

Síndrome de Behçet

¿Qué es el síndrome de Behçet?

El síndrome de Behçet es una forma de vasculitis. La vasculitis es un grupo de trastornos poco comunes caracterizados por la inflamación de los vasos sanguíneos. La inflamación de los vasos sanguíneos puede ocasionar aneurismas o constricción del vaso, lo cual puede bloquear o ralentizar el flujo sanguíneo hacia los órganos y tejidos vitales. La vasculitis también se clasifica como un trastorno autoinmunitario, una enfermedad que se produce cuando el sistema de defensa natural del organismo ataca por error a los tejidos sanos.

Causas

La causa del síndrome de Behçet no se conoce del todo y es una de las pocas formas de vasculitis en las que un gen específico (el HLA-B51) es un factor de riesgo conocido para el síndrome. Sin embargo, este gen también se observa en la población general, y no todas las personas que lo tienen padecen síndrome de Behçet. Por lo tanto, se cree que las infecciones y los factores ambientales pueden causar esta enfermedad.

¿Quién podría padecer el síndrome de Behçet?

El síndrome de Behçet afecta principalmente a personas en sus 20 y 30 años, pero puede presentarse en todas las edades. Aunque la enfermedad de Behçet se observa tanto en hombres como mujeres, suele ser más grave en los hombres.

Síntomas

Los síntomas de la enfermedad de Behçet pueden variar mucho de una persona a otra. Algunos pueden presentar síntomas más leves, mientras que otros padecen una forma grave e incluso potencialmente mortal de la enfermedad.

Los síntomas más comunes del síndrome de Behçet son los siguientes:

- Úlceras dolorosas, parecidas a aftas, en el interior de la boca
- Úlceras abiertas y dolorosas en los genitales
- Lesiones cutáneas parecidas al acné que pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo
- Inflamación ocular con síntomas de visión borrosa (o ceguera), enrojecimiento y dolor
- Hinchazón, dolor y rigidez articular, especialmente en rodillas, tobillos, codos y muñecas

Los síntomas menos comunes, pero graves, incluyen los siguientes:

- Coágulos sanguíneos
- Problemas intestinales
- Inflamación del cerebro y la médula espinal, con fuertes dolores de cabeza, rigidez en el cuello y fiebre

La mayoría de las personas tienen periodos de recaída y remisión, con síntomas que pueden manifestarse en distintas partes del cuerpo.

Llame a su médico si tiene los síntomas mencionados anteriormente u otros síntomas que lo preocupen.

Complicaciones

Algunas complicaciones de la enfermedad de Behçet son graves. Por ejemplo:

- Las inflamaciones oculares no tratadas pueden provocar disminución de la visión o incluso ceguera. Las personas con síntomas oculares deben programar una cita con un oftalmólogo.
- Los coágulos sanguíneos que se forman en las extremidades pueden provocar complicaciones graves, al igual que la inflamación de los vasos sanguíneos de los pulmones.
- Aunque es poco común, el aneurisma de la arteria pulmonar, una protuberancia anormal en la pared arterial que puede reventarse, es la principal causa de muerte en los pacientes con síndrome de Behçet.

- La inflamación de las membranas del cerebro y la médula espinal (meningitis) puede provocar una discapacidad importante si no recibe tratamiento.

Diagnóstico

No existe una prueba específica para diagnosticar el síndrome de Behçet. Su médico obtendrá un historial médico y le realizará un examen físico, y también lo siguiente:

- **Pruebas de laboratorio** para descartar otras afecciones (como otras formas de vasculitis), así como para determinar si el marcador genético HLA-B51 está presente. Sin embargo, no son pruebas diagnósticas.
- **Estudios de diagnóstico por imagen**, incluidas radiografías y tomografías computarizadas (TC).
- **Prueba de patergia cutánea**, en la que se inserta una pequeña aguja estéril en la piel del antebrazo. Al cabo de 24 a 48 horas, quienes padecen síndrome de Behçet pueden desarrollar un bulto o nódulo en el punto de inserción de la aguja, lo que indica que el sistema inmunitario está reaccionando de forma exagerada ante una lesión menor. Sin embargo, ni siquiera un resultado positivo en la prueba de patergia es concluyente.

