

ENFERMEDAD DE BEHÇET



Isabel Díaz Aguilar (Rotatorio Pediatría)
Tutor: Pedro Alcalá Minagorre (Escolares)

Servicio de Pediatría, HGUA

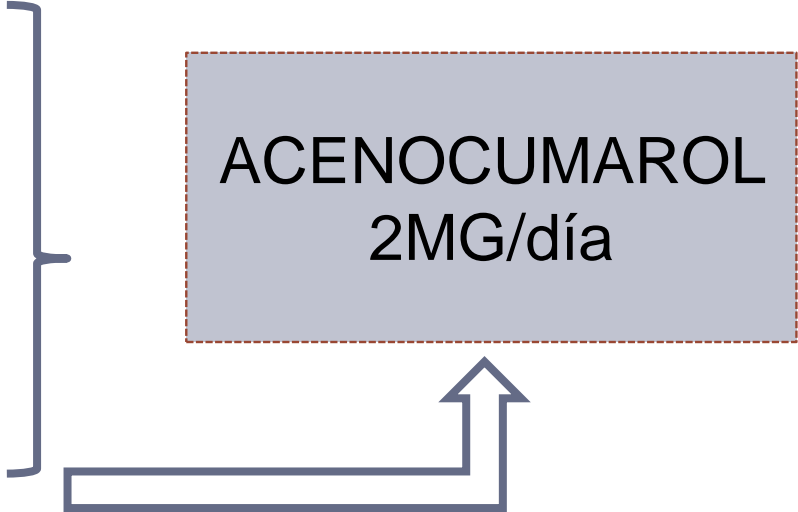
PRESENTACIÓN DEL CASO

- Paciente de 14 años
- **Trombosis venosa profunda MID** 2 años de evolución

ANTECEDENTES

2017: Derivación desde otro Hospital para estudio:

- Hemograma ✓
- Hemostasia y trombosis ✓
- Eco-Doppler MID: TVP
- Rx tórax, Rx tibia y peroné ✓
- RMN vascular cerebral ✓
- Cardiología pediátrica ✓



ACENOCUMAROL
2MG/día

ANAMNESIS Y EXPLORACIÓN

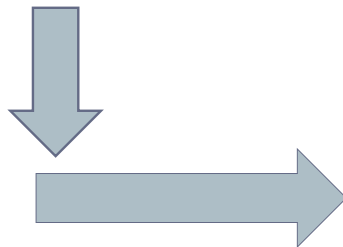
Acude a Urgencias de Pediatría presentando...

→ Dolor en cara lateral y dorsal de MII



AP: TVP de etiología no conocida en tto con Acenocumarol; llagas orales recurrentes (+3/año)
No infección previa.

Exploración física



- Nódulos subcutáneos dolorosos en MII
- Llaga en labio inferior
- Úlceras dolorosas escroto
- Foliculitis en cara

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analítica sanguínea	<ul style="list-style-type: none">• <u>PCR: 4,86 mg/dl</u>• <u>Anticoagulante lúpico</u> en estudio de trombofilia• Ausencia ANA
Ecografía de nódulos dolorosos	En venas subcutáneas permeables con pared engrosada (flebitis)
Eco-Doppler MII	Restos de <u>trombos en vena femoral común (generados por flebitis superficiales)</u>
Test de patergia	Induración 4mm. <u>Positivo</u>

DIAGNÓSTICO

Se trata de **ENFERMEDAD DE BEHÇET**

El diagnóstico es **CLÍNICO³**

Diagnóstico EB si puntuación ≥ 3

Llagas orales recurrentes	Al menos 3/año	1
Úlceras genitales	Con dolor	1
Alteraciones en piel	Foliculitis necrótica, lesiones acneiformes, eritema nodoso	1
Alteraciones oculares	Uveítis ant. o posterior, vasculitis retiniana	1
Signos neurológicos	Excepto dolores de cabeza aislados	1
Signos vasculares	Trombosis venosa, arterial y aneurisma arterial	1

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Tratamiento:

- Prednisona (5mg) 3 comprimidos/día
- Colchicina (1mg) 1comprimido/día

Seguimiento por parte de:

- Oftalmología → riesgo lesiones oculares
- Pediatría → Angio-TAC: evaluar lesiones arteriales pulmonares

LITERATURA: ENFERMEDAD DE BEHÇET

Enf. inflamatoria sistémica crónica (llagas orales, genitales, manifestaciones oculares, vasculares, cutáneas, GI...)

Etiología y patogenia

- Desconocida
- POSIBLE: fact. ambientales + fact. genéticos (HLAB-51?)= alt. Inmune

Px

- Exacerbaciones y remisiones impredecibles
- Buen px excepto si compromiso órganos vitales

BIBLIOGRAFÍA

1. Koné-Paut I. Behçet's disease in children, an overview. *Pediatr Rheumatol*. 2016; 14: 10-18
2. Hatemi G, Seyahi E, Fresko I, Talarico R, Hamuryudan V. One year in review 2018: Behçet's syndrome. *Clin. Exp. Rheumatol*. 2018; 36: 13-27
3. Koné-Paut I, Shahram F, Darce-Bello M, Cantarini L, Cimaz R, Gattorno M, et al. Consensus classification criteria for paediatric Behçet's disease from a prospective observational cohort: Pediatric Behçet's Disease study. *Ann Rheum Dis*. 2016;75:958-64.