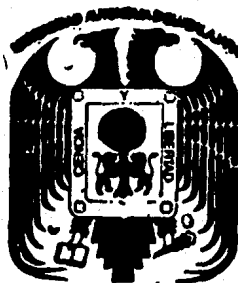


1A
2ej

UNIVERSIDAD AUTONOMA DE GUADALAJARA

INCORPORADA A LA UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO
ESCUELA DE ODONTOLOGIA



TESIS CON
FALLA DE CR.GEN

CARACTERISTICAS CLINICAS DEL SINDROME DE BEHCET

TESIS PROFESIONAL

Que para obtener el título de

CIRUJANO DENTISTA

P r e s e n t a

TERESA GUADALUPE BERNAL OSUNA

ASESOR DE TESIS: FRANCISCO DELGADO

GUADALAJARA, JALISCO. 1985



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

I N D I C E

INTRODUCCION	8
CAPITULO I	
ETIOLOGIA	
HISTORIA CLINICA	9
CAPITULO II	
MANIFESTACIONES GENERALES Y DENTALES	15
CAPITULO III	
METODOS DE LABORATORIO Y TRATAMIENTO	20
CONCLUSIONES	30
BIBLIOGRAFIA	32

INTRODUCCION

Enfermedad o trisíndrome de Behcet, fue descubierta por Behcet en Estambul en 1936. Desde que se descubrió esta enfermedad por primera vez ha sido un problema continuo para el odontólogo por su similitud clínica con el eritema polimorfo y se ha considerado como una variante de ésta, ya que las úlceras que se presentan en la boca, pueden variar mucho y algunas pueden simular lesiones de la estomatitis ulcerativa recidivante, y otras son grandes, planas, y de forma irregular muy parecidas a las lesiones del eritema polimorfo.

Es muy importante que el odontólogo haga un buen diagnóstico de esta enfermedad para poder dar un tratamiento correcto y poder seguir tratando al paciente.

El Síndrome de Behcet, es de distribución mundial, encontrándose en mayor número de pacientes en el Medio Oriente y Japón.

La prevalencia de la enfermedad se desconoce, pero en base a un estudio hecho en Japón, la frecuencia es de un caso por 10,000 personas, no se han identificado factores hereditarios.

CAPITULO I
E T I O L O G I A
HISTORIA CLINICA

La aftosis de Behcet se conoce desde los albores de la medicina, aún en la época hipocrática.

En 1937, Hulusi Behcet presentó tres pacientes ante la Sociedad Dermatológica Turca y poco después publicó su historia, con lesiones en boca y genitales semejantes a aftas, acompañadas de diversas alteraciones oculares (desde conjuntivitis a episcleritis).

Durante años estos elementos recidivaban con frecuencia.

Atribuyó el conjunto de síntomas a una enfermedad viral. Describió corpusáculos elementales histológicos que creía muy semejantes a los de la viruela y pensó que el foco infeccioso, en uno de sus enfermos, radicaba en una infección dental.

Su trabajo tuvo gran repercusión en la literatura médica y su nombre quedó vinculado a este proceso.

El cuadro fue ampliado posteriormente por diversos autores en su sintomatología clínica describiéndose, además de los elementos mucosos y oculares señalados por Behcet, lesiones cutáneas, nerviosas, articulares, flebitis, etc., cuya descripción detallada se hará más detalladamente.

El proceso casi completo, había sido sin embargo ya señalado en la literatura médica, desde el principio del siglo XX, especialmente, por oculistas; desde el año 1923 por clínicos y años después (1934) por dermatólogos.

En lo que respecta a los casos descritos por oculistas, si bien existen en la bibliografía antes de 1923, los más evidentes, según cita Behcet, fueron los de Gilbert en 1925, quien denominó al cuadro oftalmía lenta, y los de Fuchs en 1926, quien citó un caso de iritis e hipopión con ulceraciones bucales y genitales, así como erupciones cutáneas. Más tarde Urbaneck (1929) describió dos casos. Uno de ellos con aftas, uveítis, exantema eritematoso y eritema nudoso, precedido por una tromboflebitis, con hemocultivos positivos para el estafilococos. El segundo era un paciente tuberculoso quien, además de uveítis y aftas, tenía orquitis y uretritis con estreptococos hemolíticos en la secreción uretral y que en cada sesión de neumotórax efectuado para tratar su tuberculosis pulmonar hacia un brote de sus lesiones (como ocurre en las llamadas reacciones focales).

Otro oculista, Adamantiades, relató un caso que aparte de iritis e hipopión tenía ulceraciones bucales y de escroto con flebitis probable, artritis con hidrartrosis y hemocultivos positivos al estafilococos. Este autor citaba a Rees quien en 1906 había hallado un paciente con iritis recidivante y eritema nudoso.

Por fin dentro de los casos estudiados por oculistas, previos a la descripción de Behcet citaremos a Dascaloupoulos, quien en 1932 describió aftas bucales y ulceraciones de escroto, acompañadas de uveítis bilateral recidivante, con lesiones pulmonares y ligeras hemoptisis atribuyendo el proceso a una bacteremia por estafilococos.

