

# TRATAMIENTO ACTUAL ENFERMEDAD DE BEHÇET

Dr.Larrañaga.  
Unidad Autoinmunes.  
Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.

Congreso Autoinmunes Bilbao Mayo 2009

# DEFINICION

- ▶ Es una enfermedad inflamatoria crónica, recurrente que cursa con aftas orales/ genitales, afectación ocular, cutánea y otras manifestaciones viscerales, cuyo sustrato histológico es una vasculitis....

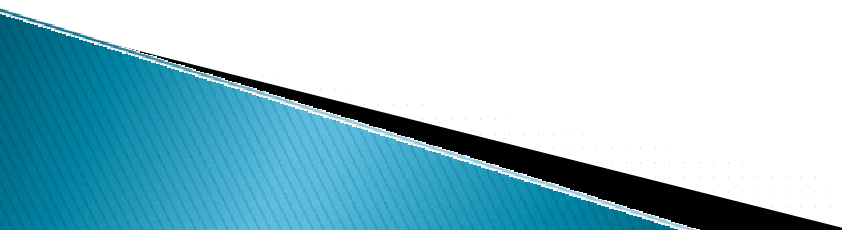
# CRITERIOS CLASIFICATORIOS DE E.BEHÇET

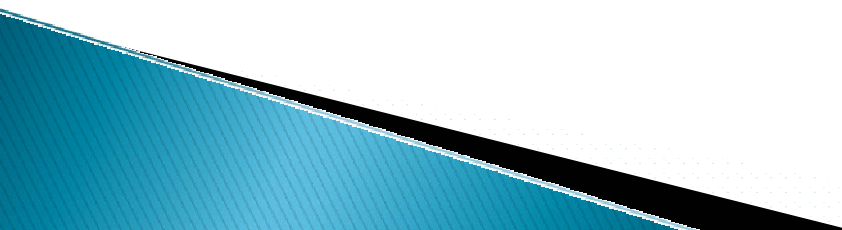
- ▶ Aftas orales de repetición.
  - ▶ Aftas genitales...
  - ▶ Afectación ocular...
  - ▶ Afectación cutánea...
  - ▶ Patergia.
- 
- ▶ International Study Group for Behçet´s disease. Lancet (1990)

# BEHÇET EN IMÁGENES GOOGLE



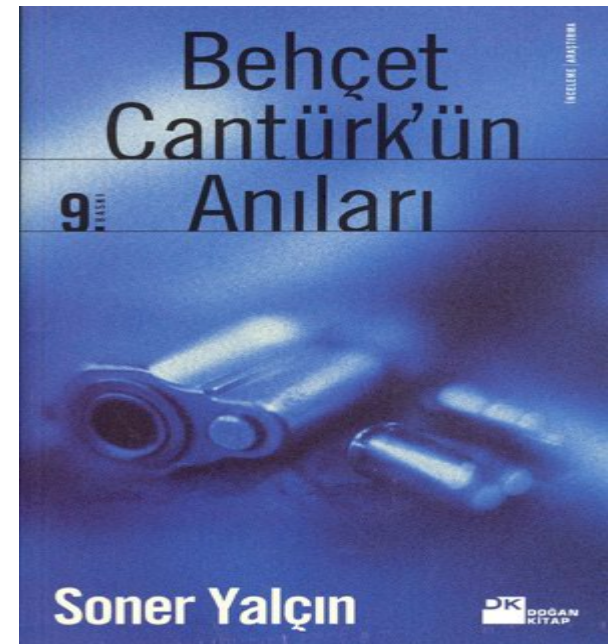
# Pensamientos Filosóficos antes de tratar un Behçet

- ▶ 1. ¿Es un Behçet?.
  - ▶ 2. La E. Behçet evoluciona por brotes caprichosos en frecuencia, duración y gravedad.
  - ▶ 3. Con el tiempo tiende a disminuir gravedad y manifestaciones.
  - ▶ 4. Peor pronóstico en hombres que mujeres.
- 

- ▶ 5. Hay órganos que implican actuación rápida.
  - ▶ 6. No hay ningún tratamiento que cure E. Behçet.
  - ▶ 7. Hay pocos estudios randomizados y son sectarios y breves.
- 

# TRATAMIENTO

Corticoides.	
Colchicina.	1980
Leukeran.	
Tamoxifeno.	
Dapsóna.	
Penicilina	
Salazopirina	
Azathioprina.	1990
Ciclofosfamida.	
Ciclosporina.	
Interferon.	1994-97
Anti-TNF.	2001



# COLCHICINA

- ▶ Yurdakul–Yazici (2001 .Arthritis Rheum).
- ▶ 84 pacientes durante 2 años (no ocular ni otra afectación mayor...)
- ▶ Demuestra eficacia en úlceras genitales , eritema nodoso y artritis de **mujeres**...



