



[https://printo.it/pediatric-rheumatology/ES\\_GL/intro](https://printo.it/pediatric-rheumatology/ES_GL/intro)

## Síndrome de Behçet

Versión de 2016

### 2. DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO

#### 2.1 Como se diagnostica?

O diagnóstico é principalmente clínico. Poden pasar entre un e cinco anos antes de que un neno cumpra os criterios internacionais descritos para a EB. Estes criterios requiren a presenza de úlceras orais máis 2 das seguintes características: úlceras xenitais, lesións cutáneas típicas, un resultado positivo para a proba de paterxia ou afectación ocular. O diagnóstico adoita atrasarse durante unha media de tres anos.

Non existen resultados analíticos específicos para a EB.

Aproximadamente a metade dos nenos con EB son portadores do marcador xenético HLA-B5 e isto relaciónase con formas máis graves da enfermidade.

O test de paterxia é positivo aproximadamente no 60 ou 70 % dos pacientes. Con todo, a frecuencia é menor nalgúns grupos étnicos. Para diagnosticar a afectación vascular e do sistema nervioso, pode ser necesario realizar probas de imaxe dos vasos e do cerebro.

A EB é unha enfermidade que afecta a múltiples sistemas, e no tratamento cooperan especialistas no tratamento dos ollos (oftalmólogo), a pel (dermatólogo) e do sistema nervioso (neurólogo), ademais do reumatólogo infantil como experto en enfermidades inflamatorias sistémicas e vasculite.

#### 2.2 Cal é a importancia das análises?

Para o diagnóstico é importante realizar a proba cutánea de paterxia. Esta proba está incluída nos criterios de clasificación do Grupo Internacional de Estudo para a enfermidade de Behçet. Realízanse tres

---

puncións na pel sobre a cara interna do antebrazo cunha agulla estéril. Doe moi pouco e a reacción avalíase entre 24 e 48 horas máis tarde. A hiperreactividade da pel pode aparecer ante calquera agresión como unha extracción de sangue ou unha intervención cirúrxica polo que non se recomendan análises ou intervencións innecesarias.

Algunhas análises de sangue son necesarias para o diagnóstico diferencial, aínda que non existe ningunha análise clínica específica para o diagnóstico da EB. En xeral, as análises mostran uns marcadores de inflamación moderadamente elevados, anemia moderada e un incremento no recuento de glóbulos brancos. Non é necesario repetir estas análises, salvo para o control a actividade da enfermidade do paciente e dos efectos secundarios dos fármacos que se estean utilizando no seu tratamento.

Existen varias técnicas de imaxe nos nenos para detectar afectación vascular e neurolóxica.

### **2.3 Pode tratarse ou curarse?**

Non existe un tratamento curativo da enfermidade. Por si mesma a EB pode perder actividade e entrar en remisión, aínda que en calquera momento pode aparecer un brote. Os brotes inflamatorios poden controlarse con medicación, pero non curan a enfermidade.

### **2.4 Cales son os tratamentos?**

Ao non coñecer a causa da EB, non existe un tratamento curativo específico ou único. A afectación de diferentes órganos fai necesarios diferentes enfoques para o tratamento en función da gravidade. Nun extremo do espectro existen pacientes con EB que non necesitan ningún tratamento. No outro extremo, os pacientes con enfermidade ocular, do sistema nervioso e vascular poden requirir unha combinación de tratamentos. Case todos os datos dispoñibles do tratamento para a EB proceden de estudos realizados en adultos. Os principais fármacos indícanse a continuación:

**Colchicina:** Este fármaco adóitase receitar para case todas as manifestacións da EB, pero nun estudo recente mostrouse que é máis efectiva no tratamento dos problemas articulares, do eritema papular e á hora de reducir as úlceras mucosas.

**Corticoesteroides:** Os corticoesteroides son moi efectivos para

---

lograr o control da inflamación. Os corticoesteroides adminístranse principalmente aos nenos con enfermidade ocular, do sistema nervioso central e vascular, habitualmente en doses orais elevadas (entre 1 e 2 mg/kg/día). En caso necesario, tamén poden administrarse por vía intravenosa a doses moi altas (30 mg/kg/día, administrados en tres dose en días alternos) para lograr unha resposta inmediata. Os corticoesteroides por vía tópica (administrados de forma local) utilízanse para tratar as úlceras e a enfermidade ocular (en forma de colirios neste último caso).

**Inmunodepresores:** Este grupo de fármacos adminístrase aos nenos con enfermidades graves, especialmente para a afectación ocular e dos principais órganos e vasos. Estes inclúen azatioprina, ciclosporina-A e ciclofosfamida.

**Tratamento con antiagregantes y anticoagulantes:** Ambas as dúas opcións utilízanse en determinados casos con afectación vascular. Probablemente, na maioría dos pacientes, a aspirina é suficiente para lograr este obxectivo.

**Tratamento con anti-TNF:** Este grupo novo de fármacos é útil para certas características da enfermidade.

**Talidomida:** Este fármaco utilízase nalgúns centros para tratar as úlceras orais importantes.

O tratamento local das úlceras orais e xenitais é moi importante. O tratamento e o seguimento dos pacientes con EB require un enfoque de equipo. Ademais dun reumatólogo pediátrico, no equipo tamén deben incluírse un oftalmólogo e un hematólogo. A familia e o paciente sempre deben estar en contacto co médico do centro a cargo do tratamento.

