

Revista Cubana de Reumatología

Órgano oficial de la Sociedad Cubana de Reumatología y el Grupo Nacional de Reumatología
Volumen 21, Número 3; 2019 ISSN: 1817-5996
www.revreumatologia.sld.cu



ARTÍCULO DE OPINIÓN Y ANÁLISIS

Enfermedad de Behçet. Reflexiones sobre su diagnóstico y tratamiento

Behçet's disease. Reflections on its diagnosis and treatment

Ana Belén Vargas Brazales ¹, María José Dávila Rodríguez ², Diego Alejandro Puerres Alquedán ³, María Fernanda Álvarez Heredia ⁴, Tamara Patricia Capelo Burgos ⁵

¹ Médico Residente. Hospital Iess Latacunga. Universidad Central del Ecuador. Latacunga. Cotopaxi, Ecuador.

² Médico Residente. Hospital General Provincial Latacunga. Universidad Central del Ecuador. Latacunga. Cotopaxi, Ecuador.

³ Médico Residente. Hospital General Ibarra IESS. Universidad Central del Ecuador. Ibarra. Imbabura, Ecuador.

⁴ Máster en epidemiología y Salud Pública. Docente de la Carrera de Enfermería. Universidad de Cuenca. Cuenca. Azuay, Ecuador.

⁵ Médico Residente. Centro Clínico Quirúrgico Ambulatorio. Hospital del día IESS Macas. Universidad Estatal de Cuenca. Macas. Morona Santiago, Ecuador.

* Autor para la correspondencia. Dra. Ana Belén Vargas Brazales anabel_21azul@hotmail.com

RESUMEN

La enfermedad de Behçet se considera una entidad multisistémica identificada por aftas orales y genitales, lesiones cutáneas, artritis, manifestaciones gastrointestinales, neurológicas y oculares, pertenece al conjunto de afecciones consideradas autoinmunes en la que se puede afectar a cualquier vaso sanguíneo del organismo, para su diagnóstico se sugieren un grupo de criterios que examina regularmente un comité internacional de especialistas en las que deben incluir aftas periódicas en boca y genitales acompañados de hipopion y uveítis, su tratamiento en la actualidad se dirige a disminuir la actividad del sistema inmune y tiene como objetivo reducir los síntomas y prevenir las complicaciones.

Palabras clave: enfermedad de Behçet; enfermedades autoinmunes; vasculitis sistémicas.

ABSTRACT

Behçet's disease is considered a multisystemic entity identified by oral and genital thrush, skin lesions, arthritis, gastrointestinal, neurological and ocular manifestations, belongs to the set of conditions considered autoimmune in which any blood vessel of the organism can be affected, for its Diagnosis is suggested a group of criteria that regularly examines an international committee of specialists in which they must include periodic canker sores in the mouth and genitals accompanied by hypopion and uveitis, their treatment is currently aimed at decreasing the activity of the immune system and aims reduce symptoms and prevent complications.

Keywords: Behçet's disease; autoimmune diseases; systemic vasculitis.

Recibido: 12/09/2019

Aprobado: 16/11/2019

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Behçet (EB) se concibe como un desorden multisistémico identificado por aftas orales y genitales, lesiones cutáneas, artritis y manifestaciones gastrointestinales, neurológicas y oculares. El doctor Hulusi Behçet en el año 1937 determinó sus criterios diagnósticos. Componente que examina, habitualmente, un comité internacional de especialistas, como un síndrome de aftas periódicas en boca y genitales acompañados de hipopion y uveítis.

