

# Behçet infantil: a propósito de un caso

C. Castaño de la Mota, A. Pérez Villena, F. Carceller Lechón, S. García Ruiz, J. Martínez Pérez  
Servicio de Pediatría. Hospital Infantil Universitario «Niño Jesús». Madrid

## Resumen

La enfermedad de Behçet es una vasculitis de pequeño vaso que cursa en forma de brotes recurrentes de fiebre y aumento de reactantes de fase aguda. Su diagnóstico es clínico y su importancia está en la posible aparición de complicaciones graves, como la afectación neurológica u ocular. Se presenta el caso de un niño marroquí de 3 años de edad, cuyo diagnóstico final fue el de enfermedad de Behçet infantil tras presentar episodios repetidos de fiebre, aftas orales, exantema en el tronco y uveítis. Su evolución clínica, en general, fue buena después de la administración de varios fármacos inmunomoduladores, pero presentó un daño ocular severo, pendiente de aprobación de fármacos anti-TNF para su tratamiento.

©2011 Ediciones Mayo, S.A. Todos los derechos reservados.

## Palabras clave

Aftas orales, corticoides, fiebre recurrente, reactantes de fase aguda, uveítis

## Introducción

La enfermedad de Behçet es una vasculitis de pequeño vaso que cursa en forma de brotes recurrentes. Su etiología es desconocida, aunque se postula la acción de un agente infeccioso sobre individuos genéticamente susceptibles. Es una enfermedad muy rara, sobre todo en pacientes pediátricos. Afecta a poblaciones de la cuenca mediterránea (Turquía, Marruecos, Túnez), y es excepcional en los europeos y americanos. La edad media al inicio es de 7 años, aunque en general existe un retraso diagnóstico de varios años<sup>1</sup>. Afecta más a los varones, si bien en la edad pediátrica no hay diferencia por sexos. Se asocia en un 50% a HLA-B51/B57; existe historia familiar en un 15-40% de los casos pediátricos<sup>2,3</sup>. Su importancia radica en la posible aparición de complicaciones graves, como la afectación neurológica u ocular<sup>4,5</sup>.

## Caso clínico

Niño de 3 años de edad, nacido en España, de ascendencia marroquí, sin antecedentes familiares ni personales de interés, que presentó fiebre de 2 semanas de duración, asociada a síndrome constitucional, malestar general, cefalea durante los picos febriles y exantema maculopapuloso no doloroso ni pru-

## Abstract

*Title:* Infantile Behçet's disease: an actual case

Behçet's disease is a small vessel vasculitis that attends in the form of recurrent outbreaks of fever and increase of acute-phase reactants. The diagnosis is clinical and their significance is in the possible development of neurological or ocular involvement. We present the case of a Moroccan child of 3 years of age whose final diagnosis was the infantile Behçet's disease because the child presented repeated episodes of fever, recurrent oral ulcers, rash on the trunk and uveitis. The clinical evolution was on the whole good after several immunomodulating drugs, but with severe ocular damage, pending approval of treatment with anti-TNF drugs.

©2011 Ediciones Mayo, S.A. All rights reserved.

## Keywords

Oral ulcers, steroids, recurrent febrile episodes, acute-phase reactants, uveitis

iginoso en los miembros inferiores. La fiebre cedió espontáneamente. Tres semanas después, presentó un nuevo episodio febril de 20 días de duración, con hepatomegalia, uveítis anterior y artralgias de los miembros inferiores.

En los análisis de sangre destaca la persistencia de reactantes de fase aguda elevados: proteína C reactiva (PCR), velocidad de sedimentación globular (VSG), además de trombocitosis, anemia microcítica e hipoalbuminemia (con proteínas totales normales). Los resultados de otras exploraciones fueron los siguientes: Mantoux negativo, ecocardiograma normal, serologías negativas, excepto IgG positiva a citomegalovirus (CMV), con IgM negativa, dos estudios de autoinmunidad sin hallazgos y biopsia de médula ósea que descartó la presencia de un proceso maligno. Se realizó una resonancia magnética cerebral, que mostró la presencia de lesiones compatibles con episodios isquémico-inflamatorios previos.

El paciente recibió tratamiento con antibiótico (dos ciclos) y antiinflamatorios no esteroideos por sospecha de artritis idiopática juvenil, sin resultados positivos, por lo que se inició corticoterapia oral, así como tratamiento tóxico oftálmico con esteroides y midriáticos, con respuesta favorable.

Diez días después, presentó fiebre asociada a erupción papulopustulosa en el tronco, con dos episodios independientes



**Figura 1.**  
*Panuveítis no granulomatosa en la enfermedad de Behçet*

de aftas orales y empeoramiento de la afectación ocular con panuveítis (figura 1). Ante la sospecha de enfermedad de Behçet se solicitó un estudio del HLA, cuyo resultado posterior resultó negativo para HLA B51/B57. Se descartó una infección por CMV mediante antigenemia y reacción en cadena de la polimerasa en sangre y humor acuoso. Se comenzó tratamiento con colchicina y esteroides, con lo que la fiebre remitió.

