

CASO CLÍNICO

1. Universidad Libre, Cali, Colombia
 - a. Médico, Residente de Especialización en Ginecología y Obstetricia
 - b. ORCID 0000-0002-6679-7900
 - c. ORCID 0000-0002-4988-5562
 - d. Médico, Especialista en Ginecología y Obstetricia, Docente posgrado, ORCID 0000-0001-9387-3094

Fuentes de financiamiento: ninguno.

Conflicto de interés: ninguno.

Recibido: 15 setiembre 2022

Aceptado: 19 febrero 2023

Publicación en línea: 5 julio 2023

Correspondencia:

Luis Miguel Tatal Muñoz

📍 Calle 13E # 66 - 69, La Hacienda Mz 7, Cali, Colombia

☎ 3206764762

✉ luistm009@hotmail.com

Citar como: Méndez Vega DA, Tatal Muñoz LM, Ramírez Muñoz PA. Abordaje de la enfermedad de Behçet vulvar: comunicación de caso. Rev peru ginecol obstet. 2023;69(2). DOI: 10.31403/rpgo.v69i2520

Abordaje de la enfermedad de Behçet vulvar: comunicación de caso

Management of vulvar Behçet's disease: case report.

Diana Alejandra Méndez Vega^{1,a,b}, Luis Miguel Tatal Muñoz^{1,a,c}, Paula Andrea Ramírez Muñoz^{1,d}

DOI: 10.31403/rpgo.v69i2520

RESUMEN

La enfermedad de Behçet (EB) es un trastorno inflamatorio, multisistémico, recidivante y remitente de etiología desconocida. Una característica clave de la enfermedad es la ulceración orogenital que provoca una morbilidad considerable con gran impacto en la calidad de vida de los pacientes. Su manejo médico consiste en un esquema con colchicina, esteroides o inmunomoduladores. Comunicamos el caso de una paciente con lesiones genitales quien consultó en múltiples ocasiones, recibiendo manejo antibiótico e incluso quirúrgico, con respuesta refractaria a estas intervenciones. Posteriormente, por las características de las lesiones y el comportamiento clínico se sospechó enfermedad de Behçet y se instauró manejo médico con esteroides orales y curaciones con fitoestimulina. Hubo resolución de las úlceras genitales y posteriormente la paciente fue llevada a cirugía para corrección de las sinequias vulvares.

Palabras clave. Enfermedades de la vulva, Síndrome de Behçet, Vasculitis sistémica

ABSTRACT

Behçet's disease (BD) is an inflammatory, multisystemic, relapsing-remitting disorder of unknown etiology. A key feature of the disease is orogenital ulceration that causes considerable morbidity with great impact on patient's quality of life. Its medical management consists of a scheme with colchicine, steroids or immunomodulators. We report the case of a patient with genital lesions who consulted on multiple occasions, receiving antibiotics and even surgical management, with refractory response to these interventions. Subsequently, due to the characteristics of the lesion and clinical behavior, Behçet's disease was suspected and medical management with oral steroids and cures with phytostimulin was initiated. The genital ulcers were resolved, and the patient was subsequently taken to surgery for correction of the vulvar synechiae.

Key words: Vulvar diseases, Behçet syndrome, Systemic vasculitis

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Behçet (EB) es un trastorno inflamatorio crónico, multisistémico y de peri-vasculitis, descrito por primera vez por el dermatólogo turco Hulusi Behçet en 1937. Se caracteriza por lesiones mucocutáneas recurrentes. Otras manifestaciones clínicas incluyen inflamación ocular, afectación reumatológica, complicaciones vasculares y del sistema nervioso central. La etiología y patogenia no están completamente aclaradas. Se considera que los síntomas se basan en la correlación de factores intrínsecos (genéticos) y factores desencadenantes extrínsecos (microbianos y/o ambientales), así como desregulación hormonal y del sistema inmunológico⁽¹⁾.

La aparición de la EB suele ocurrir entre la tercera o cuarta década de la vida con una proporción casi igual entre hombres y mujeres, aunque los hombres suelen tener síntomas más graves⁽²⁾. La prevalencia es más alta en países de oriente medio como Turquía donde ocurre en aproximadamente 370/100,000 habitantes y en Irán con una prevalencia de 80/100,000; también se la encuentra en países del Asia central y lejano oriente⁽³⁾. En Colombia se estimó una prevalencia de 0,001% en mayores de 18 años y en los Estados Unidos se estima entre 0,3 y 6,6/100,000 habitantes⁽⁴⁾. Este comportamiento epidemiológico guarda relación con



la existencia de una predisposición genética que facilita la presentación y diagnóstico de la EB⁽⁵⁾.

