

## Síndrome de Adamantiades-Behçet. Informe de un caso

Roxana Palmero Marrero <sup>1</sup> , María Cecilia Prats Rodrigo <sup>2</sup> 

<sup>1</sup> Universidad de Ciencias Médicas de Holguín. Filial de Ciencias Médicas de Banes "Urselia Díaz Báez". Holguín. Cuba.

<sup>2</sup> Universidad de Ciencias Médicas de Holguín. Filial de Ciencias Médicas de Banes "Urselia Díaz Báez". Policlínico Integral "Diario Calzadilla". Holguín. Cuba.

### RESUMEN

El Síndrome de Adamantiades-Behçet es una enfermedad inflamatoria multisistémica que es más común en los países de la cuenca mediterránea Oriental, Asia y Turquía. Se informó del caso de un paciente de 52 años de edad, masculino, que presentó úlceras orales, uveítis, euforia y trastornos psicomotores. Al examen físico se comprobó cambio de coloración y alteración ósea en la zona palatina, en la radiografía de tórax se observó una imagen en posible relación con proceso inflamatorio que demostró vinculación con los principales signos de esta enfermedad. Se trató con esteroides e inmunosupresores. El paciente presentó en su mayoría síntomas neurológicos por lo que se estudió su evolución a neuro-Behçet. El diagnóstico del Síndrome de Adamantiades-Behçet es de gran importancia en etapas tempranas puesto que los pacientes necesitan de una intervención precoz y potente que impida el deterioro estructural irreversible y su complicación a nivel del sistema nervioso central.

**Palabras clave:** Diagnóstico Clínico; Síndrome de Behçet; Úlceras Bucales

**E**l Síndrome de Adamantiades-Behçet es una enfermedad inflamatoria crónica, recurrente y multisistémica<sup>1</sup>. La primera descripción de su sintomatología, realizada por Hipócrates, se remonta al siglo V a.c. Posteriormente fue descrita por el oftalmólogo griego Benedictos Adamantiades en 1931 y de forma independiente<sup>2</sup> en 1937 por el médico turco Hulusi Behçet como un síndrome caracterizado por aftas orales, úlceras genitales y uveítis<sup>3</sup>.

Es más común en los países de la cuenca mediterránea Oriental y Asia (antigua ruta de la Seda) y Turquía, con 80 a 370 casos por cada 100 000 habitantes. En países de América su incidencia es mucho más baja, llegando a catalogarse como una enfermedad rara<sup>3</sup>, en Norteamérica es de 1 por 15 000 habitantes a 1 por 500 000 habitantes<sup>4</sup>, en Estados Unidos con una manifestación aproximada de 0,66 por 100 000 individuos<sup>5</sup>.

En Cuba no existen estudios de prevalencia de esta enfermedad<sup>5</sup> aunque se han publicado diversos artículos

donde se describen casos que han sido diagnosticados<sup>6, 7</sup>.

La etiopatogenia de la enfermedad permanece desconocida, aunque la predisposición genética, factores medioambientales y anormalidades inmunológicas han sido implicadas<sup>8</sup>. En la mayoría de los estudios la enfermedad de Behçet es dos veces más común en hombres que en mujeres y en la mayoría de los pacientes el primer síntoma clínico es la aparición de úlceras recurrentes afectando a pacientes entre 20 a 35 años de edad<sup>9</sup>.

Aproximadamente la mitad de los pacientes con enfermedad de Behçet (EB), clasificada actualmente como una vasculitis, presentan artritis. Se trata de brotes de monoartritis u oligoartritis asimétrica de grandes articulaciones de presentación aguda y duración breve u ocasionalmente prolongada, separados por períodos asintomáticos de duración variable<sup>10</sup>.

Se afirma que entre 5 al 30 % de los pacientes con EB desarrollan manifestaciones neurológicas y en un 5 % constituye la manifestación inicial. El síndrome neuro-Behçet (manifestaciones neurológicas de la EB) se presenta con mayor incidencia en la juventud (26-27 años) y el sexo masculino, con una prevalencia del 13,0 % en hombres y 5,6 % en mujeres, a una relación 4:1<sup>11</sup>.

Tarda una media de 5 a 10 años en ser diagnosticada y resulta ineludible que los enfermos, tanto antes como después del diagnóstico, padezcan soledad e incompreensión. El diagnóstico suele retardarse pues la afectación multisistémica casi nunca se comporta como simultánea.