Posteriormente, el paciente presentó dos episodios aislados de fiebre con aftas orales y lesiones cutáneas, que precisaron tratamiento con esteroides y metotrexato. En la última revisión en consulta se encontraba asintomático.

## Discusión

La enfermedad de Behçet es una patología de diagnóstico puramente clínico. Los criterios se establecieron en 1990 por el Grupo Internacional de Estudio de la Enfermedad de Behçet, sin modificaciones hasta el momento actual<sup>6</sup>. Las úlceras orales recurrentes (al menos tres episodios en 12 meses) son un criterio imprescindible para diagnosticar la enfermedad, y requiere asociar al menos dos de las siguientes afecciones: úlceras genitales recurrentes, lesiones oculares (uveítis anterior y/o posterior, células en vítreo o vasculitis retiniana), lesiones cutáneas o fenómeno de patergia positivo a las 24-48 horas<sup>7</sup>. Es necesario indicar que, en la edad pediátrica, son típicos los episodios febriles recurrentes durante los brotes de enfermedad con un aumento casi constante de la VSG y la PCR<sup>8</sup>.

Inicialmente, se plantea el diagnóstico diferencial con la enfermedad de Still, la sarcoidosis, la infección por CMV, la leishmaniasis o la hemopatía maligna.

Los estudios complementarios son inespecíficos y poco útiles para el diagnóstico final.

En cuanto al tratamiento, no existe consenso. Éste es sintomático y empírico, en función de la afectación clínica de cada paciente; se han utilizado múltiples fármacos (corticoides, meto-

trexato, colchicina, ciclosporina, etc.) y últimamente se plantea la posibilidad del uso de anti-TNF, como infliximab y etanercept, tanto para la afección ocular como para la extraocular<sup>9-11</sup>.

El pronóstico es muy variable, ya que es una enfermedad crónica caracterizada por exacerbaciones y remisiones. Es más grave en poblaciones mediterráneas y en varones. La tasa de mortalidad es baja (alrededor del 3% en la edad pediátrica) y se debe sobre todo a la afectación vascular y/o neurológica<sup>12</sup>. Sin embargo, la morbilidad es más elevada, debido a las complicaciones graves neurológicas u oculares (ceguera); esta última es la causa más frecuente de invalidez permanente, por lo que requiere un tratamiento más agresivo. En este paciente está pendiente la aprobación de un tratamiento con fármacos biológicos para controlar la progresión de las lesiones oculares y la corticodependencia. ■

## Bibliografía

1. Calamia KT, Wilson FC, Icen M, Crowson CS, Gabriel SE, Kremers HM. Epidemiology and clinic characteristics of Behçet disease in the US: a population-based study. *Arthritis Rheum.* 2009; 65: 600-604.
2. Marshall SE. Behçet disease. *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2004; 18: 291-311.
3. Al-Otaibi LM, Porter SR, Poate TW. Behçet disease: a review. *J Dent Res.* 2005; 84: 209-222.
4. Friling R, Kramer M, Snir M, Axer-Siegel R, Weinberger D, Mukamel M. Clinical course and outcome of uveitis in children. *J AAPOS.* 2005; 9: 379-382.
5. Özen S. Pediatric onset Behçet disease. *Curr Opin Rheumatol.* 2010; 22: 585-589.
6. International Study Group for Behçet's Disease. Criteria for diagnosis of Behçet's disease. *Lancet.* 1990; 335(8.697): 1.078-1.080.
7. Sáez de Ocariz M, Orozco-Covarrubias L, Mora-Magaña I, Duran-McKinster C, Tamayo-Sánchez L, Gutiérrez-Castrellón P, et al. Manifestaciones mucocutáneas de la enfermedad de Behçet en pacientes pediátricos. *Pediatr Dermatol.* 2004; 21: 205-211.
8. Koné-Paut I, Yurdakul S, Bahabri SA, Shafae N, Ozen S, Ozdogan H, et al. Clinical features of Behçet's disease in children: an international collaborative study of 86 cases. *J Pediatr.* 1998; 132: 721-725.
9. Accorinti M, Pirraglia MP, Pia Paroli MP, Priori R, Conti F, Pivetti-Pezzi P. Infliximab treatment for ocular and extraocular manifestations of Behçet disease. *Jpn J Ophthalmol.* 2007; 51: 191-196.
10. Kari JA, Shan V, Dillon MJ. Behçet's disease in UK children: clinical features and treatment including thalidomide. *Rheumatology (Oxford).* 2001; 40: 933-938.
11. Kitaich N, Ohno S. Behçet disease in children. *Int Ophthalmol Clin.* 2008; 48: 87-91.
12. Moraleda-Cibrián M, Aracil-Martínez MA, Ercilla-González G, Ros-Viladoms J, Cusi-Sánchez V, González-Pascual E, et al. Early onset neuro-Behçet's disease. *Rev Neurol.* 2006; 42: 150-152.