El espectro terapéutico es amplio, desde el tratamiento con colchicina en monoterapia para las formas más limitadas (cutaneomucosas o articulares) hasta los corticoides; los tratamientos inmunosupresores y las bioterapias son usadas para las formas más graves o refractarias. La intensidad del tratamiento se gradúa en función del tipo de manifestación, de la velocidad de eficacia deseada y de la amenaza para el pronóstico funcional o vital^(6,7). En cuanto al manejo quirúrgico como tratamiento de las lesiones cutáneas, no hay evidencia suficiente en la literatura. Una prueba diagnóstica es la prueba de patergia positiva, que consiste en una reacción de hipersensibilidad de los tejidos de la piel al trauma, por lo que cualquier procedimiento quirúrgico puede favorecer la exacerbación de las lesiones y, en particular en el caso del área genital, existe mayor riesgo de sobreinfección o sinequias⁽⁸⁾.

CASO CLÍNICO

Una paciente de 29 años consultó por cuadro clínico de 7 días de evolución caracterizado por malestar general, cefalea, mialgias, artralgias y fiebre no cuantificada, así como lesión única en el labio mayor izquierdo de la vagina acompañada de sensación urente. Con diagnóstico inicial de herpes genital y tratamiento con aciclovir

400 mg cada 8 horas, al segundo día del manejo médico presentó aftas en mucosa oral, progresión de las lesiones vulvares, dolor y secreción purulenta. Tuvo nueva consulta (figura 1), siendo diagnosticada como herpes sobreinfectado y añadiéndosele manejo antibiótico con clindamicina endovenosa y terapia enterostomal.

Posteriormente a la primera curación de las lesiones presentó edema vulvar, exacerbación del dolor, fiebre de 39°C y sangrado en las lesiones. Valorada por medicina interna, inicialmente se sospechó enfermedad autoinmune, a descartar vasculitis o enfermedad de Behçet. Dicha impresión diagnóstica se asoció al antecedente de que en el año 2019 cursó con artralgias y exantema en dorso de las manos, autolimitado, con reporte de anticuerpos antinucleares (ANAS) positivos, además de antecedente familiar de hermana con lupus y muerte de la tía materna por complicaciones asociadas al lupus. La especialidad decidió iniciar manejo antibiótico de amplio espectro con piperacilina/tazobactam 4,5 g cada 8 horas endovenoso y vancomicina 500 mg endovenoso cada 12 horas, además de solicitar perfil inmunológico y valoración por ginecología. Esta especialidad decidió el desbridamiento quirúrgico más toma de espécimen para biopsia y adicionar al manejo médico hidróxido de aluminio con nistatina y lidocaína en enjuague bucal cada 8 horas (figura 2). Al día siguiente del procedimiento quirúrgico y ya en sala de hospitalización a cargo de ginecología, se solicitó consulta

FIGURA 1. SE OBSERVA ÚLCERAS AFTOSAS EN LA MUCOSA ORAL Y, EN LA REGIÓN VULVAR, EDEMA EN LABIOS MAYORES Y MENORES, LESIONES ULCERADAS CON PRESENCIA DE TEJIDO DESVITALIZADO Y DE GRANULACIÓN.





FIGURA 2. SINEQUIAS VULVARES POSTERIORES AL DESBRIDAMIENTO QUIRÚRGICO.



FIGURA 3. RESECCIÓN QUIRÚRGICA DE LAS SINEQUIAS VULVARES.



FIGURA 4. APARIENCIA DE LA VULVA EN EL POSTOPERATORIO MEDIATO.



a dermatología, que no descartó enfermedad de Behçet e inició prednisolona 50 mg al día vía oral. Ginecología suspendió la antibioticoterapia de amplio espectro e inició manejo con doxiciclina 100 mg cada 12 horas por 7 días, además de curaciones con fitoestimulina. Dos días después se evidenció resolución de las úlceras vulvares y mejoría clínica del dolor. Se halló aumento de los reactantes de fase aguda y ANAS positivos.