Vargas et al<sup>5</sup>, plantea a forma de conclusiones que el diagnóstico del Síndrome de Behçet (SB) es clínico. De ahí la importancia de un diagnóstico precoz y la instauración de una terapéutica especializada en estos pacientes.

### OPEN ACCESS

✉ Roxana Palmero Marrero Correo electrónico: roxanapm98@nauta.cu

**Publicado:** 05/07/2021

**Recibido:** 29/06/2021; **Aceptado:** 29/06/2021

### Como citar este artículo:

Palmero Marrero R, Prats Rodrigo MC. Síndrome de Adamantiades-Behçet. Informe de un caso. 16 de Abril [Internet]. 2021 [fecha de citación]; 60 (281): e1367. Disponible en:

[http://www.rev16deabril.sld.cu/index.php/16\\_04/article/view/1367](http://www.rev16deabril.sld.cu/index.php/16_04/article/view/1367)

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 52 años de edad, color de piel blanca, con antecedentes patológicos personales y familiares de salud aparente, no hábitos tóxicos. Comenzó a presentar coloración rojiza de los ojos a la edad de aproximadamente 20 años aunque no acudió a consulta médica; además, aftas orales, atribuidas por el paciente a una gastroenteritis de corta evolución en el tiempo y úlceras genitales a los 30 años de edad aproximadamente, que no fueron valoradas por personal médico especializado. Estas últimas desaparecían y aparecían con frecuencia.

Tres meses después se presenta a consulta de neuropsicología por presentar dificultades en la esfera sexual a las que se le atribuyen como causa una enfermedad cerebrovascular (ECV) sufrida en 2011.

Tiempo más tarde ingresa por presentar lesión eritematovesicular en región posterior del muslo derecho y región del pene de 1 a 5 cm de diámetro y lesiones ulcerosas en mucosas orales por lo que tras valoración y estudio médico se le diagnosticó Síndrome de Behçet (SB).

Luego del estudio profundo del caso clínico también es diagnosticado con cardiopatía isquémica y diabetes mellitus tipo 2; fue atendido nuevamente por el servicio de oftalmología donde se observó de forma global en las tres direcciones, una morfología afectada, aumento de latencia izquierda con afectación de la amplitud del lado derecho en comparación con el otro ojo, lo que traducía en un estrabismo ligero y se le diagnosticó una uveítis aguda del ojo derecho.

Seis días después de la última consulta fue ingresado nuevamente por presentar disartria por paresia de musculatura faríngea y hemiparesia del lado izquierdo, diagnosticándosele un ictus hemorrágico, en ese momento se presentan aún como secuelas del anterior ictus isquémico: ambivalencia afectiva y dificultad de la marcha con trastornos del equilibrio (ataxia).

También fue evaluado por estomatología donde se constató cambio de coloración y alteración ósea en la zona palatina. Luego empezó a presentar una tos seca en correspondencia con la deglución por lo que se le indicó radiografía de tórax (Rx) vista posteroanterior (PA) donde se observó una imagen radioopaca que estaba en intenso contacto con la silueta cardiovascular derecha en posible relación con proceso inflamatorio.

Durante el transcurso de ese mes comienza con cuadro de depresión, llanto fácil y juicio crítico. En su siguiente consulta por reumatología se constata una mejora en el déficit motor y cognitivo.

En interconsulta se especifica que el paciente mantiene tratamiento para el síndrome de Behçet con inmunosupresores, y usa ayuda auxiliar para la locomoción por presentar pérdida de la fuerza mus-

cular de hemicuerpo derecho, por hemiplejía de hemicuerpo derecho.

A finales de año manifestó lesiones alergiformes, trastornos de la conducta con hiperdinamia, agresividad, mal humor que contrastaba con tristeza. Continuó con su seguimiento por reumatología y psiquiatría hasta que fue hospitalizado nuevamente por una vasculitis en miembros inferiores (lesiones eritematovioláceas), presentó en el Rx de tórax PA un abombamiento del arco inferior derecho, hilios gruesos y vasculosos.

En el año 2019 fue su última consulta donde se constató que el paciente evolucionó favorablemente al tratamiento impuesto, aunque todo indicaba por valoración especializada una evolución a neuro-Behçet. En estos momentos no se conoce la evolución actual del caso.

## DISCUSIÓN

El Síndrome de Adamantiades-Behçet es considerado una enfermedad rara y de baja incidencia en América, así como sus formas de presentación de acuerdo a la evolución del cuadro a neuro-Behçet.