Tratamiento

El tratamiento depende de la gravedad de la enfermedad y de qué tan afectados estén los órganos.

- En casos leves, se pueden aplicar corticoesteroides tópicos en las zonas afectadas.
- Los corticoesteroides orales, como la prednisona, pueden utilizarse en dosis más altas para la forma más grave de la enfermedad.
- Junto con los corticoesteroides orales pueden utilizarse otros fármacos (algunos son inmunodepresores), como la colchicina, el metotrexato, la azatioprina, el micofenolato mofetil, el apremilast y otros.
- Se pueden prescribir agentes biológicos como infliximab, etanercept, adalimumab, rituximab y otros. Se dirigen a determinadas partes del sistema inmunitario para controlar la inflamación.

La enfermedad de Behçet es una enfermedad crónica con periodos de recaída en algunos pacientes, por lo que puede requerirse atención médica continua.

Efectos secundarios de los medicamentos

Los medicamentos utilizados para tratar la enfermedad de Behçet tienen efectos secundarios potencialmente graves, como los siguientes:

- Pérdida potencial de masa ósea (osteoporosis), entre otros
- Disminución de la capacidad del organismo para combatir las infecciones

Es importante que acuda al médico para someterse a revisiones periódicas. Le pueden recetar medicamentos para contrarrestar los efectos secundarios.

Prevenir las infecciones también es muy importante. Hable con su médico sobre la posibilidad de vacunarse contra la gripe, la neumonía o el herpes zóster, ya que esto podría reducir el riesgo de infección

Recaída

Incluso con un tratamiento eficaz y periodos de remisión, algunas personas sufren recaídas de la enfermedad de Behçet, a veces meses o incluso años después de la desaparición de los síntomas iniciales. Si sus síntomas iniciales reaparecen o aparecen otros nuevos, informe a su médico lo antes posible.

Las visitas periódicas al médico y el seguimiento continuo de las pruebas de laboratorio y los estudios de diagnóstico por imagen son importantes para detectar las recaídas de forma temprana.

Su equipo médico

El tratamiento eficaz del síndrome de Behçet puede requerir de los esfuerzos coordinados y la atención continua de un equipo de proveedores y especialistas.

Además del médico de cabecera, los pacientes con síndrome de Behçet podrían necesitar consultar a los siguientes especialistas:

- Reumatólogo (articulaciones, músculos y sistema inmunitario)
- Ginecólogo (aparato reproductor femenino)
- Urólogo (sistema urinario)
- Dermatólogo (piel)
- Oftalmólogo (ojos)
- Neurólogo (cerebro y sistema nervioso)
- Neumólogo (pulmón)
- Gastroenterólogo (aparato digestivo)
- Otros, según sea necesario

La mejor manera de controlar su enfermedad es colaborar activamente con sus proveedores de atención médica y conocer a los miembros de su equipo médico.

Puede ser útil usar un diario de atención médica para llevar un registro de los medicamentos, síntomas, resultados de las pruebas y notas de las citas con el médico.

Para aprovechar al máximo las visitas al médico, haga una lista de preguntas y lleve consigo a un amigo o familiar para que también escuche las indicaciones y tome notas.

Recuerde que depende de usted ser su propio defensor. Si tiene dudas sobre su plan de tratamiento, pregunte. Es posible que su médico pueda ajustar la dosis u ofrecerle diferentes opciones de tratamiento. Siempre tiene derecho a buscar una segunda opinión.