La prevalencia resulta elevada en el Oriente Medio y Japón, donde se manifiesta en cerca de una por cada mil individuos. Resulta menos presente en el continente europeo y Estados Unidos con una manifestación aproximada de 0.66 por 100.000 individuos. Se manifiesta entre la segunda y cuarta década del ciclo vital, es escasa en infantes y ancianos y, resulta levemente más prevalente en hombres que en mujeres. En cuanto a la raza es poco habitual en negros, y esencialmente prevalecen

las formas mucocutáneas, si bien no se ha definido un patrón de herencia determinado se han puntualizado casos familiares.⁽¹⁾

La EB pertenece al conjunto de las consideradas autoinmunes y autoinflamatorias. Puede afectar a cualquier vaso sanguíneo del cuerpo pero no a todos los casos por igual. Acostumbra a manifestarse primeramente en la etapa juvenil, cuando el individuo se encuentra en plena formación y programación de su futuro. Resulta dolorosa, invisible, tanto en las analíticas como socialmente, crónica y en alto grado invalidante. 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.

Se ha identificado desde la antigüedad: Hipócrates se refirió a sus síntomas. En la actualidad se demanda la manifestación periódica de llagas orales, acompañada de cualquiera de los síntomas siguientes: afectación ocular, dermatológica, mucosa y/o articular. Además, puede presentarse afectación psicológica y neurológica. El diagnóstico suele retardarse pues la afectación multisistémica casi nunca se comporta como simultánea.⁽²⁾

Otros autores,⁽³⁾ la consideran como una vasculitis sistémica que se determina por el tradicional trío de aftas orales recidivantes, aftas genitales y lesiones oculares, por otras expresiones clínicas como la afectación vascular, intestinal, articular y neurológica; esta última resulta relativamente habitual (entre el 16 y el 40%) y se denomina entonces neurobehçet (NB). Entre los cuadros neurológicos que tienen lugar en esta enfermedad se pueden mencionar la hipertensión intracraneal aislada, la trombosis venosa cerebral, la meningitis o meningoencefalitis, los infartos isquémicos y la polirradiculoneuritis. La meningoencefalitis es la forma más usual de presentación y resulta escasa la afectación del sistema nervioso periférico.

Por otra parte, un extenso número de enfermedades reumáticas presentan afecciones bucales dentro de sus manifestaciones clínicas, entre ellas el lupus eritematoso sistémico (LES), la artritis reumatoide (AR), el síndrome de Sjögren (SS), la dermatopolimiositis (DPM), la enfermedad mixta del tejido conectivo (EMTC), el síndrome antifosfolipídico (SAF) y ciertas vasculitis primarias como la EB, entre otras. Dentro de las manifestaciones bucales que más asiduamente se encuentra se pueden señalar las úlceras orales, con diversas características, sean dolorosas o no, aftosas o no, situadas tanto en paladar duro o blando y que se encuentran en casi todas las enfermedades reumáticas, pero que en afecciones como el LES y la EB se hallan dentro de los criterios diagnósticos y de su clasificación. Otras expresiones usuales y no menos significativas son las gingivitis y glositis, las que se manifiestan esencialmente en el SS, en la AR, el LES, la EMTC, el SAF, entre otras.⁽⁴⁾

El tratamiento, generalmente poco satisfactorio, es sintomático y obedece a las manifestaciones clínicas. En el momento de su planificación no debe soslayarse que la enfermedad cursa con remisiones y exacerbaciones no predecibles, que su manifestación a edad temprana y el sexo masculino son elementos de pronóstico errado y que por consiguiente necesitan de una intervención precoz y potente que impida el deterioro estructural irreversible y que algunos individuos con enfermedad leve no requieren tratamiento.

La participación de órganos vitales provoca la toma de acuerdos. Las complicaciones más significativas son las gastrointestinales, las del sistema nervioso central y las de los grandes vasos que habitualmente necesitan altas dosis de inmunosupresores y corticoides y en ciertos casos

intervenciones quirúrgicas. Las lesiones mucocutáneas responden usualmente al tratamiento con corticoides tópicos o intralesionales.⁽⁵⁾

En tanto, otros autores,⁽⁶⁾ plantean que el diagnóstico es clínico y puede demorar meses. El diagnóstico diferencial se realiza con el síndrome de Reiter, el 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.

