



## P143 - TRATAMIENTO SISTÉMICO EN ENFERMEDAD DE BEHÇET DE ACUERDO CON LOS FENOTIPOS CLÍNICOS. ESTUDIO DE 111 PACIENTES

C. Álvarez Reguera<sup>1</sup>, D. Martínez-López<sup>1</sup>, L. Sánchez-Bilbao<sup>1</sup>, A. Herrero-Morant<sup>1</sup>, J.L. Martín-Varillas<sup>1</sup>, G. Suárez-Amorín<sup>2</sup>, P. Setién-Preciados<sup>1</sup>, M.C. Mata-Arnaiz<sup>1</sup>, M. González-Gay<sup>1</sup> y Ricardo Blanco<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Reumatología; <sup>2</sup>Oftalmología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

### Resumen

**Introducción:** La enfermedad de Behçet (EB) es una vasculitis multisistémica. Se pueden distinguir diferentes fenotipos clínicos de EB. Los glucocorticoides sistémicos son los fármacos más utilizados en EB. Otros fármacos empleados son los inmunosupresores convencionales (IS) y la terapia biológica.

**Objetivos:** Evaluar el tratamiento sistémico de la EB de acuerdo con las manifestaciones clínicas.

**Métodos:** Estudio de 111 pacientes diagnosticados de EB por reumatólogos expertos entre 1980 y 2019 en una población bien definida del norte de España. La mayoría de ellos cumplieron los Criterios Internacionales de diagnóstico de EB (ICBD).

**Resultados:** Se estudiaron 111 pacientes (62 mujeres/49 hombres), con edad media de  $36,8 \pm 13,2$  años al diagnóstico. Después de un seguimiento medio de  $81,4 \pm 85$  meses, todos los pacientes necesitaron tratamiento sistémico (tablas). El tratamiento biológico ( $n = 28$ ) lo indicó la afectación ocular ( $n = 13$ ; 46,4%); las úlceras orales persistentes, graves y refractarias ( $n = 10$ , 35,7%), la clínica neurológica ( $n = 2$ ; 7,1%), mucloesquelética ( $n = 2$ ; 7,1%) y la afectación dermatológica (1; 3,6%). Adalimumab e infliximab fueron los fármacos biológicos más empleados.

Tabla 1

| Clínica           | Casos N (%) | COLCH     | COS       | Dosis total IS | AZA       | MTX       | CYA       | MMF     | TLD      | APR     | DAP     |
|-------------------|-------------|-----------|-----------|----------------|-----------|-----------|-----------|---------|----------|---------|---------|
| Úlceras orales    | 110 (99,1)  | 85 (77,9) | 81 (73,6) | 51 (46,4)      | 30 (27,3) | 25 (22,7) | 14 (12,7) | 2 (1,8) | 6 (5,5)  | 6 (5,5) | 3 (2,7) |
| Úlceras genitales | 69 (62,2)   | 56 (81,2) | 51 (74)   | 32 (46,4)      | 17 (24,6) | 16 (23,2) | 10 (14,5) | 1 (1,5) | 5 (7,2)  | 2 (3,4) | 3 (4,3) |
| Dermatológica     | 76 (68,5)   | 58 (76,3) | 61 (80,3) | 52 (68,4)      | 32 (42,1) | 22 (29)   | 9 (11,8)  | 0       | 5 (6,6)  | 6 (7,9) | 3 (4)   |
| Ocular            | 39 (35,1)   | 27 (69,2) | 36 (92,3) | 19 (48,7)      | 17 (43,6) | 12 (30,8) | 11 (28,2) | 2 (5,1) | 4 (10,3) | 2 (5,1) | 2 (5,1) |
| Neurológica       | 20 (18)     | 12 (60)   | 15 (75)   | 15 (75)        | 3 (15)    | 4 (20)    | 3 (15)    | 1 (5)   | 0        | 0       | 1 (5)   |

|                  |         |           |           |          |          |           |           |         |         |         |         |
|------------------|---------|-----------|-----------|----------|----------|-----------|-----------|---------|---------|---------|---------|
| Vascular         | 11 (10) | 8 (72,7)  | 9 (81,8)  | 5 (45,5) | 3 (27,3) | 3 (27,3)  | 1 (9,1)   | 0       | 0       | 0       | 0       |
| Gastrointestinal | 4 (3,6) | 2 (50)    | 1 (25)    | 1 (25)   | 1 (25)   | 0         | 0         | 0       | 0       | 0       | 0       |
| Total            | 111     | 85 (76,6) | 85 (76,6) | 51 (46)  | 30 (27)  | 25 (22,5) | 14 (12,6) | 2 (1,8) | 6 (5,4) | 6 (5,4) | 3 (2,7) |

COLCH: colchicina; COS: corticosteroides orales; IS: inmunosupresores; AZA: azatioprina; MTX: metotrexate; CYA: ciclosporina A; MMF: micofenolato de mofetilo; TLD: talidomida; APR: apremilast; DAP: dapsona.

Tabla 2

| Clínica           | TB        | ADA       | IFX       | ETN     | TCZ     | No mejoría | Mejoría parcial | Respuesta completa |
|-------------------|-----------|-----------|-----------|---------|---------|------------|-----------------|--------------------|
| Úlceras orales    | 28 (35,5) | 22 (20)   | 12 (11)   | 3 (2,7) | 2 (1,8) | 22 (20)    | 22 (20)         | 66 (60)            |
| Úlceras genitales | 17 (24,7) | 13 (18,8) | 8 (11,6)  | 2 (2,9) | 1 (1,4) | 16 (23,2)  | 12 (17,4)       | 41 (59,4)          |
| Dermatológica     | 21 (27,6) | 18 (23,7) | 8 (10,5)  | 3 (4)   | 2 (2,6) | 8 (10,5)   | 19 (25)         | 49 (64,5)          |
| Ocular            | 19 (50)   | 16 (42,1) | 9 (23,7)  | 1 (2,6) | 2 (5,3) | 0          | 8 (21)          | 30 (79)            |
| Neurológica       | 7 (35)    | 2 (10)    | 4 (20)    | 1 (5)   | 0       | 3 (15)     | 5 (25)          | 12 (60)            |
| Vascular          | 4 (36,4)  | 3 (27,3)  | 2 (18,2)  | 1 (9,1) | 1 (9,1) | 2 (18,2)   | 4 (36,4)        | 5 (45,5)           |
| Gastrointestinal  | 0         | 0         | 0         | 0       | 0       | 1 (25)     | 1 (25)          | 2 (50)             |
| Total             | 28 (25,2) | 22 (19,8) | 12 (10,8) | 3 (2,7) | 2 (1,8) | 22 (19,8)  | 22 (19,8)       | 67 (60,4)          |

TB: terapia biológica; ADA: adalimumab; IFX: infliximab; ETN: etanercept; TCZ: tocilizumab.

**Conclusiones:** La mayoría de los pacientes con EB necesitaron tratamiento oral con glucocorticoides y colchicina. Casi la mitad precisaron IS convencionales y un tercio terapia biológica, especialmente aquellos con afectación ocular. La mayoría de los pacientes presentaron mejoría clínica.

## Bibliografía

1. The International Criteria for Behçet's Disease (ICBD): a collaborative study of 27 countries on the sensitivity and specificity of the new criteria, J Eur Acad Dermatol Venereol. 2014;28:338-47.