Vivir con síndrome de Behçet

Vivir con síndrome de Behçet a veces puede ser todo un reto. La fatiga, el dolor, el estrés emocional y los efectos secundarios de los medicamentos pueden comprometer su sensación de bienestar y afectar las relaciones, el trabajo y otros aspectos de su vida diaria. Compartir su experiencia con familiares y amigos, ponerse en contacto con otras personas a través de un grupo de apoyo o hablar con un profesional de la salud mental puede ayudar.

Pronóstico

Por el momento, no existe cura para el síndrome de Behçet, pero el tratamiento puede aliviar los síntomas y prevenir complicaciones potencialmente graves, como la ceguera.

En 2021, el Colegio Estadounidense de Reumatología (ACR) publicó pautas para el tratamiento de determinados tipos de vasculitis, las cuales también respaldó la Vaculitis Foundation. Las pautas de práctica clínica se desarrollan para reducir la atención inadecuada, minimizar las variaciones geográficas en los patrones de práctica y permitir el uso efectivo de los recursos de la atención médica. Las pautas y recomendaciones desarrolladas o respaldadas por el ACR tienen el objetivo de proporcionar orientación para patrones particulares de práctica, y no buscan dictar el cuidado de un paciente en particular. La aplicación de estas pautas debe estar a cargo del médico y contemplar las circunstancias individuales de cada paciente. Las pautas y recomendaciones se someten a revisiones periódicas en función de la evolución de los conocimientos, la tecnología y la práctica médica.

Acerca de la vasculitis

La vasculitis es una familia de casi 20 enfermedades poco comunes caracterizadas por la inflamación de los vasos sanguíneos, lo que puede restringir el flujo sanguíneo y dañar órganos y tejidos vitales. La vasculitis se clasifica como un trastorno autoinmunitario, que se produce cuando el sistema de defensa natural del organismo ataca por error a los tejidos sanos. Los factores desencadenantes pueden ser infecciones, medicación, factores genéticos o ambientales, reacciones alérgicas u otra enfermedad. Sin embargo, a menudo se desconoce la causa exacta.

Una familia de enfermedades

- Síndrome de Goodpasture/anti-MBG
- Aortitis
- Síndrome de Behçet
- Vasculitis del sistema nervioso central
- Síndrome de Cogan
- Crioglobulinemia
- Vasculitis cutánea de vasos pequeños
- (antes “hipersensibilidad/leucocitoclástica”)
- Granulomatosis eosinofílica con poliangitis
- (EGPA, antes “síndrome de Churg-Strauss”)
- Arteritis de células gigantes
- Granulomatosis con poliangitis (GPA, antes “granulomatosis de Wegener”)
- Vasculitis IgA (púrpura de Schönlein-Henoch)
- Enfermedad de Kawasaki
- Poliangitis microscópica
- Poliarteritis nodosa
- Polimialgia reumática
- Vasculitis reumatoide
- Arteritis de Takayasu
- Vasculitis urticarial

Acerca de Vasculitis Foundation

Vasculitis Foundation (VF) es la principal organización del mundo dedicada a diagnosticar, tratar y curar todas las formas de vasculitis. La VF es una organización 501(c)(3) sin fines de lucro regida por un Consejo de Administración y asesorada en cuestiones médicas por un Consejo Asesor Médico y Científico. Los materiales educativos de la VF no pretenden sustituir la consulta a un médico. La VF no avala ningún medicamento, producto o tratamiento para la vasculitis, y le aconseja que consulte a un médico antes de iniciar cualquier tratamiento.

La VF agradece a la Dra. Alexandra Villa-Forte, del Center for Vasculitis Care and Research de la Cleveland Clinic, por su experiencia y contribución a este folleto.

Para acceder a recursos educativos y de apoyo adicionales de la VF, escanee el código QR que aparece a continuación.

Misión de Vasculitis Foundation

Con base en la fuerza colectiva de la comunidad de vasculitis, la Fundación apoya, inspira y capacita a las personas con vasculitis, y a sus familias, a través de una amplia gama de iniciativas educativas, de investigación, clínicas y de concientización.