El síndrome de Behçet no manifiesta hallazgos definidos que exceptúen las demás posibilidades, pero se suele diferenciar por el curso recidivante y el comprometimiento de diversos órganos. Los hallazgos de laboratorio elevación de la VSG, globulinas alfa 2, gammaglobulinas y leucocitosis leve, no resultan específicos, pero sí identifican a la enfermedad inflamatoria.⁽⁷⁾

La EB es una enfermedad de evolución crónica, con etapas de remisión y recidiva (manifestación de una enfermedad en un caso que ya la ha padecido en alguna etapa de su vida) que pueden perdurar entre semanas y años e inclusive durante décadas. No obstante, la ceguera, la parálisis y la obstrucción de la vena cava pueden complicar la evolución. Las muertes, poco usuales, se relacionan con afectación vascular y neurológica.

El tratamiento sintomático suele provocar un resultado tolerable. La colchicina puede reducir la frecuencia y la gravedad de las úlceras orales y genitales. Las punciones con aguja provocan lesiones cutáneas inflamatorias y se deben prescindir siempre que sea factible. Los corticoides tópicos pueden calmar transitoriamente la afectación ocular y oral. No obstante, los corticoides tópicos o sistémicos no alteran la frecuencia de las recaídas. Algunos individuos con uveítis grave o afectación del sistema nervioso central (sistema formado por el encéfalo y la médula espinal) responden a dosis elevadas de corticoides sistémicos. Los casos con uveítis posterior que no responden a la prednisona deben tratarse en principio con ciclosporina.

Otro estudio,⁽⁷⁾ cataloga el tratamiento en tópico, sistémico y mediante inmunosupresores. El primero se aplica directamente a las úlceras o lesiones de piel para aliviar las molestias y el dolor. Se han usado geles, cremas y aceites que contienen corticoesteroides, antiinflamatorios anestésicos o no esteroideos. Entre los esteroideos más usados se encuentran: acetónido de triamcinolona para úlceras orales; ungüento de betametasona para úlceras genitales; betametasona en gotas para el tratamiento de la uveítis anterior y vasculitis retinal; dexametasona en gotas para la vasculitis retinal. El segundo emplea esteroideos, agentes biológicos e inmunosupresores. Esteroideos sistémicos: prednisona, se utiliza en la terapia de lesiones gastrointestinales, lesiones crónicas del SNC, meningoencefalitis aguda, artritis, uveitis anterior, eritema nodoso y vasculitis retinal.

Por su parte, la metilprednisolona se usa para el tratamiento de lesiones gastrointestinales, lesiones crónicas del SNC, meningoencefalitis aguda, arteritis, trombosis venosa y vasculitis retinal. En tanto, los agentes biológicos: inhibidores del factor de necrosis tumoral tienen la capacidad de disminuir la inflamación y ralentizar la progresión de la enfermedad debido a su acción contra la citosina proinflamatoria FNT. Se han utilizado exitosamente en otras enfermedades inflamatorias como la artritis reumatoide, espondilitis anquilosante, la psoriasis, enfermedad de Crohn, entre otras.

Entre estos se han usado con éxito en los Estados Unidos: Remicade (infliximab), Enbrel (etanercept), Cimzia (certolizumab), Humira (adalimumab), Simponi (golimumab), Anticuerpo bloqueador de la

interleucina 1- β y Gevokizumab con acción antiinflamatoria. En tanto, los inmunosupresores en pacientes jóvenes del sexo masculino con riesgo de enfermedad grave, se han usado: Azatioprina, Ciclofosfamida o Clorambucil y Ciclosporina A, esencialmente en la enfermedad ocular descontrolada, la vasculitis de los grandes vasos y la enfermedad del SNC.

El objetivo del presente estudio es realizar una revisión bibliográfica que permita una actualización acerca del diagnóstico y tratamiento de la Enfermedad de Behçet, teniendo en cuenta sus manifestaciones clínicas.