Dentro de los casos de enfermedad de Behcet vistos por clínicos antes que por dicho autor, en 1923 Chauffard presentó a una mujer de 24 años con lesiones recidivantes comparables a aftas, en boca y genitales; con elemento vesiculoso en nariz, pecho y muslos y nódulos en las orejas y en los brazos. Existían dolores articulares, fiebre y sobre todo, dominaban en cuadro alteraciones nerviosas constituidas por confusión mental y agitación. En el líquido cefalorraquídeo existía hipertensión e hiperglucorraquia. No describió lesiones oculares. La enferma curó en dos meses aproximadamente. Las autoinoculaciones y la búsqueda de un virus resultaron negativas.

Dentro de los dermatólogos, Whitwell (1934) relató tres casos con ulceraciones de boca y genitales además de uveítis; uno de ellos tenía por otra parte, ulceraciones perianales, dos padecían eritema nudoso, y el tercero presentaba papulopústulas.

Hemos señalado los numerosos antecedentes que indican que la actual aftosis de Behcet ya había sido descrita, en casi toda su sintomatología antes de que lo hiciera ese autor.

Dice Berlín, el primero en describir claramente el componente nervioso del proceso, que según Feigenbaum este cuadro ya figuraba en el tercer libro de las enfermedades endémicas de Hipócrates.

Sezer atribuye de todos modos a Behcet, el mérito de haber sido el primero en unir los síntomas fundamentales como correspondientes a un solo proceso.

Para Touraine, la aftosis de Behcet (1937) sería una forma clínica de su gran aftosis, a la que se agregaría la iridociclitis.

El síndrome de Behcet es una enfermedad de etiología incierta que se asemeja a una infecciosa, él sugirió que era producida por organismos semejantes a los de la pleuroneumonía o a un virus, pueden representar una elevada frecuencia de anticuerpos contra la mucosa bucal.

También se ha pensado que es de origen alérgico porque en muchos casos la enfermedad ha demostrado ser una respuesta alérgica a alimentos, agentes infecciosos o drogas tales como las sulfonamidas, penicilinas, silicatos. También se cree que es de origen hormonal, metabólico o tóxico.

Según Lenher en la actualidad domina la idea de un mecanismo autoinmune ante los hallazgos de anticuerpos humorales del tipo de las inmunoglobulinas I.G.G.

Se cree que el síndrome de Behcet es una variable del eritema multiforme y ciertamente su cuadro clínico y su modo de conducirse justifican esta clasificación.

La etiopatogenia del síndrome es oscura. Shikano (1960) incluye entre las enfermedades pararreumáticas; Uravama (1960) invoca a la alergia bacteriana y otros piensan en una infección vírica (Behcet, Sezer, Pallis y Similona), Shimizu (1965) menciona la posible intervención de la autoinmunidad.

Esta enfermedad, muy rara fuera de la cuenta mediterránea oriental, predomina en el sexo masculino y se inicia, sobre todo entre los 25 y 40 años; las lesiones vienen determinadas por una arteriolitis inespecífica.

La aftosis de Behcet aparece en la mayor parte de los casos antes de los 30 años, generalmente en la tercera década de la vida.

Sobre las causas determinantes predominan, según los autores, cuatro conceptos:

- a) Teoría infecciosa.
- b) Teoría alérgica.
- c) Teoría inmunológica.

A ellas debemos agregar los conceptos etiopatogénicos originales.

- d) Teoría de Touraine.
- e) Teoría de Robinson.

La teoría viral es por ahora de presunción y es objeto de gran controversia.

No ha sido totalmente demostrada la Teoría Microbiana aunque ciertos hechos impiden descartarla.

Las teorías alérgicas y nerviosas son indudables en muchos casos clínicos.

La teoría autoinmune dice que los trabajos de Lenher iniciados en 1963 han ubicado a la aftosis de Behcet dentro de las enfermedades autoinmunes.

Para Robinson y colaboradores el Síndrome Behcet sería una forma clínica dentro de lo que denomina Síndrome Muco-oculo-cutáneo.

HISTORIA CLINICA

Comienza corrientemente con fiebre de 38° a 39° C, que dura por lo general hasta que aparecen las primeras lesiones.

Se citan infecciones previas; absceo de mama, salpingitis purulenta, amigdalitis, furunculosis.

El paciente se queja habitualmente "de úlceras dolorosas" en su boca. El aspecto de las úlceras, sin embargo puede ser muy variable, algunos pueden simular las estomatitis ulcerosas recurrentes, esto es, múltiples pequeñas llanas o profundas, ulceraciones, redondas, cubiertas por un exudado serofibrinoso amarillo pálido, otras son mayores de un centímetro o más de diámetro, en forma de cráter, con su oentro deprimido y bordes firmes ligeramente elevados, simulando las ulceraciones de la estomatitis ulcerosa .escarificante recurrente, otras son grandes, llanas y de forma irregular, muy semejantes a las lesiones bucales, no son por sí mismas específicas y no se les puede diagnosticar con certeza por su aspecto.

En la mayor parte de los casos, sin embargo, las lesiones bucales van acompañadas por las lesiones genitales, oculares o en ambas localizaciones (boca, genitales, ojos) en las que se basa el diagnóstico). Es posible como se comprende que la boca sea la única localización de las lesiones durante un largo periodo de tiempo; en esos casos la identificación sólo se consigue con grado de dificultad, o mediante un diagnóstico tentativo y dependiente de la aparición de las lesiones en vivas o ambas localizaciones que le son propias.

