



Acta de Otorrinolaringología & Cirugía de Cabeza y Cuello

www.revista.acorl.org.co



Reporte de casos

Manifestaciones otorrinolaringológicas de la enfermedad de behcet - reporte de caso

Jorge Luis Herrera Ariza, MD*, Juan Carlos Peña, MD**, Adriana Patricia Jiménez, MD***, Silvia Sogamoso, MD***

* Otorrinolaringólogo, Servicio de Otorrinolaringología, Hospital de San José, Hospital Infantil de San José, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud. Bogotá, Colombia

** Residente de segundo año de Otorrinolaringología. Hospital de San José, Hospital Infantil de San José, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud. Bogotá, Colombia

*** Residente de tercer año de Otorrinolaringología. Hospital de San José, Hospital Infantil de San José, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud. Bogotá, Colombia

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 2 de enero de 2012

Revisado el 20 de enero de 2012

Aceptado el 2 de febrero de 2012

Palabras clave:

enfermedad de Behcet, diagnóstico, vasculitis, uveítis.

RESUMEN

La enfermedad de Behcet es inflamatoria, autoinmune, crónica y multisistémica, que tiende a ser recurrente, caracterizada por periodos de remisión y exacerbación de los síntomas, de frecuencia y duración variables, con compromiso inflamatorio a nivel vascular. Los órganos a los que con mayor frecuencia afecta son: piel, membranas mucosas (cavidad oral y región genital), ojos, pulmones, tracto gastrointestinal y sistema nervioso. Las principales manifestaciones otorrinolaringológicas son las úlceras aftosas en la mucosa de la cavidad oral, hipoacusia de tipo neurosensorial y alteraciones vestibulares.

En este caso se trata de una paciente de 38 años de edad, que asiste al Hospital de San José con un cuadro clínico de cuatro años de evolución, de aparición intermitente de úlceras en la cavidad oral y el área genital, que alterna con periodos de remisión completa. Consulta con cuatro días de evolución de marcada disfagia y disfonía. Es valorada por el servicio de ORL, y se le realiza nasofibrolaringoscopia, que evidencia múltiples úlceras de fondo eritematoso a nivel de la base de la lengua, amígdalas linguales, supraglotis y pliegues ventriculares y vocales. En el Servicio de Dermatología se toman biopsias de úlceras del área genital, con confirmación histopatológica de enfermedad de Behcet. Se inicia manejo con colchicina, y la paciente presenta marcada mejoría y disminución del tamaño y la cantidad de úlceras en la cavidad oral, faringe y laringe.

Correspondencia:

Calle 10 No. 18-75 Teléfono:3538000

jcpena@fucsalud.edu.co

0120-8411/\$ - see front matter © 2012 Asociación Colombiana de Otorrinolaringología Cirugía de Cabeza y Cuello, Maxilofacial y Estética Facial. Publicado por ACORL. Todos los derechos reservados

Otolaryngologic manifestations of bechet´s disease, a case report

ABSTRACT

Keywords:

Behcet's disease, diagnosis, vasculitis, uveítis.

Behçet's disease is a multi-systemic, chronic inflammatory autoimmune disease. It is usually recurrent and presents with periods of recovery and relapse. The frequency and duration of the disease are variable, with vascular inflammatory reactions. It often involves the oral cavity and genital mucosa, eyes, lungs, gastrointestinal tract and nervous system. The main otolaryngologic manifestations are oral aphthous ulcers, sensorineural hearing loss and vestibular symptoms.

A 38 year old woman presented to San Jose Hospital with a 4 year history of intermittent oral and genital ulcers with periods of complete recovery of symptoms. Four days before she visited to the ENT office she had deglutition disorder and voice impairment. We practice a fiber optic laryngoscopy that showed multiple ulcers in the posterior tongue, lingual tonsils and ventricular and vocal folds. Biopsies of genital ulcers are taken by the Dermatology Department with the histopathologic diagnosis of Behçet's disease. The patient undergoes medical treatment with Colchicine with partial recovery and decrease of the amount and size of oral and laryngeal ulcers.

Introducción

La enfermedad de Behcet es un desorden del grupo de las vasculitis, de naturaleza inflamatoria y presentación crónica y recurrente, de etiología desconocida, que compromete los vasos sanguíneos, principalmente las vénulas (1, 2, 3, 4, 5). Tiene una mayor distribución e incidencia en los países con costas sobre el Mediterráneo y el Oriente Medio (2, 4, 6, 7, 8). En Turquía, donde por primera vez se describió, puede tener una prevalencia de hasta 2 a 42 casos por 10.000 habitantes; sin embargo, en nuestro continente no es una patología de presentación frecuente (4, 6, 8, 9, 10, 11).