Una semana después, la paciente fue dada de alta. Durante la cita de control con ginecología a la semana, se evidenció resolución del 90% de las lesiones y formación de sinequias vulvares parciales, las cuales eran asintomáticas. El reporte de patología fue vasculitis leucocitoclástica. La paciente fue también valorada por reumatología, con solicitud de HLA-B, el cual fue negativo. Ante la adecuada evolución clínica, la paciente tuvo resección quirúrgica de las sinequias vulvares, con buena evolución y recuperación de la anatomía vulvar (figuras 3 y 4).

DISCUSIÓN

La presencia de úlceras orales y genitales es una característica clínica distintiva de la EB en el contexto de un paciente con sospecha de autoinmu-

nidad, especialmente cuando hay concurrencia de síntomas articulares, oculares, cutáneos y neurológicos^(4,5).



Las úlceras genitales son comunes en las mujeres entre los 20 y 40 años y pueden ocurrir en los labios, vulva y vagina. La aparición frecuente de úlceras genitales en este grupo de edad puede estar relacionada con una combinación de factores ambientales y hormonales. La mayoría de las úlceras genitales en las mujeres son de morfología herpetiforme, aunque también se producen úlceras aftosas menores y mayores^(1,9). En el abordaje clínico, se recomienda realizar estudio genético de tipificación del complejo mayor de histocompatibilidad (HLA) y la prueba de patergia, ya que, aunque es una enfermedad rara en nuestro medio, puede ser clínica y patológicamente subdiagnosticada. Es importante conocer sus diferentes manifestaciones clínicas y el requerimiento de un abordaje multidisciplinario^(4,10).

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Senusi A, Seoudi N, Bergmeier LA, Fortune F. Genital ulcer severity score and genital health quality of life in Behçet's disease. *Orphanet J Rare Dis.* 2015;10(1). doi: 10.1186/s13023-015-0341-7
2. Tursen U, Gurler A, Boyvat A. Evaluation of clinical findings according to sex in 2313 Turkish patients with behcet's disease. *Intern J Dermatol.* 2003;42(5):346-51. doi:10.1046/j.1365-4362.2003.01741.x
3. Davatchi F, Shahram F, Chams-Davatchi C, Shams H, Nadji A, Akhlaghi M, et al. Behçet's Disease: From east to West. *Clin Rheumatol.* 2010;29(8):823-33. doi: 10.1007/s10067-010-1430-6
4. Padilla-Ortiz D, Chamorro-Melo M, Santos AM, Arias-Correal J, Reyes-Martínez V, Rueda JC, et al. Enfermedad de Behçet: Un reto diagnóstico en Reumatología. Descripción de una serie de casos Y revisión de la literatura. *Rev Colomb Reumatol.* 2020;27(4):308-16. doi: 10.1016/j.rcreu.2020.01.003
5. Arévalo-Rodríguez I, Sierra F, Quintana G. Detección de antígenos leucocitarios humanos para el diagnóstico de la enfermedad de Behçet. Bogotá D.C.: Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud, IETS; 2014.
6. Gilworth G, Chamberlain MA, Bhakta B, Haskard D, Silman A, Tennant A. The development of the BD-QoL: a quality-of-life measure specific to Behçet's disease. *J Rheumatol.* 2004;31:931-7.
7. Hié M, Amoura Z. Enfermedad de Behçet. *EMC - Aparato Locomotor.* 2017;50(3):1-9. doi.org/10.1016/S1286-935X(17)86067-6
8. Zúñiga Villegas A, Kriebel Haehner M, Morún Calvo D, Monge Luna LD. Enfermedad de Behçet: Reporte de caso y revisión de literatura. *Rev Ciencia Salud Integrando Conocimientos.* 2020;4(6). doi.org/10.34192/cienciaysalud.v4i6.227
9. Faezi ST, Chams-Davatchi C, Ghodsi SZ, Shahram F, Nadji A, Akhlaghi M, et al. Genital aphthosis in Behçet's disease: Is it associated with less eye involvement? *Rheumatol Intern.* 2014;34(11):1581-7. doi:10.1007/s00296-014-3011-5
10. Paucar-Lescano PK. Presentación Muco-Cutánea de la enfermedad de Behçet. Corcordancia de enfoques terapéuticos. Reporte de Caso y Revisión de Literatura. *Rev Peru Invest Salud.* 2022;6(2):107-14. https://doi.org/10.35839/repis.6.2.1122