La enfermedad es de marcha crónica, con manifestaciones episódicas y brotes recurrentes. Toshima y colaboradores (1963) seguramente son los que han realizado un estudio más acabado.

En su casuística de 85 casos hallan que la edad de presentación oscilaba entre los 6 y los 65 años, es poco frecuente en la infancia y la edad avanzada, recayendo la máxima frecuencia en la tercera década.

Las lesiones cutáneas se manifiestan como máculas o papulas y menos frecuente como vesículas y ámpulas. Las lesiones son rojas, por lo general abarcan el dorso de las manos y pies, p'ernas, antebrazos, cuello y cara en forma simétrica, persisten varias semanas.

Las lesiones mucosas varían en su aspecto, pero frecuentemente se observan como úlceras superficiales con borde eritematoso, más adelante se forman costras de color pardo oscuro o rojas.

En ocasiones, si las vesículas se aprecian tempranamente durante su desarrollo, semejan por su forma el iris del ojo. La duración es semejante a las de las lesiones cutáneas.

Hay circunstancias en las que persisten debido a la infección secundaria. En ocasiones se encuentran invadidos los labios y toda la mucosa bucal o gran parte de ella.

Las lesiones tienden a sobreponerse y el interior de la boca está inflamado y extremadamente doloroso, en estos casos los pacientes se encuentran imposibilitados para comer, debido al dolor y suelen evitar la ingestión de líquidos, tienen fiebre y están gravemente enfermos.

La reacción de la piel y de las membranas mucosas varían de acuerdo con el grado de bienestar del paciente.

Como ya se ha indicado previamente, el Síndrome de Behcet es diagnosticado generalmente por la distribución múltiple y peculiar de las lesiones ulcerosas en la boca, los genitales y los ojos.

Los antecedentes sin embargo, son a menudo útiles y a veces pueden ser esenciales para establecer un diagnóstico definitivo.

CAPITULO II

MANIFESTACIONES GENERALES Y DENTALES

- a) LESIONES BUCALES**
- b) LESIONES GENITALES**
- c) LESIONES OCULARES**

LESIONES BUCALES

La primera manifestación de la enfermedad es la aparición de las lesiones bucales, genitales o ambas. Las lesiones bucales son dolorosas y de aspecto similar a las úlceras aftosas recurrentes.

Se producen por siembra en cualquier zona de la boca, y consiste en úlceras cuyo diámetro varía entre algunos milímetros y se hallan cubiertas de un exudado gris o amarillo, las úlceras genitales son pequeñas, localizadas en escroto, raíz del pene o labios mayores.

Las ulceraciones orales son pequeñas, con una pseudomembrana blanca y un halo eritematoso que no permite distinguirlas de las aftas corrientes.

Aunque las ulceaciones bucales de la estomatitis aftosa y las del Síndrome de Behcet son clínicamente indistinguibles, es posible diferenciar fácilmente la enfermedad, en la estomatitis aftosa recurrente, las úlceras bucales son la única manifestación de la enfermedad.

En el Síndrome de Behcet deben estar presentes por lo menos dos componentes de la triada clásica; úlceras bucales recurrentes, úlceras genitales recurrentes e inflamación ocular.

Según Francis, en una excelente revisión de estas enfermedades, hay un mecanismo inmunológico básico común a las dos enfermedades, sin embargo, como él mismo señala, es difícil explicar por qué algunos pacientes tienen úlceras aftosas recurrentes muy severas sin otras manifestaciones de la enfermedad, mientras otros pacientes tienen la triada de Behcet completa, pero ulceraciones bucales muy leves. Así, Francis llegó a la conclusión que el mecanismo básico subyacente de estas dos enfermedades puede ser como blanco, son los factores que introducen las variaciones de hallazgos clínicos.

El Síndrome de Behcet es de distribución mundial, encontrándose el mayor número de pacientes en el Medio Oriente y Japón. La prevalencia de la enfermedad se desconoce, pero en base a un estudio hecho en Japón, la frecuencia es de un caso por cada 10,000 personas. No se han identificado factores hereditarios.

Las úlceras bucales son la primera manifestación y se desarrollan en casi todos los pacientes de Behcet. Estas úlceras dolorosas, que miden de dos a diez milímetros de diámetro, tienen una base central necrótica amarillenta, rodeada por eritema, su apariencia es similar a la de las úlceras aftosas.

Se presentan como lesión única o en grupos y afectan los labios, la lengua, la encía, la mucosa bucal, la faringe y rara vez a la laringe y a la mucosa nasal. Estas úlceras persisten varios días o varias semanas y sanan sin dejar cicatriz.

Radológicamente no hay cambios importantes.

Es común observar primero las manifestaciones bucales, pero las cuales son muy similares a las de la estomatitis aftosa; úlceras recurrentes, únicas

o múltiples, distribuidas sin orden en la boca y aun en la faringe y laringe. Las papilas linguales se vuelven fungiformes y se produce halitosis.

Las lesiones orales a menudo son el signo inicial, pueden localizarse en cualquier punto de la mucosa oral y tienden a presentarse en grupo, se parecen a las aftas, son bien delimitadas y su tamaño oscila entre algunos milímetros y un centímetro, la base de la úlcera está recubierta por un exudado gris amarillento y los bordes se hallan rodeados por un halo de color rojo. Estas úlceras, extremadamente dolorosas, pueden extenderse hacia la faringe o el esófago, ocasionando disfagia.