DISCUSIÓN

Diversas investigaciones,⁽⁸⁻¹³⁾ han caracterizado la enfermedad o síndrome de Behçet, en cuanto a sus características epidemiológicas y genéticas, sus manifestaciones clínicas, diagnóstico y tratamiento.

Guadalupe y González,⁽¹⁴⁾ presentan dos casos de la enfermedad con disímiles rasgos, por la significación del diagnóstico, sus consecuencias y su escasa manifestación. Los autores concluyen que las implicaciones oculares en la enfermedad de Behçet son de cuidado. La inflamación ocular periódica resulta habitual y provoca una afectación constante a no ser que se aplique un tratamiento efectivo. El diagnóstico y tratamiento a tiempo reducen la afección ocular.

Otro estudio,⁽¹⁵⁾ presentó una paciente de 45 años que durante seis meses manifestó la presencia de aftas bucales, seguido más tarde por aftas genitales. La patergia fue positiva con 5 mm; asimismo los estudios histopatológicos ratificaron el diagnóstico de una vasculitis por esta enfermedad. La terapéutica impuesta mejoró marcadamente a la paciente, egresó a los 38 días, aunque mantuvo el tratamiento con prednisona (10 mg), para impedir las complicaciones neurológicas que son las más peligrosas. La investigación concluye que la EB adquiere notable significación en la actualidad al aparentar otras enfermedades, desde el enfoque clínico, etiológico y terapéutico.

Una investigación similar,⁽¹⁶⁾ presenta el caso de una paciente de 38 años de edad con antecedentes patológicos personales de Asma Bronquial y Epilepsia sin tratamiento intercrisis ni anticonvulsivante, por encontrarse por más de 20 años estable. Se le diagnostica un Eritema Nudoso. En el curso del ingreso manifestó flebitis en zonas de los miembros superiores. La paciente fue reevaluada y se diagnostica un Síndrome de Behçet por la identificación de criterios mayores y menores.

Se concluye que el tratamiento debe fijar como criterio la singularidad, ajustarse a cada caso según la edad, los rasgos clínicos y el instante de su manifestación. Los medicamentos se encuentran dirigidos a disminuir la inflamación o simplemente a tratar de regular el sistema inmunológico. Entre los más empleados pueden mencionarse: corticoides locales y orales, colchicina, antiinflamatorios no esteroideos e inmunosupresores.

Por su parte, Lizarazo, Jacobelli, Mellado, González y Massardo,⁽¹⁷⁾ presentan el caso de una mujer de 29 años con trombosis de senos venosos encefálicos (TSV), manifestación inicial de una EB. Se determinó mantener anticoagulación durante 6 meses y realizar inmunosupresión por al menos un año, producto de la gravedad de los síntomas y en función de prevenir la reincidencia.

En la EB los inmunosupresores de elección son azatioprina o ciclosporina, no obstante, la paciente presenta contraindicación para la primera ya que es portadora de un déficit hereditario parcial de la

enzima tiopurina metiltransferasa y la ciclosporina no fue aceptada al comunicarle los efectos colaterales. Se determinó probar respuesta a micofenolato de mofetil que es un inhibidor potente, no competitivo, selectivo y reversible de la inosinmonofosfato-deshidrogenasa que inhibe especialmente linfocitos T y B, aunque no parece ser tan seguro en comparación con azatioprina y ciclosporina.

Abaroa, Hierro, Hernández y Zazueta,⁽¹⁸⁾ exponen los casos de dos pacientes con EB, quienes recibieron adalimumab para controlar esta afección. Ambos habían recibido terapia inmunosupresora con evolución tórpida y efectos secundarios. Se alcanzó respuesta clínica positiva durante 40 meses, sin que se descubrieran efectos adversos serios afines a este agente biológico anti-TNF.

