



## SÍNDROME DE BEHÇET

Díaz García A, Gil Sánchez L, Hamod Tammawi F, Martínez García Marta, Nebot Navarro A, Maqueda Martínez IM, Cervantes García A, Sánchez Zapata, MI.

### INTRODUCCIÓN

Las úlceras genitales pueden clasificarse en dos grandes grupos: infecciosas y no infecciosas. Dentro del grupo de las no infecciosas podemos encontrar úlceras de origen neoplásico o úlceras como manifestación de una enfermedad sistémica como sería el síndrome de Behçet. El síndrome de Behçet es una vasculitis crónica multisistémica idiopática cuya forma de presentación más frecuente son los episodios recurrentes de úlceras orales y genitales. El inicio suele ser entre los 30-40 años y es más frecuente en hombres. El debut suele presentarse como úlceras aftosas bucales y úlceras genitales recidivantes que pueden preceder en años a la afectación de otros órganos por lo que el diagnóstico precoz es muy importante. Las úlceras genitales en mujeres afectan sobre todo a la vulva y en menor porcentaje a la vagina y el cérvix. Las pacientes suelen asociar dolor y en ocasiones dispareunia y disuria. El diagnóstico es clínico y requiere la existencia de úlceras orales recurrentes más 2 de los siguientes: uveítis anterior o posterior, eritema nodoso, pseudofoliculitis o lesiones papulopustulosas, prueba de patergia positiva. El tratamiento se basa en prevenir las recurrencias y evitar el daño visceral, pues no se ha encontrado tratamiento curativo por el momento. El tratamiento es tópico basándose principalmente en corticoides, sucralfato, triamcinolona y lidocaína. En caso de resistencias podemos emplear AINES y corticoides sistémicos.

### DESCRIPCIÓN DEL CASO

Mujer de 47 años que acude a urgencias por úlceras vulvares bilaterales dolorosas a nivel de labios mayores. No AP de interés. Se diagnostica de posible herpes genital y se pauta Famciclovir. A los 10 días la paciente acude de nuevo a urgencias por no mejoría tras tratamiento pautado. Se observan mismas lesiones y adenopatías inguinales bilaterales. Se diagnostica de posible enfermedad de Behçet, se toman exudados, se cursan serologías y se biopsian las lesiones. Se pautan lavados con Betadine y corticoides tópicos. Se cita a la paciente para revisión. En la revisión refiere además de las úlceras genitales, aftas orales, poliartralgias y afectación ocular de varios meses de evolución e inflamación a nivel de muñeca derecha de reciente aparición..

- Serologías: IgG + para CMV, VHS y VEB.
- Exudado de la herida: Negativo.
- AP biopsia vulvar: Úlcera vulvar inespecífica.

Se deriva a la paciente a urgencias generales para valoración de clínica articular y se realiza ITC a reumatología para valoración por su parte. Tras el tratamiento tópico las úlceras vulvares remitieron.



### CONCLUSIONES

- Ante la presencia de úlceras orales y genitales recidivantes debemos descartar un síndrome de Behçet.
- El diagnóstico es clínico basado en la anamnesis y exploración física.
- Un diagnóstico y tratamiento precoces mejorará la calidad de vida de las pacientes y reducirá la morbilidad asociada a la enfermedad.
- El tratamiento es sintomático pero se están investigando terapias relacionadas con el interferón alfa y con el factor de necrosis tumoral.

#### Bibliografía

1. Keogan MT. Clinical immunology review series: An approach to the patient with recurrent orogenital ulceration, including Behçet's syndrome. Clin Exper Immunol. 2009;156:1---11
2. <https://www.elsevier.es/es-revista-clinica-e-investigacion-ginecologia-obstetricia-7-articulo-sindrome-behçet-como-diagnostico-diferencial-S0210573X13000294>
3. Alpsy E, Zouboulis CC, Ehrlich GE. Mucocutaneous lesions of Behçet's disease. Yonsei Med J. 2007;48:573---85