Relacionar sus síntomas de forma clara que permitan de manera directa demostrar su diagnóstico y la poca bibliografía que existe acerca del mismo son de las limitaciones más importantes que presentan los especialistas en la actualidad.

El diagnóstico del paciente se realizó basado en las manifestaciones clínicas, en los criterios diagnósticos establecidos, observación y en el análisis de la historia clínica individual.

Los criterios diagnósticos establecidos, en el año 1990, establecían al menos dos de estos cuatro aspectos: úlceras dolorosas recurrentes orales y genitales, lesiones oftálmicas (uveítis anterior o posterior), lesiones en piel (eritema nudoso, pseudofoliculitis, lesiones pápulo pustulosa o nódulos acneiforme) y prueba en la piel de patergia positiva. Nuevos criterios han sido establecidos, a los cuales se agregan, las manifestaciones neurológicas y vasculares, que ha permitido una mejor sensibilidad en el diagnóstico<sup>5,7</sup>.

El diagnóstico diferencial se debe realizar con el síndrome de Reiter, el Lupus Eritematoso Sistémico (LES), el síndrome de Stevens Johnson, la enfermedad de Crohn, la espondilitis anquilosante, la colitis ulcerosa y la infección por herpes simple, sobre todo con meningitis aséptica recidivante<sup>5</sup>.

El paciente presentó aftas orales recidivantes, úlceras genitales, afección ocular, lesiones cutáneas (lesión eritematovesiculoide), bipolaridad, euforia, llanto fácil, así como también ECV (isquémicos y hemorrágicos) por los que continúa presentando varias consecuencias características de afectación neurológica. Este es un caso que demuestra que el SB no siempre evoluciona de forma clásica.

A raíz del Síndrome de Behçet el paciente ha presentado diabetes mellitus, cardiopatía isquémica, trastornos neurológicos: de la conducta y personalidad, lo que permite considerar que los síntomas y signos neurológicos pueden ser expresión de manifestaciones clínicas neurológicas secundario a enfermedad de Behçet que se pudiera traducir en neuro-Behçet.

El individuo estudiado presentó características similares a los de Abarca M et al <sup>1</sup>, García-Palenzuela et al <sup>4</sup>, entre otros consultados<sup>8,9</sup>, al presentar en todos los casos estudiados las aftas orales y úlceras genitales, así como también difiere con Pozo A et al <sup>6</sup>, al presentar el paciente síntomas neurológicos.

Wurman P et al <sup>2</sup> en su estudio concluyó que la mayoría de los pacientes presentaron aftas orales y úlceras genitales, en siete pacientes se mostraron síntomas de neurovasculo-Behçet y en cuatro pacientes neuro-Behçet los que muestran características similares al paciente en cuestión.

Olivera et al <sup>7</sup> en la presentación de un caso mostraron un paciente que presentaba similitudes al de este caso clínico en cuanto a falta de estabilidad para deambular, ataxia de la marcha, lenguaje disártrico y disfagia.

Para la realización de este informe y su publicación se solicitó el consentimiento informado del paciente, manteniendo la confidencialidad de su identidad.

## CONCLUSIÓN

El diagnóstico del Síndrome de Adamantiades-Behçet es de gran importancia en etapas tempranas puesto que los pacientes necesitan de una intervención precoz y potente que impida el deterioro estructural irreversible y su complicación a nivel del sistema nervioso central.

## AUTORÍA

RPM y MCPR: conceptualización, análisis formal, investigación, metodología, validación-verificación, redacción - borrador original, redacción - revisión y edición.

