinica.org/es/enfermedad-behcet-pseudotumoral/articulo/S1699258X15000546/>
5. Castillo González W, González Argote J, Hernández Estévez J. Enfermedad de Behçet. Rev Cubana Reumatol [internet]. 2014 sep.-dic. [citado 8 ene. 2017];16(3):[aprox. 5 p.]. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1817-59962014000300007](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962014000300007)
6. Chaar Reis TR, Lima Nogueira BM, Lantigua Domínguez MC, Fernandes de Menezes SA, Rodrigues da Silva e Souza PA, Oliveira de Alencar Menezes T. Manifestaciones orales en pacientes reumatológicos: una revisión de los conocimientos. Int J Odontostomat [internet]. 2015 dic. [citado 8 ene. 2017];9(3):[aprox. 6 p.]. Disponible en: [http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0718-381X2015000300010](http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0718-381X2015000300010)
7. Rodríguez Carballeira M, Espinosa Garriga G. Enfermedad de Behçet. Concepto y epidemiología. Cuad Autoinmunidad [internet]. 2011 jun. [citado 8 ene. 2017];4(2):[aprox. 6 p.]. Disponible en: <https://www.fesemi.org/sites/default/files/documentos/grupos/autoinmunes/publicaciones/cuadernos-autoinmunidad-a4-n2.pdf>
8. Solís Cartas U, Poalásín Narváez L, Quintero Chacón G, Muñoz Balbín M, Wuillians ML, Solís Cartas E. Características clínico epidemiológicas de la enfermedad de Behçet. Rev Cubana Reumatol [internet]. 2016 [citado 8 ene. 2017];XVIII(1):[aprox. 8 p.]. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/rcur/v18n1/rcur02116.pdf>
9. Mora Hernández GA, Ríos Sanabria C. Enfermedad de Behçet. Rev Méd Costa Rica Centroam [internet]. 2014. [citado 16 nov.2016]; LXXI(611):[aprox. 6 p.]. Disponible en: <http://www.binasss.sa.cr/revistas/rmcc/611/art27.pdf>

Recibido: 19 de enero de 2017

Aprobado: 12 de mayo de 2017

Lázaro Sarduy Bermúdez. Universidad de Ciencias Médicas de Villa Clara. Cuba. Correo electrónico: [lazarosb@infomed.sld.cu](mailto:lazarosb@infomed.sld.cu)