Por su parte, Molina, Huerta-Rosario, Alva, Mejía, Mori y Romero,⁽¹⁹⁾ muestran el caso de una fémina de 20 años con ascendencia europea-mediterránea por ambos padres. La enferma presenta antecedentes de lesiones ulcerativas dolorosas en mucosa lingual, paladar duro y labios, tres años anteriores a su diagnóstico con un curso progresivo y remisión espontánea. Se siguió tratamiento con corticoides y azatioprina, el resultado fue una recuperación de las lesiones neurológicas y sin recaídas, aunque con infecciones urinarias periódicas y desarrollo de un síndrome de Cushing como efecto secundario de los corticoides.

Ferreiro, Álvarez y Valdés,⁽²⁰⁾ alertan de que la afectación pleural en las enfermedades sistémicas puede ser un reflejo de las lesiones que se originan a otros niveles. A pesar de la escasa incidencia de derrame pleural causado por enfermedades sistémicas (alrededor del 1%), las conectivopatías más usuales como la AR o el LES pueden manifestarlo. De manera similar el síndrome de Churg-Strauss, vasculitis como la granulomatosis de Wegener, enfermedades menos comunes como la enfermedad de Still de inicio en el adulto, la enfermedad adyuvante humana o la EB, también pueden tener la pleura afectada.

López, Amaro, Balestrini y Segovia,⁽²¹⁾ señalan las manifestaciones clínicas en cinco casos de EB. Resulta indudable que, al evaluar individualmente a cada paciente, el clínico debe dominar las variadas manifestaciones sistémicas que, siendo menos habituales, pueden componer la enfermedad, puesto que su desconocimiento puede provocar que no las relacione con el compromiso cutáneo y, por ende, interpretarlas como fuera del contexto de la EB. Sin desconocer la posibilidad que manifestaciones como el compromiso cardiopulmonar o meningoencefalitis vistas en pacientes puedan obedecer a otras etiologías. Sin dudas, al estar relacionadas con los elementos mucocutáneos sugieren, con un elevado grado de probabilidad, el diagnóstico de EB.

Solis, Poalasín, Quintero, Muñoz, Lay y Solis,⁽²²⁾ realizan un estudio retrospectivo y descriptivo de una serie de 4 casos que cumplieron con los criterios diagnósticos para la EB. Se examinaron las historias clínicas y la recogida de datos se efectuó a través de un modelo confeccionado para la investigación, el que facilitó la descripción más tarde de las variables sociodemográficas, de laboratorio y clínicas identificadas en estos casos. Los resultados muestran que el promedio de edad fue de 51.25 ± 4 años y de debut de la enfermedad de 46,25 años.

El 75% perteneció al sexo femenino y manifestaron al menos una comorbilidad y/o hábito nocivo relacionado. El 100% del total de la muestra manifestó al debut de la enfermedad síntomas generales, úlceras orales, úlceras genitales y afectación del sistema osteomioarticular. Los trastornos oculares se patentizaron más comúnmente en el curso de la enfermedad. El 100% de los casos mostró

alteraciones de los reactantes de fase aguda. También el 100% llevan tratamiento con Colchicina y esteroides, mientras que el 75% emplea el metrotexate como fármaco modificador de la enfermedad.

La totalidad de las manifestaciones son auto limitadas, exceptuando la afección ocular. Se determinan por fases de remisión y de exacerbación de frecuencia y duración muy poco predecibles. El diagnóstico se centra en la asociación de aftosis bipolar, manifestaciones cutáneas, uveítis, sobre todo posterior y afectación de grandes vasos. Cuando no están presentes estas manifestaciones resulta más arduo ratificar el diagnóstico. La afección del tracto gastrointestinal y sistema nervioso central es menos habitual, no obstante, pueden comprometer la vida del enfermo. La susceptibilidad de la EB se encuentra estrechamente relacionada con la presencia del alelo HLA-B51. Las manifestaciones neurológicas suelen ser signos de malignidad.⁽²³⁾

Otro estudio,⁽²⁴⁾ muestra a un paciente que presentó la triada clásica del síndrome de vena cava superior, conformada por edema en esclavina (cara, cuello y ambas regiones supraclaviculares), cianosis facial y circulación colateral taraco-braquial. Así también refirió edema facial, expectoración hemoptoica, disnea y tos, síntomas relacionados con esta enfermedad. Presentó complicaciones de derrame pleural bilateral y trombosis de la vena cava superior, como elementos clínicos de la EB. Después del tercer pulso de ciclofosfamida el paciente mostraba mejoría de los síntomas, dándole el alta con prednisona 30 mg/día, carbonato de calcio 500 mg 2 veces/día, vitamina D 5 gotas/día, y warfarina 7.5 mg/día.

