

ÚLCERA GENITAL RECURRENTE; ENFERMEDAD DE BEHCET A PROPÓSITO DE UN CASO

RECURRENT GENITAL ULCER; BEHCET DISEASE. CASE REPORT

Ramiro Abraham Ampuero Beltrán¹, Saúl Juan Arratia Mamani².

¹ Ginecólogo – Obstetra, Hospital Materno Infantil – CNS.

² Ginecólogo – Obstetra, Hospital Materno Infantil – CNS.

Centro Hospitalario: Caja Nacional de Salud, Hospital Materno Infantil, Servicio de Ginecología.

Autor Para Correspondencia: sj.ariatia@gmail.com

RECIBIDO: 30/09/2016

ACEPTADO: 21/10/2016

RESUMEN

Definir las causas de las úlceras vulvares no es fácil. El diagnóstico de la Enfermedad de Behcet se basa en la Historia Clínica detallada y en la observación clínica a largo plazo, ya que no existe ninguna prueba diagnóstica específica de esta enfermedad. En cuanto a su localización en la mujer los labios mayores y menores son la localización predilecta. El diagnóstico diferencial clínico incluye el eritema polimorfo, el eritema fijo medicamentoso, pero también enfermedades de transmisión sexual y entidades bien definidas como la úlcera vulvar aguda de Lipschutz.

En general el estudio se realiza por descarte ya que la incidencia es baja, es una entidad poco conocida e infrecuente y que genera confusión cuando se presenta, como en el caso que detallamos a continuación.

Palabras clave: Enfermedad de Behcet, úlcera genital

ABSTRACT

To define the causes of vulvar ulcers is not easy. The diagnose of the Behcet's illness in based on the detailed clinical records and on a long therm clinical observation, since there is no specific diagnose test of this illness.

The differential clinical diagnose includes the polyform drug erithema, but also sexually transmited illnesses and well defined entities like Lipschutz's acute vulvuar ulcers.

By and large this research is done by discarding since its incidence is low, it's a little know and infrequent entity that generates confusión when it's present, as in the following case.

Key Words: Behcet's illness, genital ulcer.

INTRODUCCIÓN

La úlcera genital es un motivo de consulta frecuente, sobre todo en el Servicio de Urgencias. Puede ser signo guía de un gran abanico de entidades patológicas muy diversas, desde infecciosas, traumáticas, autoinmunes, tóxicas y hasta neoplásicas. En el área genital se pueden asentar procesos cutáneos propios, pero también ciertas enfermedades sistémicas pueden llegar a afectar esta zona^{2,7,9}. Supone un reto para el especialista el correcto diagnóstico y tratamiento de la úlcera genital. Una correcta anamnesis,

exploración detallada con examen minucioso de las características de la úlcera genital y un correcto diagnóstico diferencial llevaran a la selección adecuada de pruebas complementarias y a elegir el tratamiento adecuado^{2,3,9}.

La principal etiología de las úlceras genitales son la ETS (enfermedad de transmisión sexual) cuyo nexa común es su principal forma de transmisión^{1,7}. También son causados por un grupo diverso de agentes patógenos: virus, bacterias, protozoos, hongos y artrópodos cada uno con características propias por lo que resulta importante mencionarlas^{5,9,10}. (Cuadro 1).

Cuadro N° 1
Diagnóstico diferencial de las úlceras genitales infecciosas clásicas

	Herpes	Sífilis	Chancroide	Linfogranuloma venéreo
Agente	VHS 1 y 2	Treponema pallidum	Haemophilus ducreyi	Chlamydia trachomatis L1, L2, L3
Incubación	2-7 días	10-90 días	1-14 días	1-30 días
Lesión	Vesícula/úlceras múltiples	Pápula, chancro único (70%)	Lesiones múltiples 50%	Ocasional úlcera en lugar inoculación
Induración	No indurada	Indurada	No indurada	---
Secreción	Serosa moderada	Serosa escasa	Purulenta abundante	---
Dolor	Dolorosa	Indolora	Dolorosa	---
Picor	Frecuente	Raro	Raro	---
Bordes	Lisos	Lisos	Difusos	---
Base	Eritematosa lisa	Lisa, regular	Irregular, necrótica	---
Adenopatía	Bilateral dolorosa	Bilateral no dolorosa	Unilateral, dolorosa, fluctuante	Unilateral, inguinal o femoral blanda, abscesificada

Tomado de: Asociación Española de Patología Cervical y Colposcopia Congreso Anual

Al no existir antecedente de contacto sexual, nos quedan menos frecuentes de otra etiología^{2,3,5,6,8,10}. queda ampliar nuestro estudio hacia enfermedades (Cuadro 2).