LESIONES GENITALES

En la boca y genitales los elementos son aftas verdaderas, éstas pueden ser del tipo de las aftas vulgares leves, severas, superficiales o gigantes profundas y destructivas y aun gangrenosas.

En casi todas las mucosas han sido descritas también lesiones, aunque en menor proporción que en la boca y genitales.

Se inicia generalmente con fiebre no muy elevada, seguida de la aparición de aftas localizadas en la mucosa genital o en ambas. Las aftas bucales no faltan nunca, según Grinspan, pero pueden faltar las genitales. Varían considerablemente desde elementos pequeños, aftas comunes, lesiones extensas y profundas similares a las aftas de Sutton con tendencia necrótica.

Las lesiones genitales comprobadas aproximadamente el 65% de los enfermos, consiste en grandes aftas que en los varones inciden en el pene, parte interna de los muslos y de un modo especial en el escroto. En las mujeres las úlceras se desarrollan en la vulva, con cicatrizaciones de importancia.

Las lesiones bucales y genitales suelen preceder, durante muchos años, a las manifestaciones oculares, las manifestaciones bucales son las primeras en aparecer, sigue luego las genitales y finalmente las lesiones oculares.

Las lesiones genitales consisten en ulceraciones semejantes, de fondo blanquecino que pueden encontrarse en el glande y en la vulva o en la vagina. También pueden haber úlceras anales y rectosigmoideas. Es frecuente observar piodermia con lesiones pustulares de tamaño variable. Así mismo, se han descrito eritema nodoso y lesiones vasculares como la gangrena de las puntas de los pies, trombosis de venas superficiales y trombosis de la vena cava inferior.

LESIONES OCULARES

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

El Síndrome de Behcet es una enfermedad de causa desconocida y lo revelan preferentemente una triada de lesiones, aftas bucales y genitales, e iritis con hipopión.

Otras manifestaciones pueden incluir malestar general, inflamación de la garganta, tonsilitis, artritis y eritema nudoso.

La afectación ocular que se observa casi en el 80% de los pacientes, consiste en conjuntivitis, queratitis, retinitis, lo más frecuente uveítis recidivante con hipopión, que al principio se inicia en uno de los ojos pasando luego al otro ojo y dando lugar habitualmente a graves lesiones oculares o ceguera.

El elemento más importante de la enfermedad es el componente ocular. Este consiste en una uveítis aguda, repentina, que se inicia en un ojo y luego se hace bilateral, determinando en un principio, sólo una disminución de la visión. Se acompaña de hipopión y recidiva semanal o mensualmente, con recuperación casi total, al principio de la visión. Con repetición de las recidivas pueden aparecer sinequias en el iris, alteraciones degenerativas, de la retina, lesiones hemorrágicas, pudiendo terminar en ceguera total con atrofia del bulbo ocular.

La artritis aparece alrededor de las dos terceras partes de los enfermos, afectando más comúnmente las rodillas y los tobillos. Se observa la aparición de queratitis, uveítis a menudo son hipopión y neuritis óptica.

La afección ocular es a menudo fulminante y puede resultar en ceguera.

La afección del Sistema Nervioso Central resulta a menudo en invalidez grave o en el fallecimiento. Los datos incluyen parálisis, trastornos mentales y lesiones de la médula espinal.

La leucocitosis es común y el aumento de la velocidad de sedimentación de los eritrocitos.

En los ojos las lesiones más frecuentes son la iritis recidivante con hipopión, pero puede existir conjuntivitis, queratitis, uveítis, iridociclitis, alteraciones del vítreo, coroiditis y retinitis.

La retinitis (Sezer), parece ser muy frecuente (50% de los casos), y el nervio óptico se afecta también con frecuencia (15% Pekin).

Las recidivas terminan muchas veces con ceguera y esta última, la mayoría de las veces se debe a adherencia del iris y a las alteraciones retinianas y del nervio óptico. El substrato de estas lesiones es evidentemente vascular.

Curth comprobó nistagmo, mientras que Dowling, comenta que el ataque ocular es menor en las mujeres.

CAPITULO III

METODOS DE LABORATORIO Y TRATAMIENTO

- a) DATOS DE LABORATORIO
- b) DIAGNOSTICO
- c) PRONOSTICO
- d) EXAMENES DE LABORATORIO
- e) TRATAMIENTO

DATOS DE LABORATORIO

Durante la fase activa de la enfermedad se presenta anemia, aumento de la velocidad de sedimentación de los eritrocitos y leucocitos leve. Suele presentarse un aumento policlonal de globulinas gamma y llegan a encontrarse niveles elevados de Iga e Igm. Los niveles del complemento sérico son normales. Los estudios de coagulación revelan niveles elevados de fibrinógeno y del factor VIII.

Además en algunos pacientes se encuentra una disminución de la actividad fibrinolítica del plasma.

En los pacientes con afección del Sistema Nervioso Central, el líquido cerebrospinal muestra una pleocitosis leve, consistente de células mononucleares y un aumento en las proteínas.

El líquido sinovial de los pacientes con artritis aguda muestra leucocitosis de 20,000 por milímetro cúbico o mayor, con predominio de neutrófilos. Los niveles de complemento en el líquido sinovial son normales o están aumentados. En la artritis crónica leve, el líquido es claro y contiene pocos leucocitos mononucleares.