Otra investigación,⁽²⁵⁾ presenta el caso de una paciente de 26 años de edad con diagnóstico de EB, la cual manifestó complicaciones durante su embarazo que provocaron un producto final de la gestación bajo peso. Los autores concluyen que la EB puede posibilitar complicaciones sobre el embarazo como las mostradas en este ejemplo. A su vez, el embarazo puede provocar actividad de la enfermedad, por lo que conseguir un eficaz control de esta previo al embarazo y alcanzar una correcta planificación familiar son importantes para llegar a un feliz término del embarazo en este tipo de paciente.

Las aftas orales y genitales se controlan con el empleo tópico de corticoesteroides de elevada potencia como terapia de primera línea (triamcinolona), aunque puede presentarse corticodependencia. Los corticoides sistémicos están direccionados para lesiones mucocutáneas más graves y extensas. El sucralfato provoca proliferación de los fibroblastos dérmicos y formación de tejido de granulación.

Un estudio a doble ciego,⁽²⁶⁾ manifestó que la utilización de sucralfato en suspensión disminuyó la frecuencia, el dolor y el periodo de curación de las aftas orales y genitales. Los resultados de este estudio también apuntan que puede ser empleado en la prevención del desarrollo de aftas orales. La dosis recomendada es 5 ml cuatro veces al día como suspensión oral y aplicación tópica en lesiones genitales. Para el tratamiento del dolor se puede emplear lidocaína viscosa al 1% o 2% tópica. Otras terapias tópicas incluyen clorhexidina 1% a 2%, tacrolimus y tetraciclina en suspensión.

La investigación efectuada por Salas, Sagué y Mena,⁽²⁷⁾ muestra a un paciente masculino de 39 años de edad, con sospecha de enfermedad de transmisión sexual. Se mostraron varias fotos de un caso clínico, diagnosticado y tratado en el hospital donde se llevó a cabo el estudio. Se revisó la literatura que existe sobre esta enfermedad, con mención de su etiología, diagnóstico y tratamiento. Por los antecedentes, cuadro clínico, y complementarios (Prueba de Patergia Positiva), se arriba a la conclusión de que se trataba de la EB. Si bien resulta una enfermedad rara, ante un paciente con lesiones

ulcerosas genitales rebeldes a tratamientos, debemos siempre pensar en la posibilidad del diagnóstico de la EB.

Se debe apuntar, además, que, en ciertos procesos sistémicos, como la EB o el Vogt-Koyanagi-Harada, la patología ocular puede representar el factor medular de morbilidad. Por último, se ha de tener en consideración que la retina es el único lugar del cuerpo en el que se puede visualizar de manera directa la microcirculación. Dicha condición es esencial para valorar el nivel de afectación sistémica por la hipertensión arterial o para determinar el riesgo de enfermedad vascular en un paciente determinado.⁽²⁸⁾

CONCLUSIONES

El síndrome de Behçet (SB), también conocido como enfermedad de Behçet (EB) es un proceso autoinflamatorio crónico de baja frecuencia y etiología desconocida. Su nombre proviene del dermatólogo turco, Hulusi Behçet, quien en 1937 refirió un cuadro de úlceras orales y genitales e inflamación ocular. El SB es una vasculitis que afecta arterias y venas de todos los calibres, produce una alteración de la función endotelial y se manifiesta clínicamente con lesiones orgánicas en varios niveles.