Descrita por primera vez en 1937, por el dermatólogo turco Hulusi Behcet, este es un síndrome que por lo general se presenta con una tríada consistente en compromiso ulcerativo de los genitales (65%-83%), uveítis (35%-69%) y aftas orales, siendo estas últimas las más frecuentemente encontradas, desde 97% hasta 99% de los casos (10, 12, 13, 14). Las manifestaciones laríngeas están muy poco documentadas en la literatura.

Las manifestaciones sistémicas son generadas, en su mayoría, por compromiso microvascular (3, 6, 10, 11).

Existe una estandarización mundial para establecer el diagnóstico de la enfermedad de Behcet. Evidencia de aftas orales, acompañadas de por lo menos una de las siguientes lesiones: oculares, genitales y cutáneas (1, 3, 15, 16, 17). Asimismo, se debe sospechar con la asociación de otras manifestaciones, como artritis, lesiones gastrointestinales y vasculares, y compromiso del sistema nervioso central (4, 18, 19, 20).

Dentro de los factores etiológicos se contempla una predisposición genética, factores inmunológicos, agentes infecciosos y un desbalance de mediadores inflamatorios. Los hallazgos histopatológicos incluyen una vasculitis neutrofílica

con extravasación de eritrocitos, con necrosis o sin ella, y una vasculitis mediada por complejos inmunes (3, 11, 21, 22). El diagnóstico se establece con los criterios clínicos, apoyado del estudio confirmatorio histopatológico (7, 23).

El tratamiento depende del grado de compromiso sistémico, e incluye antiinflamatorios esteroideos e inmunomoduladores tópicos y sistémicos, colchicina, dapsona, talidomida, metotrexate, cliclofosfamida, ciclosporina, azatioprina y agentes inhibidores del interferón alfa, como el infliximab (1,3,4,20, 24).

El pronóstico y la evolución son variables, con periodos de remisión y exacerbación. La mortalidad es baja, y generalmente es causada por compromiso vascular pulmonar e intestinal, así como del sistema nervioso central; sin embargo, la principal causa de morbilidad es el compromiso ocular, dado por uveítis posterior y retinitis vascular, que puede causar ceguera (1, 3, 12, 25).

Reporte del caso

Se trata de una paciente de 38 años de edad, que asiste al Hospital de San José con un cuadro clínico de cuatro años de evolución, de aparición intermitente de úlceras en la cavidad oral y el área genital, que alterna con periodos de remisión completa. Consulta con cuatro días de evolución de marcada disfagia y disfonía. Es valorada por el servicio de ORL, y se le realiza nasofibrolaringoscopia, que evidencia múltiples úlceras de fondo eritematoso a nivel de la base de la lengua, amígdalas linguales, supraglotis y pliegues ventriculares y vocales. En el Servicio de Dermatología se toman biopsias de úlceras del área genital, con confirmación histopatológica de enfermedad de Behcet. Se inicia manejo con colchicina, y la paciente presenta marcada mejoría y disminución del tamaño y la cantidad de úlceras en la cavidad oral, faringe y laringe.



Figura 1. Lesiones laríngeas blanquecinas por compromiso mucoso en enfermedad de Behçet.

Discusión

La enfermedad de Behçet es rara, crónica, recurrente y multisistémica, del grupo de las vasculitis, de poca incidencia en Suramérica, y las manifestaciones otorrinolaringológicas, con excepción del compromiso de la mucosa oral, son poco frecuentes y pobremente documentadas en la literatura científica, por lo que siempre se debe tener un alto índice de sospecha ante la presencia de lesiones recurrentes y sugestivas de un compromiso crónico inflamatorio o vasculítico de las mucosas de la vía aérea superior, con periodos de remisión y exacerbación.

Las ayudas diagnósticas, como la endoscopia laríngea, son útiles para la identificación de lesiones sugestivas de esta enfermedad, y es necesario el seguimiento en el tiempo de las mismas. Este estudio se debe realizar siempre ante la presencia de alteraciones de la voz o la deglución, que sugieran extensión de las lesiones hacia la mucosa faríngea y laríngea.

El diagnóstico en esta paciente se realizó con los criterios clínicos, más la confirmación histopatológica, mediante un enfoque multidisciplinario en conjunto con el Servicio de Dermatología del Hospital de San José; en el momento la paciente se encuentra en tratamiento médico con colchicina, con mejoría de la sintomatología, y presenta, de forma clara como hallazgo interesante, recaídas en relación con el ciclo menstrual.

Consideramos interesante compartir los hallazgos endoscópicos laríngeos, debido a la amplia gama de patologías que pueden presentarse con hallazgos similares en la mucosa laríngea, y clínica de patología vocal y de la deglución.

