



## P248 - AFECTACIÓN DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL EN UNA COHORTE DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE BEHÇET: estudio descriptivo

N. Plaza Aulestia, M.J. Pérez Quintana, S. Rodríguez Montero y J.L. Marengo de la Fuente

Hospital de Valme. Sevilla.

### Resumen

**Introducción:** La enfermedad de Behçet es una vasculitis de vaso variable que se caracteriza por lesiones mucocutáneas (úlceras orales y genitales). Además, puede afectar a otros sistemas o aparatos como el vascular, el oftalmológico, el tracto gastrointestinal o el sistema nervioso (SNC). Este último siendo una de las afecciones más graves de la enfermedad de Behçet. A continuación, presentamos un estudio observacional descriptivo de una cohorte de pacientes diagnosticados de enfermedad de Behçet con afectación del SNC.

**Métodos:** Diseño observacional, descriptivo, de corte transverso, retrospectivo realizado en pacientes con Enfermedad de Behçet en seguimiento por el Servicio de Reumatología del Hospital de Valme, hasta octubre de 2019. Nuestro objetivo es describir la prevalencia y características de diversas manifestaciones clínicas en pacientes con Behçet. Se recoge la siguiente información procedente de las historias clínicas; sexo, edad media al diagnóstico, características clínicas, positividad HLA B51 y tratamiento recibido.

**Resultados:** Fueron estudiados 33 pacientes con diagnóstico de Enfermedad de Behçet, con una edad media al diagnóstico de  $36,22 \pm 10,94$  años, con predominio del sexo femenino 19 (57,57%). En cuanto a la determinación del HLA B 51; 5 (15,15%) positivos, 6 (18,18%) negativo y 22 (66,66%) no determinado. A continuación, se recoge información de las diversas manifestaciones clínicas (tabla). Se identifican un total de 9 pacientes con afectación del sistema nervioso secundaria a EB, con predominio femenino (5/9, 55%), que se distribuyen de la siguiente forma: lesiones desmielinizantes 5/9 (55%), accidentes cerebrovasculares 2/9 (22%), epilepsia/convulsiones 1/9 (11%) y vasculitis del SNC 1/9 (11%). Dos de los pacientes presentaban positividad para el HLA B51 (22%) y en el resto no se había determinado. Con respecto al tratamiento, todos recibieron tratamiento con esteroides tanto orales como intravenosos (prednisona, metilprednisolona) y siete de ellos recibieron tratamiento inmunosupresor de fondo; 2 metotrexato (28%), 2 ciclosporina (28%), 1 sulfasalazina (14%), 1 azatioprina (14%) y uno mercaptopurina (14%, por afectación intestinal). Dos de ellos necesitaron anti-TNF; uno de ellos con infliximab y otro con adalimumab.

#### Manifestaciones clínicas n (%)

Úlceras orales	33 (100)
Úlceras genitales	23 (69,69)
Cutánea (pseudofoliculitis/eritema nodoso)	12 (36,36)

Ocular	22 (66,66)
Uveítis anterior	8/22 (36,36)
Uveítis posterior	3/22 (13,63)
Panuveítis	5/22 (22,72)
Vitritis	1/22 (4,54)
Vasculitis retiniana	6/22 (27,27)
Vascular	7 (21,21)
Artralgias/artritis	20 (60,60)
Gastrointestinal	2 (6,06)
Manifestaciones neurológicas	9 (27,27)
Lesiones desmielinizantes	5/9 (55,55)
Accidente cerebrovascular (AVC)	2/9 (22,22)
Epilepsia	1/9 (11,11)
Vasculitis	1/9 (11,11)

**Conclusiones:** A pesar de que la afectación neurológica no es común en la EB, en nuestra cohorte se presenta una prevalencia del 22%, mayor que la descrita en otras series. Su presentación puede ser muy heterogénea siendo su diagnóstico diferencial amplio; teniendo que descartar enfermedades desmielinizantes (esclerosis múltiple), como las lesiones desmielinizantes presentadas en 5 de nuestros pacientes (55%), las causas infecciosas (tuberculosis), otras enfermedades autoinmunes (síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada, síndrome de Eales) o AVC aterosclerótica.

## Bibliografía

1. Saip S, Akman-Demir G, Siva A. Neuro-Behçet syndrome. Handbook of Clinical Neurology. 2014;1703-23.
2. Tursen U, Gurler A, Boyvat A. Evaluation of clinical findings according to sex in 2313 Turkish patients with Behçet's disease. International J Dermatol. 2003;42(5):346-51.
3. Kalra S, Silman A, Akman-Demir G, Bohlega S, Borhani-Haghighi A, Constantinescu C, et al. Diagnosis and management of Neuro-Behçet's disease: international consensus recommendations. J Neurol. 2013;261(9):1662-76.