Los rasgos epidemiológicos, genéticos y clínicos de la EB se muestran diferentes según el área geográfica y el grupo étnico al que pertenezca el paciente. Tiene mayor prevalencia en los países situados en el mediterráneo del este, oriente medio y este de Asia. Si bien puede manifestarse a cualquier edad, la EB resulta más habitual en adultos jóvenes, entre 20 y 30 años de edad. Se presenta en ambos sexos por igual, no obstante, en países como Estados Unidos, países del oeste, Corea y Japón resulta más usual en el sexo femenino, mientras que en la región del mediterráneo oriental en el masculino. Suele ser más severo en este último.

Sus manifestaciones clínicas están determinadas por: úlceras aftosas orales, úlceras genitales, manifestaciones oculares, lesiones en la piel, artritis, afectación de grandes vasos sanguíneos, enfermedades gastrointestinales, enfermedades del SNC, afección pulmonar, entre otras.

El diagnóstico es clínico y sus criterios son: manifestación de úlceras orales periódicas (aftosas o herpetiformes), sin otra causa demostrada, al menos 3 veces en una etapa de 12 meses; relacionadas con dos de los siguientes signos: úlceras genitales recurrentes aftosas o cicatrizales. Lesiones oculares: uveítis anterior o posterior, vasculitis retinal, células en el vítreo, observadas por un oftalmólogo. Lesiones en piel: eritema nodoso, lesiones papulopustulares o nódulos acneiformes (en pacientes adultos no tratados con esteroides), pseudofoliculitis. Test de patergia positivo: leído por un médico dentro de las 24-48 horas de aplicado.

El tratamiento de la enfermedad resulta sintomático y tiene como meta disminuir los síntomas y prevenir las complicaciones. Porque la enfermedad afecta varios sistemas, los individuos pueden necesitar la atención de diversas especialidades médicas, por ende, resulta conveniente el seguimiento por un médico de atención primaria para sistematizar el tratamiento y monitoreo. El tratamiento medicamentoso estriba de la zona y gravedad de las lesiones. Se aplica tratamiento tópico y sistémico.

1. Londoño AM, Hernández DL. Enfermedad de Behçet. Med Cutan Iber Lat Am. 2003;31(3):149-60.

2. Delegación navarra de la Asociación Española de la Enfermedad de Behçet (AEEB). Enfermedad de Behçet: "invisible", rara, autoinmune y multisistémica. *Pacientes*. 2017;117:66-7.
3. Martínez A, Vidaller A, Mitjavila F, Pujol R, Jato M, Rubio F. Afectación parenquimatosa del sistema nervioso central en la enfermedad de Behçet. *REV NEUROL*. 1998;27(156):223-5.
4. Solís U, García V. Relación entre afecciones bucales y enfermedades reumáticas. *Revista Cubana de Reumatología*. 2014;XVI(3):322-8.
5. Carreño L. Enfermedad de Behçet. *An Med Interna (Madrid)*. 2001;18:401-4.
6. Izquierdo M, Avellaneda A. Enfermedades raras, un enfoque práctico. Madrid: Instituto de Investigación de Enfermedades Raras; 2004.
7. Alfonso ME. Síndrome de Behçet. *Revista Cubana de Hematología, Inmunol y Hemoter*. 2016;32(3):301-15.
8. Wurmman P, Díaz G, Sabugo F, Soto L, Solanesa F, Pino S, Merino G, Verdaguer JI, Villarroel F, Cuchacovich M. Enfermedad de Behçet en Chile: Análisis clínico de 44 casos. *Rev Méd Chile*. 2009;137:1333-40.
9. Durán J, Jurado M, Jacobelli S, Eymin G, Castiglione E, Valenzuela R, Gutiérrez MA. Pseudotumor cerebri como una manifestación excepcional de la enfermedad de Behçet: Caso clínico. *Rev Med Chile*. 2010;138:334-7.
10. Anglada JC, Michán A, Silva A, Zapata A, Alcaraz S, Riande P, Menor, E. Síndrome de Sweet y enfermedad inflamatoria intestinal. Aportación de un nuevo caso y revisión de la literatura. *Anales de Medicina Interna*. 2002;19(8):419-22.
11. Baixauli A, Calvo J, Tamarit JJ, Campos C, García S, Herrera A. Enfermedad de Behçet: estudio retrospectivo. *Anales de Medicina Interna*. 2001;18(8):405-10.
12. Díaz-Valle D, Méndez R, Arriola P, Cuiña R, Ariño M. Enfermedades sistémicas no infecciosas y uveítis. *An. Sist. Sanit. Navar*. 2008;31(3):97-110.
13. Vidaller A, Robert J, Sanuy B, Rufi G, Folch J, Charte A. Tratamiento de la enfermedad de Behçet. *An. Med. Interna*. 2002;19(11):594-8.
14. Guadalupe C, González DA. Enfermedad de Behçet: Reporte de 2 casos. *Rev Mex Oftalmol*. 2016;90(3):137-45.
15. Pila RV, Pila RU, Rosales P, Artola JA. Enfermedad de Behçet: presentación de un caso. *AMC*. 2014;18(1):134-45.
16. Pozo A, Barbán L, Rodríguez KM, Betancourt I. Síndrome de Behçet: presentación de un caso. *AMC*. 2010;14(6):1-9.