En el suero de los pacientes con Síndrome de Behcet se han demostrado, por métodos de aglutinación, anticuerpos que reaccionan con estratos salinos de células de la mucosa bucal fetal.

Los estudios inmunofluorescentes también han revelado anticuerpos, que reaccionan con el citoplasma de las células esofágicas humanas normales. Sin embargo, se han encontrado anticuerpos similares en el suero de los pacientes que sólo tienen úlceras aftosas.

Se ha demostrado la presencia de inmunidad mediada por células contra los antígenos de la célula de la mucosa por la transformación de los linfocitos del paciente cuando son estimulados con extracto de células mucosas. Estos estudios inmunológicos deben ampliarse para confirmar el papel de la inmunidad en la patogenia de esta enfermedad.

DIAGNOSTICO

El diagnóstico del Síndrome de Behcet se hace fácilmente cuando se presenta la triada de úlceras bucales, úlceras genitales e inflamación ocular. Debido a que con frecuencia existe afección del Sistema Nervioso Central, tromboflebitis y artritis en este Síndrome, su presencia junto con las úlceras bucales y genitales y la inflamación ocular debe hacer pensar en la posibilidad del Síndrome de Behcet.

Los Síndromes de Reiter y de Behcet tienen varias características clínicas en común. Ambos presentan una poliartritis asimétrica aguda.

Las lesiones mucocutáneas, inflamación ocular y trastornos neurológicos. Sin embargo el Síndrome de Reiter las lesiones bucogenitales son indoloras, la tromboflebitis no es una característica frecuente, las manifestaciones del Sistema Nervioso Central son raras y la afección ocular consiste principalmente en conjuntivitis, y con menos frecuencia uveítis anterior. La presencia de espondilitis apoya al diagnóstico del Síndrome de Reiter.

También se presentan úlceras bucales dolorosas en el Síndrome de Stevens-Johnson. La ausencia de otras características del Síndrome de Behcet a la larga distingue a estas enfermedades. En forma similar, en los pacientes con úlceras aftosas benignas recurrentes se excluye el Síndrome de Behcet por la ausencia de las demás manifestaciones. Los pacientes con colitis ulcerativa presentan úlceras aftosas recurrentes, iritis, artritis y eritema nudoso, y ésta llega a confundirse con el Síndrome de Behcet con colitis. La colitis del Síndrome de Behcet se caracteriza con la presencia de úlceras pequeñas en el colon, separada por mucosas de apariencia normal. En la colitis ulcerativa no se observan úlceras genitales, el segmento posterior del ojo no está afectado y las úlceras aftosas no son tan graves.

El diagnóstico se basa en las manifestaciones subjetivas (dolor provocado intenso a nivel de las lesiones), brusca aparición, características morfológicas de las lesiones (afta verdadera), localización, distribución y evolución de las mismas.

El citograma, el estudio histológico no son imprescindibles, sólo estarán indicados cuando existan dudas sobre el tipo de lesión en los contados casos en que el diagnóstico diferencial no puede establecerse por el examen clínico.

El diagnóstico diferencial deberá establecerse en primer término, entre las diversas formas clínicas de aftas y aftosis: luego entre estas y otras entidades que se manifiestan en la mucosa bucal por lesiones erosivas y ulcerativas dolorosas.

En el diagnóstico positivo se excluyen entidades o lesiones no presentadas por aftas verdaderas.

- 1.—Aftas comunes o vulgares.
- 2.—Aftas recidivantes.
- 3.—Periadenitis mucosa necrótica.

4.—Aftosis bipolar.

5.—Aftosis de Behcet.

El diagnóstico diferencial con entidades distintas a las aftas es, en general, fácil de establecer. Las lesiones erosivas o ulcerativas provocadas por agentes traumáticos pueden ser fácilmente identificadas por la relación causa-efecto (lesiones de decúbito por prótesis, bordes dentarios filosos, mordeduras, etc.)

Las que constituyen manifestaciones de ciertas enfermedades, como algunos virus (primoinfección herpética, lesiones mucosas del herpes secundario, herpangina, enfermedad mano-pie-boca, fiebre aftosa, eritema polimorfo, etc.), presentan diferencias muy evidentes en su cuadro clínico y en su historia natural para el que las conoce. Existen diferencias netas entre Síndrome de Behcet y el de Lyell o el de Stevens-Johnson.

Los criterios diagnósticos establecidos recientemente por el Behcet Research Committee of Japan comprenden la presencia de lesiones cutáneas características además de la tríada clásica como criterios mayores. Entre las manifestaciones cutáneas destacan el eritema nudoso, la tromboflebitis superficial y una erupción papulopustulosa que asemeja un acné vulgar. Un signo diagnóstico útil que se da en la mayoría de los pacientes es la hiperirritabilidad de la piel, con desarrollo de una erupción papular en el punto de punción con una aguja aséptica.

Otras características importantes de la enfermedad de Behcet que se consideran criterios menores con su baja frecuencia son:

- a) Artritis similar a la artritis colítica.
- b) Enterocolitis con úlceras mucosas que en ocasiones se perforan y que, a veces, se complica con mala absorción.
- c) Epidemitis.
- d) Lesiones vasculares de origen inflamatorio que afectan arterias y venas y que pueden producir aneurismas y oclusiones arteriales o venosas.
- e) Afectación del Sistema Nervioso Central con demencia, meningo-encefalitis o un síndrome del tronco del encéfalo que cursa con risa forzada, llanto espontáneo y trastornos de la deglución, pudiendo evolucionar a una parálisis bulbar letal.