CUADRO 2
DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LAS AFTAS ORO GENITALES

	Aftosis orogenital recidivante	Úlceras de Lipschütz	Síndrome de Behçet	Enfermedad de Crohn
Etiología	Desconocida Estrés, infección, déficit vitamínico Forma menor: 90% Forma mayor: 10%	Desconocida Posible primoinfección VEB	Desconocida Desencadenante viral, autoinmune, coagulopatía	Desconocida, factores genéticos, infecciosos, inmunológicos, psicológicos
Edad	Adultos jóvenes 10-40 años	Niños o mujeres jóvenes	Adolescencia, adultos jóvenes	Tipo A1 (<16 a); A2 (16-40 a); A3 (>40)
Lesión	Úlceras crónicas recurrentes	Úlcera aguda labios mayores o menores	Úlceras crónicas recidivantes	Úlceras en surco interlabial o inguinal, en mucosa

Duración	Menor: 2 semanas Mayor: 1 mes	2 semanas	2 semanas puede dejar cicatriz	Variable
690olpDolor	Dolorosa o muy dolorosa	Dolorosa	Dolorosa	Dolorosa
Bordes	Halo eritematoso no mayor de 1cm mayor: > 1cm	Lisos	Halo eritematoso	Halo eritematoso, circunferencial, hasta más de 1cm
Base	Eritematosa lisa	Lisa, regular	Amarillenta, pseudomembrana	Fondo fibrinoso
Síntomas asociados	Puede haber síntomas sistémicos inespecíficos	Fiebre, adenopatías dolorosas	Oculares, articulares, cutáneos, digestivos, neurológicos	Síntomas digestivos, artritis, oftalmológica, cutánea
Diagnóstico	Clínico	Clínico, pruebas VEB	Clínico, aumento VSG, aumento PCR, leucocitosis	Diagnóstico de la enfermedad de base
Tratamiento	Anestésicos tópicos, sucralfato Corticoides tópicos	Anestésicos tópicos, sucralfato Corticoides tópicos	Corticoides tópicos y sistémicos, inmunosupresores	Tratamiento de la enfermedad, corticoides tópicos, cirugía casos concretos

Tomado de: Asociación Española de Patología Cervical y Colposcopia Congreso Anual.

Quedando como etiología dos entidades patológicas, como son la Enfermedad de Behcet y Úlcera de Lipschütz^{2,3,4,5,6}.

La Úlcera de Lipschütz se caracteriza por la aparición de una o más úlceras dolorosas con fondo purulento y márgenes irregulares, acompañadas de síntomas sistémicos^{5,6}.

La tríada sintomática de Behcet consiste en úlceras recurrentes en la boca y los genitales, uveítis y artritis. Su causa es desconocida aunque se postula que el desencadenante puede ser una infección viral. Suele asociarse a fiebre, puede haber afectación pulmonar, intestinal, vascular, cardíaca y del sistema nervioso central. Puede aparecer un pioderma característico asociado. Las lesiones orales son similares a úlceras aftosas, pueden ser únicas o múltiples y de tamaño diverso^{2,3,4}. Persisten durante dos semanas como mínimo y a menudo mucho más tiempo. Su base es amarilla y el borde rojo. En los genitales aparecen estas mismas lesiones sobretodo en labios mayores^{2,3}. No existe prueba específica para su diagnóstico ni tratamiento específico^{2,3,4}.

Por la concordancia directa de esta entidad con el caso de nuestra paciente se decide su presentación.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 13 años ingresa a Servicio de Pediatría Clínica del Hospital Materno Infantil – CNS con los antecedentes de: Vulvovaginitis por candida a los 10 años, úlceras genitales sobre infectadas a los 12 años con internaciones reiteradas, nevo gigante.