17. Lizarazo JC, Jacobelli S, Mellado P, González S, Massardo L. Trombosis de senos venosos encefálicos como posible primera manifestación de enfermedad de Behçet: Caso clínico. Rev Med Chile. 2010;138:746-51.
18. Abaroa FJ, Hierro S, Hernández VJ, Zazueta RM. Adalimumab para el tratamiento de la enfermedad de Behçet. Dermatol Rev Mex. 2013;57:371-7.
19. Molina RA, Huerta-Rosario A, Alva CA, Mejía KK, Mori N, Romero R. Enfermedad de neuro-Behçet en Perú: reporte de caso y revisión de la literatura. Medwave. [Internet]. 2017 jun. [citado 2019 Ago 24];17(5). Disponible en <http://www.medwave.cl/link.cgi/medwave/estudios/Casos/6978.act?ver=sindisenio>
20. Ferreiro L, Álvarez JM, Valdés L. Enfermedades sistémicas y pleura. Arch Bronconeumol. 2011;47(7):361-70.
21. López D, Amaro B, Balestrini C, Segovia L. Manifestaciones clínicas en 5 casos de enfermedad de Behçet. Rev. méd. Chile. [Internet]. 2002 may. [citado 2019 Ago 24];130(5). Disponible en https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?pid=S0034-98872002000500010&script=sci_arttext
22. Solis U, Poalasin L, Quintero G, Muñoz M, Lay M, Solis E. Características clínico epidemiológicas de la enfermedad de Behçet. Revista Cubana de Reumatología. 2016;XVIII(1):3-10.
23. Castillo W, González-Argote J, Hernández J. Enfermedad de Behçet. Revista Cubana de Reumatología. 2014;XVI(3):309-21.
24. Saldarriaga LM, Da Silveira G, Delgado LA, Ríos BE. Síndrome de la vena cava en paciente con enfermedad de Behçet. Revista Cubana de Reumatología. 2014;XVI(2):230-4.
25. Solis U, Muñoz M, Choca E. Enfermedad de Behçet y embarazo. A propósito de un caso. Revista Habanera de Ciencias Médicas. 2016;15(6):927-933.
26. Mora GA, Ríos C. Enfermedad de Behçet. Revista Médica de Costa Rica y Centroamérica. 2014;LXXI(611):523-8.
27. Salas R, Sagué J, Mena AL. Enfermedad de Behçet. Presentación de un caso. Arch. Esp. Urol. 2007;60(1):67-8.
28. Andonegui, J. Manifestaciones oculares de las enfermedades sistémicas. An. Sist. Sanit. Navar. 2008;31(3):7-11.

Conflicto de interés:

Los autores refieren no tener conflicto e interés.