PRONOSTICO

El Síndrome de Behcet es una enfermedad recurrente de varios años de duración en la mayor parte de los casos. Sus formas benignas son controladas adecuadamente por los esteroides. Ocasionalmente, es causa de muerte cuando se manifiestan las complicaciones neurológicas.

La evolución, por las continuas recidivas, las lesiones oculares y esas posibles complicaciones neurológicas, implica un mal pronóstico.

Hemorragias intestinales y peritonitis pútridas, por localización en ese sector de lesiones de aftas necróticas. Sobre 19 localizaciones en el Sistema Nervioso. Berlín cita la muerte de 6 pacientes, cifra que es realmente alarmante.

También el pronóstico es reservado para la visión, ya que la enfermedad puede llevar a la ceguera.

Aparecen cicatrices en la boca, labios, mucosa bucal, etc. que si no son tratados quirúrgicamente acarrear dificultades funcionales y en los tratamientos odontológicos.

Pero, los brotes repetidos hacen imposible y en resultados prácticos cualquier intento de intervención quirúrgica en medio de necrosis y ulceraciones. No queda otra alternativa que guardar un largo período de remisión.

EXAMENES DE LABORATORIO

Se observa en algunos casos una anemia ligera con leucocitos y neutropenia. La eritrosidementación puede estar acelerada.

Hay casos con serología falsa positiva parálúes. En unos pocos se consigna el hallazgo de eriglobulinas.

Oshima y Col, asignan valor a las alteraciones de las proteínas séricas. Hallan elevadas las mucoproteínas en el 89% de los casos. Las albúminas están bajas y las globulinas altas en especial las gamma y bajo el índice albúmina/globulina. En 24 casos las globulinas eran más altas que las otras fracciones y a este cambio lo consideran característico. Todo esto les sugiere un mecanismo autoinmune en la enfermedad.

Por lo contrario Haim y Sherf hallaron bajas las gammaglobulinas.

Histopatología

El cuadro histológico explicaría la patogenia de la necrosis que caracteriza clínicamente al afta. Las lesiones tienen un substrato vascular. Muestran similares lesiones que en el afta vulgar, pero asociadas con fenómenos francos de angieitis necrotizante, con degeneración fibrinoide de la pared de los pequeños vasos del corión.

Touraine ha descrito capilaritis y arteriolitis en los pequeños vasos del corión superficial. Existe endovascularitis y espesamiento de la pared por los infiltrados.

Monacelli ha hallado lesiones en vasos de mayor calibre, semejantes a las de la periartritis nudosa.

En seis casos con nódulos Berlín, halló infiltrados perivasculares en la hipodermis y necrosis de la misma y proliferación de los fibroblastos dérmicos.

Vilanova y Piñol en lesiones similares comprobaron la histología de una vascularitis nodular.

Helen Curth que ha observado un 25% de tromboflebitis de miembros inferiores en casos de aftosis, describe lesiones de flebitis trombosantes.

En los ojos, Sebefran y Kalpayan, citados por Curth (1956), comprobaron reacciones inflamatorias de pequeños vasos retinianos, hemorragias y alguna trombosis ocasional.

Pruebas Inmunoalérgicas

Es un punto de gran interés. Todas las punturas que buscan reacciones cutáneas de tipo alérgico dan positividad. Esto ha sido estudiado por Jensen en el año 1941.

Los antígenos tuberculínicos de Frey, vacuna Dmelcos, etc., dan positividad inyectadas en la piel y aun en la boca.

A las 24 horas aparece una pequeña pústula con eritema que al necrosarse es indiferenciable de un afta. El escroto es el sitio de mejor inoculación para obtención de la misma.

Berlin llama a las pruebas positivas, fenómeno de Blobner y Jensen, Berlin las realiza con solución salina (0.10 ml.) y obtiene también resultados positivos.

Las interpreta como un fenómeno de Koebner. Ramos e Silva observa una urticaria precoz además de las papulas o pústulas aparecidas a las 24 horas.

Paurici obtiene resultados positivos con antígenos de estreptococos, Candida y Trichophyton.

Nazzaro recalca el hecho de que las pruebas cutáneas deben ser intradérmicas para obtener positividad.

Algunos autores no han podido hallar el fenómeno descrito por Blobner y Jensen. A nosotros también nos fracasó en un caso típico.

Bonnet obtuvo un antígeno en base al material de un ganglio hervido y formolizado de un paciente con aftosis. Inyectado a un enfermo éste desarrolló un nódulo que se necrosó a las 48 horas.

TRATAMIENTO

El tratamiento recomendado en el Síndrome de Behcet es muy parecido al sugerido para el eritema multiforme.

En la inmensa mayoría de los casos la heterogénea medicación utilizada hasta el presente no resulta satisfactoria. Sin embargo, se han registrado algunos éxitos temporarios o definitivos o por lo menos una detención del proceso con algunos de ellos.