Cuadro actual de 7 días de evolución caracterizado por la presencia de pápula en región vulvar asociada a prurito intenso, posteriormente se complica con erosión que va aumentando de tamaño hasta 3 cm aproximadamente, con secreción purulenta por lo que acude al Servicio de Emergencias donde es valorada por Ginecología.

Alexamen clínico, algida, afebril, hidratada, despierta, presencia en piel de lesiones hipercrómicas en espiral que abarcan tronco, abdomen, axilas, extremidades inferiores y compromiso de región genital (Figura N° 1). Mucosa oral húmeda sin lesiones presencia de implantación dental alterada en corrección, orofaringe no congestiva. Cuello sin adenopatías. Tórax simétrico pezones en botón Turner 4.. Genitales con Turner 4, aumento de volumen de labio mayor izquierdo con úlcera de 6 cm x 6 cm aproximadamente de donde emana liquido purulento, bordes duros, además de área necrótica con intenso dolor a la palpación

(Figura N° 2). Región inguinal izquierda presencia de adenopatía de 3 cm aproximadamente, no doloroso. Sin alteración neurológica.

Figura N° 1
Lesiones hipercrómicas



Figura N° 2
Labio mayor izquierdo con ulcera



EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Hemograma, plaquetas, coagulograma, función renal y hepática sin anormalidades; VES:78; factor reumatoide (-); PCR 19,6 mg dL (VR 0,6 mg/dL); examen de orina y urocultivo negativos; Cultivo de hisopado genital positivo para Staphylococcus coagulasa negativo y E. coli, negativo para Haemophilus ducreyi, ELISA para VIH negativo; PCR para TB negativo; Inmunoglobulinas normales; ANA, Anti DNA, C3, C4 normales; Recuento de linfocitos, prueba de fagocitosis

normales; VDRL negativo; Serología para Herpes Virus IgM 0,713 Reactivo. (VN: 0,339) IgG 1.825 Reactivo (VN; 0,308). Test de Patergia negativo.

Estudios imagenológicos sin hallazgos patológicos.

Estudio histopatológico reporta: Úlcera cutánea sobreinfectada con inflamación crónica granulomatosa; Úlcera de Lipshutz y biopsia de Piel: Incontinencia pigmenti.

Debido a cuadros repetitivos se decide realizar estudio exhaustivo de ETS recurrentes descartando las mismas, previa valoración Psicológica, Psiquiátrica más intervención de Trabajo Social se descartó probable contacto sexual.

Por datos de infección añadida como secreción purulenta se utilizó Cefalosporina de 3ra generación EV por 7 días, por serología positiva para Herpes virus en penúltima internación se inició Aciclovir. En ningún momento existió deterioro clínico o datos de descompensación hemodinámica. Vale la pena recalcar la aparición de lesiones aftosas en labios, lengua y mucosa oral evolucionando hacia verdaderas úlceras en carrillos de 3 cm, a los 7 días de internación (Figura N° 3). En cuanto a la úlcera genital existió compromiso de 2/3 partes de labio mayor y menor izquierdo, la secreción purulenta y tejido necrótico acompañante se fueron controlando con curaciones por el Servicio de Ginecología. Se realizó una segunda toma de biopsia por el Servicio de Anatomía Patológica con el mismo resultado.

Figura N° 3
Lesiones aftosas



Al contar con serología para herpes virus 1 y 2 con umbral positivo alto, y el resto de exámenes

sin nada llamativo se procedió a realizar Junta Médica, donde se presentó el caso reuniendo a las especialidades que intervinieron durante la evolución, llegando al diagnóstico de Enfermedad de Behçet, iniciando tratamiento local con corticoide y manteniendo pendiente tratamiento sistémico hasta control de serología para Herpes como la literatura establece.

Existió buena evolución con mencionada conducta, siendo externada en buenas condiciones y con respectivos controles por Consulta Externa.