Conflicto de intereses

Ninguno declarado.

REFERENCIAS

1. Firestein GS, Budd RC, Harris ED, Jr., McInnes IB, Ruddy S, Sargent JS. *Kelley's Textbook of Rheumatology*. 8th ed. Capítulo 86. Behçet's disease.
2. Saadoun D, Wechsler B. Behçet's disease. *Orph J Rare Diseases*, 2012; 7: 20 DOI: 1186/1750-1172-7-20.
3. Marshall SE. Behçet's disease. *Best Practice and Research Clin Rheum*, 2004; Vol. 18, No. 3: 291-311.
4. Davatchi F. Behçet's disease: global perspective. *Indian J of Rheum*, 2007; Vol. 2, No. 2: 65-71.
5. Wakefield D, et al. Controversies in Behçet's disease. *Ocular Immunol and Inflammation*, 2012; 20 (1): 6-11.
6. Evereklioglu C. Current Concepts in the Etiology and Treatment of Behçet's Disease. *Surv Ophthalmol*, 2005; 50 (4): 297-350.
7. Stone JH. Vasculitis: A Collection of Pearls and Myths. *Rheum Dis Clin N Am*, 2007; 33: 691-739.
8. Gercek Aktas E, Kaplan M, Özveren FM. Basilar Artery Aneurysm Associated with Behçet's Disease: A case report. *Turkish Neurosurgery*, 2008; Vol. 18, No. 1: 35-38.
9. Altıntaş E, Senli MS, Polat A, Sezgin O. A case of Behçet's disease presenting with massive lower gastrointestinal bleeding. *Turk J Gastroenterol*, 2009; 20 (1): 57-61.
10. Alcântara LJ, Trentin A, Jr., Mocellin M, Mira JG, Robert F, Rosa OA. Rhinosinusitis in a patient with Behçet's syndrome. *Rev Bras Otorrinolaringol*, Mar./Apr. 2005; Vol. 71, No. 2: 250-3.
11. Nonomura N, Nishiwaki C, Hasegawa S, Ikarashi F, Nakano Y. A case of pharyngolaryngeal stenosis in Behçet's disease. *Auris Nasus Larynx*, 1992; 19 (1): 55-61.
12. Guhl G. Subcutaneous Sweet Syndrome. *Dermatol Clin*, 2008; 26: 541-551.
13. Davatchi F. Behçet's disease: from East to West. *Clin Rheumatol Medline*, 01 Aug. 2010; 29 (8): 823-33.
14. Wurmman P, et al. Enfermedad de Behçet en Chile. Análisis clínico de 44 casos. *Rev Med Chile*, 2009; 137: 1333-1340.
15. Misago N. Erythema Nodosum-like Lesions in Behçet's Disease: a Clinicopathological Study of 26 Cases. *Acta Derm Venereol*, 2012; 92: DOI: 10.2340/00015555-1349.
16. Pineton de Chambrun M, et al. New insights into the pathogenesis of Behçet's disease. *Autoimmun Rev*, 2012: DOI:10.1016/j.autrev.2011.11.026.
17. Cho Y, et al. Clinical features of patients with Behçet's disease and epididymitis. *The J of Urology*, 2003; 170: 1231-1233.
18. Emre Suslu A, et al. Inner ear involvement in Behçet's disease. *Auris Nasus Larinx*, 2010; 37: 286-290.
19. Panicker JN, et al. Juvenile Behçet's Disease: Highlighting neuropsychiatric manifestations and putative genetic mechanisms. *Clinical Neurol and Neurosurg*, 2007; 109: 436-438.
20. Capella MJ, Stephen Foster C. Long-term Efficacy and Safety of Infliximab in the Treatment of Behçet's disease. *Ocular Immunol and Inflammation* 2012: DOI: 10.3109/09273948.2012.670360.
21. Ziade N, Awada H. Late onset Behçet's disease. *Case Report. Joint Bone Spine*, 2006; 73: 567-569.
22. Houman MH, Hamzaoui K. Promising new therapies for Behçet's disease. *Europ J of Internal Medicine*, 2006; 17: 163-169.
23. Touma Z, et al. TNF Polymorphisms in Patients with Behçet Disease: A Meta-analysis. *Arch of Med Research*, 2010; 41: 142-146.
24. Hassikou H, et al. Vascular involvement in Behçet's disease. Two case reports. *Joint Bone Spine*, 2002; 69: 416-418.
25. Verity DH, Wallace GR, Vaughan RW, Stanford MR. Behçet's disease: from Hippocrates to the third millennium. *British J of Ophthalmology*, 2003; 87: 1175-1183.