Han sido usados antibióticos y quimioterápicos, vacunas, metales, vitaminas, autohemoterapia, antiinflamatorios, transfusiones, gammaglobulinas, cortisonas, ACTH, lisozima, biguanidas, Viruxan, ácido paraminobeizoico, desensibilizaciones, estrógenos, extracción de focos sépticos y parasitarios, bacilos lácticos, vacunas con antígenos virales de las lesiones, radioterapia y otras medicaciones más con frecuentes fracasos. La forma de utilización es similar a lo que consignamos en la terapéutica de las aftas vulgares.

Las medidas terapéuticas son sintomáticas: evacuación de la hidrartrosis, analgésicos, antiinflamatorios, tratamiento local de las lesiones ulcerosas, atención oftalmológica. Los corticosteroides son de utilidad para las manifestaciones oculares pero no para los síntomas articulares.

La ignorancia de su etiología ha conspirado hasta ahora para la obtención de adecuados métodos de tratamiento. No existe todavía uno realmente eficaz. Sin embargo, en un cierto porcentaje de casos, un buen criterio clínico y terapéutico pueden lograr alguna mejoría de los enfermos. Las experiencias recientes con el levamisole abren ciertas perspectivas.

Sin embargo, la aureomicina ha logrado algunos éxitos.

Degos con 1 1/2 g. de vitamina C diarios durante 15 a 20 días por vía endovenosa, seguida de dos gramos diarios de la misma medicación por vía bucal, durante varios meses, ha obtenido resultados útiles.

También han dado satisfacción las transfusiones sanguíneas que menciona con algún entusiasmo Curth (de 200 a 500 ml.), asociadas o no a las gamma globulinas y la cortisona. Estos tres últimos medicamentos y la vitamina C junto con los antibióticos parecen ser los más efectivos.

Es inconveniente el empleo de cáusticos que si bien reducen el dolor en forma inmediata, retardan el periodo de cicatrización. Si se considerara necesario el alivio del dolor, pese a lo expresado, existe experiencia favorable con el uso de una sola topicación diaria hasta obtener alivio, de solución acuosa de un polímero de condensación del ácido metacresolsulfónico y metanol al 36%. Los enjuagatorios de soluciones alcalinas del tipo de la leche de magnesia, varias veces al día, reducen la acidez local y con ello la irritación de las terminaciones nerviosas que ocasionan dolor. Se recomienda topicar, dos o tres veces por día, las lesiones con una solución o cuasa de violeta de genciana al 2% para prevenir la infección.

Con la lisozima también se han obtenido mejorías prolongadas. Los detalles de su aplicación han sido dados al referirnos al tratamiento de las aftas vulgares.

Los inmunosupresores figuran entre la medicación más reciente.

Temine y Col han logrado mejoría con clorambucil, a razón de 3 tabletas diarias.

Buckley y Gills usan ciclofosfamida (Cytoxan) asociada a cortisona (100 ml. al día antes del desayuno) y 40 ml. de prednisona días por medio. El tratamiento debe continuarse varios meses.

Se utilizan también el metotrexato en las dosis corrientes que para diversos procesos es de 25 a 50 ml. semanales por vía intramuscular.

Es inconveniente asociarlo a corticoides.

Vilanova y Piñol Agudé han empleado un antígeno preparado con pus de una lesión según la técnica para obtener antígeno de Frei. Lograron en un caso resultados terapéuticos que calificaron de sorprendentes.

Para lograr mejorías rápidas nosotros usamos la gammaglobulina y la lisozima. Agregamos a veces corticoides y antibióticos, especialmente las tetraciclinas y la penicilina.

Localmente los antibióticos a base de gramidicina y neomicina prestan alguna utilidad, lo mismo que la triamcinolona en vehiculos adhesivos.

Para tratar de evitar las recidivas hacemos un chequeo al enfermo: focos de infección; parásitos intestinales; trastornos gastrointestinales, metabólicos, hormonales, etc. Indicamos una dieta antialérgica.

Hemos logrado detener en dos casos las hemorragias retinianas que llevan a las enfermas a la ceguera. Con este tratamiento se logró estacionar la gran disminución visual. Los brotes de aftas bucales disminuyeron y se apreciaron, lo mismo que la foliculitis en las piernas que eran el anuncio de los brotes. En estas dos enfermas asociamos corticoides durante el transcurso del tratamiento.

Dewar y Sneddon consiguen curar úlceras cutáneo-mucosas con anticoagulantes y antidepresivos. Hakendorf cree que lo esencial es mantener la prothombina en cifras no mayores del 30%.

RESUMEN DE LA TERAPEUTICA USADA

Hemos marcado con un asterisco las medicaciones que nos parecen más útiles.

- | | |
|--|--|
| (A) Antibióticos y quimioterápicos | * Sulfamidas
* Penicilina
* Estreptomina
Aureomicina
PAS
Bacitracina
Acido isonicotínico |
| (B) Vacunas | Virus vaccinal
Virus rábico
* Virus herpético
Antígeno de ganglios |
| (C) | Oro
Arsénico
Bismuto |
| (D) Vitaminas | B
C
* K
Acido nicotínico |
| (E) Autohemoterapia | |
| (F) Transfusiones | |
| (G) Gammaglobulina | |
| (H) Cortisona | |
| (I) ACTH. | |
| (J) Lisozima. | |
| (K) Acido paraminobenzoico. | |
| (L) Desensibilización (progesterona, bacteriana, sangre premenstrual). | |
| (M) Extracción de focos sépticos y parasitarios. | |
| (N) Bacilos lácticos. | |
| (O) Antipalúdicos de síntesis. | |
| (P) Heparina y otros anticoagulantes. | |
| (Q) Radioterapia local. | |
| (R) Antiinflamatorios. | |
| (S) Antivirales. | |
| (T) Placenta. | |
| (U) Dieta alimentaria. | |

