



Sociedad Española de Reumatología - Colegio Mexicano de Reumatología

Reumatología Clínica

www.reumatologiaclinica.org



Caso clínico

Enfermedad de Behçet con perforación intestinal: a propósito de un caso



Maricel Della Maggiora*, Andrea Baños, Virginia Paolini, Dario Florio, Lorena Takashima y Pedro Aicardi

Servicio de Reumatología, APESA, Buenos Aires, Argentina

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 29 de enero de 2016

Aceptado el 16 de marzo de 2016

On-line el 30 de abril de 2016

Palabras clave:

Enfermedad de Behçet

Complicaciones intestinales

Adalimumab

Keywords:

Behçet's disease

Intestinal complications

Adalimumab

R E S U M E N

Paciente de sexo masculino de 34 años con antecedente de úlceras orales y genitales que cursaban en brotes de 8 años de evolución, se presenta con fiebre elevada y lesiones en piel durante 21 días, sin dolor abdominal. Se realiza tomografía computarizada, observándose perforación intestinal, por lo que es intervenido quirúrgicamente. Es tratado con corticoides y azatioprina. Luego, por falta de respuesta, se le administra adalimumab.

© 2016 Elsevier España, S.L.U. y

Sociedad Española de Reumatología y Colegio Mexicano de Reumatología. Todos los derechos reservados.

Behçet's disease with intestinal perforation: A case report

A B S T R A C T

A 34-year-old man with an 8-year history of outbreaks of oral and genital ulcers presented with high fever and skin lesions that had developed 21 days earlier, without abdominal pain. Computed tomography revealed intestinal perforation requiring surgery. After treatment with corticosteroids and azathioprine proved to be ineffective, it was switched to adalimumab.

© 2016 Elsevier España, S.L.U. and Sociedad Española de Reumatología y Colegio Mexicano de Reumatología. All rights reserved.

Introducción

La enfermedad de Behçet (EB) es una enfermedad inflamatoria multisistémica crónica que cursa en brotes con afectación vascular en algunas lesiones, pero no en otras como las parenquimatosas cerebrales y pseudoacné, por lo que su inclusión en las vasculitis está actualmente en discusión.

Caso clínico

Paciente de 34 años, caucásico, hospitalizado por síndrome febril severo de origen desconocido de 21 días de evolución, astenia y lesiones nodulares pustulosas en miembros superiores e

inferiores, que evolucionan dejando costra, sin alteraciones oftalmológicas.

Relata historia de úlceras indoloras intermitentes orales y genitales desde hace 8 años que evolucionan espontáneamente, sin diagnóstico de certeza.

Los exámenes de laboratorio mostraron: VSG > 120 mm/h, PCR 400 mg/dl, pruebas inmunológicas (FAN, ANCA, anticardiolipinas y VDRL), negativas. Pruebas febriles, serología viral y HLA-B27 negativos. Proteinograma electroforético normal. IgA 443 mg/dl. Coproparasitológico negativo.

TAC de tórax y abdomen: con derrame pleural bilateral, neoperitoneo, engrosamiento de membrana peritoneal, líquido libre en cavidad y adenomegalias, por lo cual se interviene quirúrgicamente, encontrándose múltiples perforaciones colónicas (fig. 1), que ameritaron colectomía subtotal e ileostomía. Se le administra meprednisona 40 mg/día con buena evolución clínica, que posteriormente se disminuye a 8 mg/día y se agrega azatioprina 100 mg/día, durante un año sin recaídas, pero una

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: dmaricel@hotmail.com (M. Della Maggiora).



Figura 1. Imagen de perforación colónica de paciente con EB.

videocolonoscopia de control mostró lesiones activas, por lo que se inicia tratamiento con adalimumab 40 mg sc cada 15 días¹⁻³, con remisión clínica e histopatológica a los 4 meses de tratamiento⁴.

Estudios complementarios histopatológicos demostraron en pieza operatoria úlcera colónica con inflamación perilesional; en biopsia de piel paniculitis septolobulillar con infiltrado de mono y polimorfonucleares; y en úlcera escrotal inflamación inespecífica. Investigación positiva de HLA-B52⁵ y negativa para HLA-B51. Patergia negativa.

Conclusiones

Los pacientes con enfermedad de Behçet pueden pasar años solo con úlceras orales y genitales, sin un diagnóstico preciso y consultar en el momento en que se presentan complicaciones graves. Debido a que el diagnóstico es básicamente clínico es importante que los médicos de atención primaria se familiaricen con las características de esta enfermedad⁶, principalmente en países como el nuestro de baja prevalencia ya que esconde su diagnóstico en una variedad de síntomas que hay que asociar para descubrirla, por lo que cualquier retraso en el diagnóstico aumenta la morbimortalidad de los pacientes con EB.

En la actualidad, cuando se presenta compromiso gastrointestinal, se han utilizado con buena respuesta sulfasalazina, azatioprina, corticoesteroides a dosis bajas, altas o en pulsos, así como ciclofosfamida en pulsos. Sin embargo, en caso de perforación intestinal, el tratamiento debe ser agresivo y podría comenzarse directamente con adalimumab⁷.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Alpsy E. New evidence-based treatment approach in Behcet's disease. *Patholog Res Int.* 2012;2012:871019.
2. Park JJ, Kim WH, Cheon JH. Outcome predictors for intestinal Behcet's disease. *Yonsei Med J.* 2013;54:1084–90.
3. Yim SM, Kim SM, Lee HJ, Jang HW, Park SJ, Hong SP, et al. Mucosal healing predicts the long term prognosis of intestinal Behcet's disease. *Intest Res.* 2013;11 Suppl:S43.
4. Bas Y, Guney G, Uzbay P, Zobaci E, Ardali S, Özkan AT. Colon perforation and Budd-Chiari syndrome in Behcet's disease. *Am J Case Rep.* 2015;16:262–7.
5. Arber N, Klein T, Meiner Z, Pras A. Close association of HLA-B51 and B52 in Israeli patients with Behcet's syndrome. *Ann Rheum Dis.* 1991;50:351–3.
6. Jung YS, Cheon JH, Park SJ, Hong SP, Kim TI. Clinical course of intestinal Behcet's disease during the first five years. *Dig Dis Sci.* 2013;58:496–503.
7. Tanida S, Inoue N, Kobayashi K, Naganuma M, Hirai F, Iizuka B, et al. Adalimumab for the treatment of Japanese patients with intestinal Behçet's disease. *Clin Gastroenterol Hepatol.* 2015;13:940–948.e3.