## **2.5 Cales son os efectos secundarios do tratamento farmacolóxico?**

A diarrea é o efecto secundario máis frecuente da colchicina. En raros casos, este fármaco pode ocasionar unha redución no número de glóbulos brancos ou de plaquetas. Notifícase azoospermia (diminución no recuento de espermatozoides) pero non é un problema de importancia coas doses terapéuticas que se utilizan para esta enfermidade. Os recontos de espermatozoides volven á normalidade cando se reduce a dose ou se suspende o tratamento.

Os corticoesteroides son os fármacos antiinflamatorios máis eficaces,

---

pero o seu uso é limitado porque, a longo prazo, están asociados con varios efectos secundarios graves, como a diabetes mellitus, hipertensión, osteoporose, formación de cataratas e atraso no crecemento. Os nenos que necesiten tratarse con corticoesteroides deben recibilos en dose única diaria, pola mañá. Para a administración prolongada, deben engadirse ao tratamento suplementos de calcio. De entre os inmunodepresores, a azatioprina pode ser tóxica para o fígado, pode causar unha diminución no número de células sanguíneas e un aumento na susceptibilidade ás infeccións. A ciclosporina-A é tóxica principalmente para os riles, pero tamén pode producir hipertensión ou aumento na lanuxe corporal e problemas coas enxivas. Os efectos secundarios da ciclofosfamida principalmente son depresión da medula ósea e problemas de vexiga. A administración a longo prazo interfere co ciclo menstrual e pode ocasionar esterilidade. Debe seguirse de preto os pacientes que se atopan en tratamento con inmunodepresores e débenselles realizar análise de sangue e ouriña cada un ou dous meses.

Os fármacos anti-TNF e outros fármacos biolóxicos tamén se están utilizando cada vez máis para o tratamento da enfermidade resistente ou grave. Os inmunodepresores, os anti-TNF e outros fármacos biolóxicos incrementan a frecuencia das infeccións.

## **2.6 Canto tempo debería durar o tratamento?**

Non existe unha resposta estándar a esta pregunta. En xeral, o tratamento con inmunodepresores interrómpese tras dous anos ou unha vez que o paciente se atopa en remisión durante dous anos. Con todo, nos nenos con enfermidade vascular ou ocular, nos que a remisión completa non é fácil de conseguir, o tratamento pode durar moito máis. Nestas circunstancias, o medicamento e a dose vanse modificando en función das manifestacións clínicas.

## **2.7 Existe algún tratamento non convencional ou alternativo?**

Moitos pacientes, pais ou titores teñen a necesidade de buscar alternativas terapéuticas para o tratamento da EB, xa que non se coñece a causa e en moitas ocasións ofértanse tratamentos suplementarios ou alternativos alegando experiencias de éxito ou mesmo garantía total. Existen multitude de tratamentos alternativos e

---

complementos dispoñibles e isto pode chegar a confundir os pacientes e os seus familiares. Algúns destes preparados alternativos poden interaccionar co tratamento médico e a confianza neles podería levar ao abandono do tratamento médico co perigo de reactivar ou empeorar a enfermidade. Valore con atención os riscos e beneficios de probar estes tratamentos, posto que o beneficio demostrado é escaso e poden ser custosos, en termos de tempo, carga para o neno e diñeiro. Se desexa explorar tratamentos complementarios e alternativos, comente estas opcións co seu reumatólogo pediátrico. Cando se necesitan medicamentos para manter a enfermidade baixo control, pode ser moi perigoso deixar de tomalos se a enfermidade segue activa. Comente co médico do seu fillo as preocupacións que poida ter sobre os medicamentos.

### **2.8 Que tipo de revisións periódicas son necesarias?**

É necesario realizar revisións periódicas para supervisar a actividade da enfermidade e o seu tratamento, ademais, son especialmente importantes en nenos con inflamación ocular. Un especialista nos ollos con experiencia no tratamento da uveíte (enfermidade inflamatoria dos ollos) debe explorar os ollos. A frecuencia das revisións depende da actividade da enfermidade e do tipo de medicación que se utilice.

### **2.9 Durante canto tempo durará a enfermidade?**

Normalmente, a evolución da enfermidade inclúe períodos de remisión e exacerbacións. A actividade xeral adoita diminuír co tempo.

### **2.10 Cal é o prognóstico a longo prazo (evolución prevista e desenlace) da enfermidade?**

Non se dispón de suficientes datos sobre o seguimento a longo prazo dos pacientes con EB na infancia. A partir dos datos dispoñibles, sabemos que moitos pacientes con EB non necesitan tratamento. Con todo, os nenos con afectación ocular, vascular e do sistema nervioso, necesitan un tratamento e seguimento especiais. A EB pode ser mortal, pero en raros casos, principalmente como consecuencia da afectación vascular (rotura das arterias pulmonares ou de aneurismas periféricos, que son dilatacións dos vasos sanguíneos que parecen unha pelota),

---

afectación grave do sistema nervioso central ou ulceracións e perforacións intestinais, que se observan sobre todo nalgúns grupos étnicos (por exemplo, xaponeses). A principal causa de morbilidade (secuelas) é a enfermidade ocular, que pode ser moi grave. O crecemento do neno pode verse atrasado, principalmente como unha consecuencia do tratamento con esteroides.

### **2.11 É posible recuperarse completamente?**

Os nenos cunha enfermidade máis leve poden recuperarse, pero a maioría dos pacientes pediátricos teñen longos períodos de remisión seguidos por brotes da enfermidade.