

Síndrome de Behçet



El síndrome de Behçet o **enfermedad de Behçet** (se pronuncia beh-chet) es una vasculitis sistémica (inflamación de los vasos sanguíneos en todo el cuerpo). Es un padecimiento que causa síntomas en varias partes del cuerpo.

Causas del Síndrome de Behçet

Las causas del síndrome son desconocidas, se ha sugerido que puede haber una susceptibilidad genética para desarrollar el síndrome, pero no existe nada conocido hasta la actualidad que pueda decirse que desencadene el desarrollo del mismo.

No hay ningún patrón que pueda indicar con certeza que el síndrome pueda ser hereditario, principalmente en los casos de inicio precoz. Se ha asociado a una **predisposición genética** (gen HLA-B5), en pacientes provenientes de la cuenca del mediterráneo o del extremo oriente y ha habido casos de familias con varios pacientes del síndrome.

Síntomas del Síndrome de Behçet

Entre los tejidos afectados por el síndrome están las **mucosas** (tejido que produce moco y que se encuentra en el revestimiento de los órganos digestivos, genitales y urinarios) y la piel; por lo cual los principales síntomas del síndrome son:

Síndrome De

Todos los síndromes del ser humano

<http://sindrome-de.com>

Ulceras orales: lesiones presentes de manera constante, en los niños pueden desarrollarse de pequeño tamaño y múltiples.

Ulceras genitales: en los adolescentes se localizan principalmente en el escroto y en el pene de manera menos frecuente. En las adolescentes, el área que se ve afectada principalmente es la de los genitales externos. Los jóvenes pueden tener inflamación de los testículos de forma repetitiva.

Problemas cutáneos: se pueden presentar lesiones cutáneas diferentes, en la parte inferior de las piernas y con mayor frecuencia antes de la pubertad. Se pueden manifestar eritemas nodosos (lesiones de la piel en forma de nódulos inflamados, que son dolorosos).

Patergia: reacción de la piel a microtraumatismos, caracterizada por la aparición de pápulas o pústulas.

Problemas oculares: son las manifestaciones más graves del síndrome. Normalmente se ven afectados los dos ojos y durante los 3 primeros años después de aparecido el síndrome. La afección de los ojos es crónica, con episodios ocasionales, en los cuales pueden ocurrir daños estructurales, perdiéndose de forma gradual la visión.

Problemas articulares: generalmente las molestias se presentan en las rodillas, tobillos, muñecas y codos. La inflamación puede causar dolor, rigidez y restricción del movimiento de las articulaciones. Normalmente no se ocasionan daños en las articulaciones, y los síntomas duran pocas semanas y desaparecen.

Problemas neurológicos: las formas más graves se presentan principalmente en los pacientes del sexo masculino y pueden manifestarse con aumento de la presión intracraneana, convulsiones, dolores de cabeza y problemas de equilibrio o marcha. Los niños no suelen desarrollar problemas neurológicos.

Problemas vasculares: tanto las venas como las arterias se pueden ver afectadas. Puede ser muy doloroso, principalmente en el área de las piernas.

Problemas gastrointestinales: son comunes y pueden presentarse úlceras intestinales.

Diagnostico del Síndrome de Behçet

El diagnostico del síndrome es principalmente clínico, pueden pasar entre 1 y 5 años para que un niño llene todos los **criterios internacionales** descritos para el síndrome de Behçet.

Dichos criterios exigen la presencia de úlceras orales más dos de las siguientes características: úlceras genitales, lesiones cutáneas típicas, test de patergia positivo o problemas oculares.

El test de patergia es una prueba muy importante para el diagnóstico, se realiza haciendo 3 perforaciones cutáneas en la superficie interna del antebrazo, con una aguja estéril. La reacción que se obtenga revelará positividad para el síndrome si hay formación de pápula o erupción circular con relieve; o pústula o erupción circular con relieve pero conteniendo pus.

El diagnóstico demora generalmente un promedio de 3 años hasta ser establecido.

No existen pruebas de laboratorio específicas para el síndrome. Aproximadamente solo la mitad de los niños con el síndrome son portadores del marcador genético HLA-B5 y este está asociado a las formas más graves del síndrome.

Para diagnosticar **problemas vasculares** y del sistema nervioso, pueden ser requeridas imágenes específicas de los vasos sanguíneos y del cerebro.

Tratamiento del Síndrome de Behçet

El síndrome de Behçet no tiene cura, puede entrar en remisión pero con posibles episodios de recidiva, sin embargo es un síndrome que puede ser controlado.

Una vez que **la causa del síndrome es desconocida**, no hay ningún tratamiento específico. Y ya que son diferentes los órganos involucrados en el síndrome, el abordaje deberá ser realizado con tratamientos distintos.

Por una parte hay pacientes con el síndrome que no requieren de ningún tratamiento, y en el otro extremo, los pacientes con problemas oculares, del sistema nervioso central y vasculares pueden necesitar una combinación de tratamientos.

Se han utilizado para el tratamiento del síndrome medicamentos como son:

Colchicina: principalmente utilizado para problemas articulares, eritema nodoso y para la reducción de las úlceras de las mucosas.

Corticosteroides: suelen utilizarse para el control de la inflamación en forma oral o endovenosa y en algunos casos de forma tópica, para tratar úlceras orales y en colirios para problemas de la vista.

Drogas inmunosupresoras: se utilizan principalmente en los niños que presentan problemas oculares graves, de los órganos vitales o de los vasos sanguíneos.

Terapia antiagregante y anticoagulante: son dos opciones utilizadas en los casos donde hay problemas vasculares. En la mayoría de los pacientes la aspirina es suficiente.