DISCUSIÓN

La Enfermedad de Behçet es una enfermedad infrecuente en la población pediátrica, las manifestaciones más frecuentes son las úlceras orales, las cuales se encuentran en labios, carrillos de mucosa oral y con tamaño promedio de 0.5 cm, seguidas de úlceras genitales con mayor manifestación en el sexo femenino comprometiendo labios mayores y menores^{2,3,4}.

La relación existente es de 1:1.2 femenino: masculino, en cuanto a lesiones neurológicas (Neurobehçet), oftalmológicas y osteoarticulares la presentación es escasa y habla de mal pronóstico^{2,3,4}.

Cabe mencionar que los Criterios diagnósticos del ISG (International Study Group)^{2,4}. No son válidos en niños².

La prueba de Patergia solo resulta positiva en 40%, en la fase inicial activa. La causa es desconocida y la relación más directa es la infección viral, Herpes virus simple tipo I, seguida de *Streptococcus sanguis*, *E. coli* y *Mycobacterium tuberculosis*^{2,3}.

Como menciona la literatura fue difícil llegar a un diagnóstico ya que el mismo se lo realiza por descarte y tras un largo tiempo de estudio^{2,3,9}.

Al encontramos frente a una etiología viral Herpes virus con compromiso inmunitario subsecuente y lesiones genitales/orales recurrentes, descartando contacto sexual, se llegó al diagnóstico de Enfermedad de Behçet³. Con respuesta favorable al uso de corticoide tópico^{2,8,9}. Se debe realizar control de serología en 6 meses para el uso de corticoide VO como medida preventiva^{2,3,4}.

CONCLUSIONES

El diagnóstico diferencial de las úlceras genitales agudas debe incluir agentes locales y sistémicos, contemplando la etiología infecciosa, venérea o no, como la más frecuente.

Es necesario el manejo multidisciplinario para definir la causa de las úlceras vulvares, cumplir un flujograma de seguimiento y tratamiento para una apropiada conducta.

REFERENCIAS

1. Beiro E, Quílez J, Lobato J, et al. Úlcera genital aguda en adolescentes. *Úlcera de Lipschütz*. *Prog Obstet Ginecol* 2012; 55 (4): 193-5
2. Chávez L, Penagos M, Yamazaki M, et al. Manifestaciones clínicas de la enfermedad de Behçet en pacientes pediátricos. *Experiencia en el Instituto Nacional de Pediatría. Alergia, Asma e Inmunología Pediátricas* 2002; 11 (2): 38-40
3. Graña J, Sánchez O. Criterios diagnósticos y diagnóstico diferencial de la enfermedad de Behçet. *Rev Clin Esp* 2002; 202(1): 20-23
4. Carreño L. Enfermedad de Behçet. *An Med Interna (Madrid)* 2001; 18: 401-404.
5. Rubio C P, Baquedano M L, Gil A E, et al. Casos Clínicos. *Úlcera genital aguda en paciente adolescente*. *Rev Chil Obstet Ginecol* 2012; 77(6): 450 - 452
6. Beiro E, Quílez J, Lobato J, et al. Úlcera genital aguda en adolescentes. *Úlcera de Lipschütz*. *Prog Obstet Ginecol* 2012; 55 (4): 193-5
7. Centros para el Control y la Prevención de Enfermedades. División para la Prevención de Enfermedades de Transmisión Sexual, Centro Nacional para la Prevención de VIH/Sida, Hepatitis Virales, ETS y Tuberculosis. [Sitio en internet]. Disponible: <http://www.cdc.gov/std/spanish/> Consultado: 07 de abril de 2013
8. Leal E, Campos S, Fernández M, et al. Síndrome de Behçet como diagnóstico diferencial de las úlceras genitales. *Clínica e Investigación en Ginecología y Obstetricia* 2009; 36 (5): 183-185
9. Barros L, Sousa F, Coelho M. Approach to vulvar ulcers: two case reports. *Acta Obstet Ginecol Port* 2012; 6(4):210-214
10. Eizaguirre F, Lucea L, Artola E, Goiri K. Úlcera genital aguda no relacionada con enfermedad de transmisión sexual. *An Pediatr (Barc)*. 2012; 76 (3):170-172