CONCLUSIONES

A las conclusiones que llegué son las siguientes:

- 1.—Este Síndrome de Behcet ya se conocía desde los albores de la medicina aún en la época hipocrática.
- 2.—Sobre la etiología del Síndrome de Behcet es incierta, atribuyéndole a ésta diferentes factores:
 - a) Infecciosa.
 - b) Reacción alérgica.
 - c) Inmunológica.
- 3.—Está plenamente comprobado que la característica típica del Síndrome de Behcet es su "triada clásica" que es:
 - a) Ulceras bucales recurrentes.
 - b) Ulceras genitales recurrentes.
 - c) Inflamación ocular.También se ha observado por lo general, que las lesiones bucales y genitales suelen preceder, durante muchos años, a las manifestaciones oculares, las manifestaciones bucales son las primeras en aparecer, siguiendo luego las genitales, y por último las lesiones oculares, que éstas son las más graves y que pudieran llegar a la ceguera total.
- 4.—Para el diagnóstico del Síndrome de Behcet debemos tomar en cuenta también, además de triada clásica (criterios mayores), los criterios menores que son:
 - a) Artritis similar a la artritis colítica.
 - b) Enterocolitis con úlceras mucosas que en ocasiones se perforan y que, a veces, se complica con mala absorción.
 - c) Una epidemitis.
 - d) Lesiones vasculares de origen inflamatorio que afectan arterias y venas, y que éstas pueden producir aneurismas y oclusiones arteriales o venosas.
 - e) Afecciones del Sistema Nervioso Central, que ésta puede evolucionar a una parálisis bulbar letal.
- 5.—Referente a su pronóstico podemos decir que sus formas benignas son controladas adecuadamente. Ocasionalmnte es causa de muerte, sólo cuando se manifiestan complicaciones neurológicas, implicando éstas un mal pronóstico.
- 6.—El tratamiento del Síndrome de Behcet hasta ahora no hay uno realmente eficaz por la ignorancia de su etiología. Sin embargo, un buen criterio clínico y terapéutico pueden lograr alguna mejoría en los enfermos. Siendo las medidas terapéuticas sintomáticas.

Los medicamentos más utilizados que producen mejores resultados son:

- a) Analgésicos.
- b) Antiinflamatorios.
- c) Tratamiento local de las lesiones.
- d) Aureomicina.
- e) Vitamina C.
- f) Gammaglobulina.
- g) Cortisona.
- h) Lisozima.
- i) Inmunosupresores.

BIBLIOGRAFIA

- 1 ALARCON - SEGOVIA
Introducción a la Reumatología
Editorial. Sociedad Mexicana de Reumatología, A. C
Pág. 89 - 90.
1977
- 2 BORGELLI, RICARDO
Temas de Patología Bucal
Editorial Mundi
Edición Segunda
Buenos Aires, Argentina, 1979
Pág. 151
- 3 DECHAUME, MICHEL
Estomatología
Editorial Toray Masson, S. A.
Primera edición
Barcelona, España, 1969
Pág. 74
- 4 EVERSOLE
Patología Bucal. Diagnóstico y Tratamiento
Editorial Panamericana.
Segunda edición
Buenos Aires, Argentina, 1983
Pág. 60
- 5 HARRISON
Medicina Interna. Tomo II
Editorial "La Prensa Médica Mexicana"
Quinta edición
México, D. F., 1984
Pág. 2465
- 6 GORLIN, ROBERT J.
Thoma Patología Oral
Editorial Salvat, S. A.
Tercera Edición
Barcelona, España, 1977
Pág. 830

- 7 KRUP, MARKUS A.
Diagnóstico Clínico y Tratamiento
Editorial "El Manual Moderno"
México, D. F., 1981
16a. Edición
Pág. 584
- 8 KURT H. THOMA D.M.D.
Estomatología Bucal
Editorial Hispano-Americana
Segunda edición
Pág. 1106
- 9 PEQUIGNOT, H.
Patología Médica
Editorial Toray Masson, S. A.
Primera edición
Barcelona, España, 1982
Pág. 1506 y 164
- 10 PONS, PEDRO
Patología y Clínica Médica. Tomo
II, Salvat Editores, S. A.
Pág. 810, tercera edición, 1969.
- 11 SHAFER, WILLIAM
Tratado de Patología Oral, Editorial Interamericana.
Pág. 338, tercera edición, México, 1982.
- 12 STEIN, JAY H.
Medicina Interna. Tomo II
Editorial Salvat
México, D. F., 1983
Pág. 1116-1117
- 13 TIECKE - STUTEVILLE - CALANDRA
Fisiopatología Bucal
Editorial Interamericana
Primera edición
México, D. F., 1960
Pág. 136
- 14 ZEGARELLI EDWARD
Diagnóstico en Patología Oral
Editorial Salvat, S. A.
Segunda edición
Barcelona, España
Pág. 408 a 410

- 15 **TORN, ADAMS**
Medicina Interna, Tomo II.
Editorial La Prensa Médica Mexicana, S. A.
México, D. F., 1984.
Cuarta edición.
Pág. 2465.