## FINANCIACIÓN

Los autores no recibieron financiación para el desarrollo de la presentación de caso.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Abarca M, Santamarina M, Vergara C, Vega J. Hemoptisis como manifestación inicial de la enfermedad de Behçet. Casos clínicos. Rev Med Chile [Internet]. 2018 Abr [citado 20/06/2020]; 146:528-533. Disponible en: <https://www.scielo.cl/pdf/rmc/v146n4/0034-9887-rmc-146-04-0528.pdf>
- Wurmann P, Díaz G, Sabugo F, Soto L, Solanes F, Pino S, et al. Enfermedad de Behçet en Chile. Análisis clínico de 44 casos. Rev. Med. Chile [Internet]. 2009 [citado 20/05/2020]; 137(10):1333-1340. Disponible en: <https://www.scielo.cl/pdf/rmc/v137n10/art08.pdf>
- Molina RA, Huerta-Rosario A, Alva Díaz CA, Mejías Rojas KK, Mori N, Romero Sánchez R. Enfermedad de neuro-Behçet en Perú: reporte de caso y revisión de la literatura. Medwave, [Internet]. 2017 [citado 21/05/2020]; 17(5):e6978. Disponible en: <https://www.medwave.cl/link.cgi/Medwave/Estudios/Casos/6978.act>
- García-Palenzuela R, Graña Gil J, Varela Arias M, Tovar Bobo M. Actualización de la enfermedad de Behçet. A propósito de 2 casos en atención primaria. Medicina de Familia. SEMERGEN [Internet]. 2012 [citado 21/05/2020]; 38(1):33-39. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-medicina-familia-semergen-40-articulo-actualizacion-enfermedad-behçet-a-proposito-S113835931100325X>
- Vargas Brazales AB, Dávila Rodríguez MJ, Puerres Alquedán DA, Álvarez Heredia MF, Capelo Burgos TP. Enfermedad de Behçet. Reflexiones sobre su diagnóstico y tratamiento. Rev. cuba. reumatol [Internet]. 2019 [citado 15/06/2020]; 21(3):e120 Disponible en: <http://www.revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/766/pdf>
- Pozo González A, Barbán Fernández L, Rodríguez del Valle KM, Betancourt Fernández I. Síndrome de Behçet: presentación de un caso. AMC [Internet]. 2010 Dic [citado 25/05/2020]; 14(6):1-9 Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/amc/v14n6/amc160610.pdf>
- Olivera Leal IR, González Espinosa LE, Gómez Viera N, Ruiz García D. Deterioro neurológico progresivo como forma de presentación inusual de neurobehçet. Rev cubana med [Internet]. 2018 Mar [citado 15/06/2020]; 57(1):48-54. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/med/v57n1/med07118.pdf>
- Saadoun D, Wechsler B. Behçet's disease. OJRD [Internet]. 2012 [citado 23/05/2020]; 7(20):[aprox 21p]. Disponible en: <https://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/1750-1172-7-20>
- Fabiani G, Monteiro de Almeida S, Germiniani FM, Ghizoni Teive HA, Matos Nývák E, Hermínia Scola R, et al. Neuro-Behçet: relato de três casos clinicamente distintos. Arq Neuropsiquiatr. [Internet]. 2001 [citado 23/05/2020]; 59(2-A):250-254. Disponible en: <https://www.scielo.br/j/anp/a/cVyqNYzRjcVm3KyYWttnz-QR/?lang=en&format=pdf>
- Farreras R. Formas misceláneas de artritis: Reumatismo palindrómico y otros reumatismos intermitentes. En: Farreras R, editor. Medicina Interna. 14th ed, Madrid: Ediciones Harcourt; 2000. p 303-415.
- García Rivero AA, González Argote J, Martínez Larrarte JP. Neurobehçet. Rev. cuba. reumatol [Internet]. 2015 [citado 17/06/2020]; XVII(3):222-233. Disponible en: [http://www.revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/438/pdf\\_35](http://www.revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/438/pdf_35)
- Alfonso Valdés ME. Síndrome de Behçet. Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter, [Internet]. 2016 [citado 23/05/2020]; 32 (3):301-325. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/hih/v32n3/hih03316.pdf>

## Adamantiades-Behçet syndrome. A case report

### ABSTRACT

Adamantiades-Behçet Syndrome is a multisystemic inflammatory disease which is most common in Oriental Mediterranean basin, Asia and Turkey. A case report is presented related to a 52 year-old male patient who showed oral ulcers, uveitis, euphoria and psychomotor disorders. On physical examination it was evident a coloration change and a bone alterations in the palatal area, in the chest X-Ray an image related to a possible inflammatory process was observed, indicating a link with specific signs of this disease. The patient was treated with steroids and immunosuppressants. He had mostly presented neurological symptoms, that's why his evolution to neuro-Behçet studied. The syndrome diagnosis process in early stages is really important due to patients need a quick and powerful intervention to avoid an irreversible structural deterioration and their complication up to the central nervous system.

**Keywords:** Clinical Diagnosis; Behçet Syndrome; Oral Ulcer.



Este artículo de Revista 16 de Abril está bajo una licencia Creative Commons Atribución-No Comercial 4.0. Esta licencia permite el uso, distribución y reproducción del artículo en cualquier medio, siempre y cuando se otorgue el crédito correspondiente al autor del artículo y al medio en que se publica, en este caso, Revista 16 de Abril.