# AZATHIOPRINA

- Yazici. 1990. N Engl J Med.
- ▶ Hamuryudan. 1997. Arthritis Rheum.
- ▶ Realizado en varones 2 años y después seguimiento 7 años...
- ▶ Menos afectación ocular , mas agudeza visual...
- ▶ Sfrikakis. 2007.Rheumatology

# CICLOSPORINA

- ▶ **Benezra.1988**

40 pacientes afectación ocular leukeran/ciclosporina. 3 años después superior agudeza visual en ciclosporina.

- ▶ **Ozyazgan 1992.**

23 pacientes a los 6 meses mejor capacidad visual en el grupo de ciclosporina que grupo de ciclofosfamida.

- ▶ **Kotter I 2006.**

Mayor afectación de SNC en pacientes con ciclosporina...Análisis retrospectivo de 117 casos...

- ▶ **Kotter 2009**

Es efectiva para uveítis pero su efecto se pierde con el tiempo.

# CICLOFOSFAMIDA

- ▶ Du 1990.

  - 17 pacientes, Bolos ciclofosfamifa. (900mg/10 bolos/4 semanas.

    - 12 ocular respuesta en el 50% de los ojos.

    - 7 SNC respuesta completa en 5.

- ▶ Sáenz A. Cochrane Database Syst Rev 2000.

  - Se cuestiona su empleo en afectación ocular...

# INTERFERON ALFA

- ▶ Pivetti 1997

Respuesta brillante en afectación ocular.

## Alpsoy 2002

50 pacientes respuesta significativa en aftas orales/genitales/eritema nodoso

## Kotter 2004.

Revisión exhaustiva.(338)

96% respuesta en artritis.

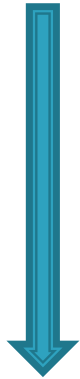
94% “ en uveítis

86% “ en m.mucocutaneas

# ANTI-TNF

## ▶ Infliximab-Adalimumab-Etarnecep.

90%.-ocular



Mushtaq 2006

Melikoglu 2005

25 mg/2 veces  
semana

50% respues aftas oral

85% respuesta eritema nodoso

Sfikakis.2001 ( refractarias responden a 5 mg/kg en 24 h

▶ Sfikakis 2004.

▶ Ohno. 2004

resultados con dosis mantenimiento

▶ 60% pacientes completa remisión ocular

Probablemente el mejor tratamiento para inflamación aguda grave ocular .

(Sfikakis 2007)

# BEHÇET MUCOCUTANEO

► LEVE. Sucralfato.Llanten.Pentoxifilina....

MODERADO: Colchicina / Azathioprina  
1-2 mg/día 2 mg/kg/día

GRAVE: Anti-TNF o Interferon alfa  
infliximab 5 mg/kg/iv 3 a 9 mg/3 veces/  
semana

# BEHÇET OCULAR

- ▶ Uveítis Anterior : Cicloplejico+esteroide tóxico

Uveítis Posterior:

- ▶ 

Leve		Grave
	Corticoides + Azathioprina.	
	Ciclosporina o Interferon	
- ▶
- ▶

# BEHÇET NEUROLOGICO

- ▶ SNC Parénquima:

(No hay datos controlados para guiar tratamiento de Neurobehçet)

- ▶ EULAR/Behçet 2008).

Corticoides / IFN / Ciclofosfamida / Metotrexate / Infliximab.

- ▶ (Kotter.Istambul 2009)

Corticoides + Interferón

No utilizar Ciclosporina

**TROMBOSIS SENOS VENOSOS**

↘ Corticoides



# BEHÇET VASCULAR

- ▶ (No hay datos controlados para guiar tratamiento )
- ▶ AFECTACION VENOSA
  - ▶ Anticoagular ?.
  - ▶ Esteroides
  - ▶ Inmunosupresores: Azathioprina, Ciclosporina , Ciclofosfamida.
  - ▶ TVP miembros inferiores: Azathioprina 2,5 mg/kg/día.
  - ▶ Budd–Chiari : Ciclofosfamida Pulsos.

EULAR 2008

# BEHÇET VASCULAR

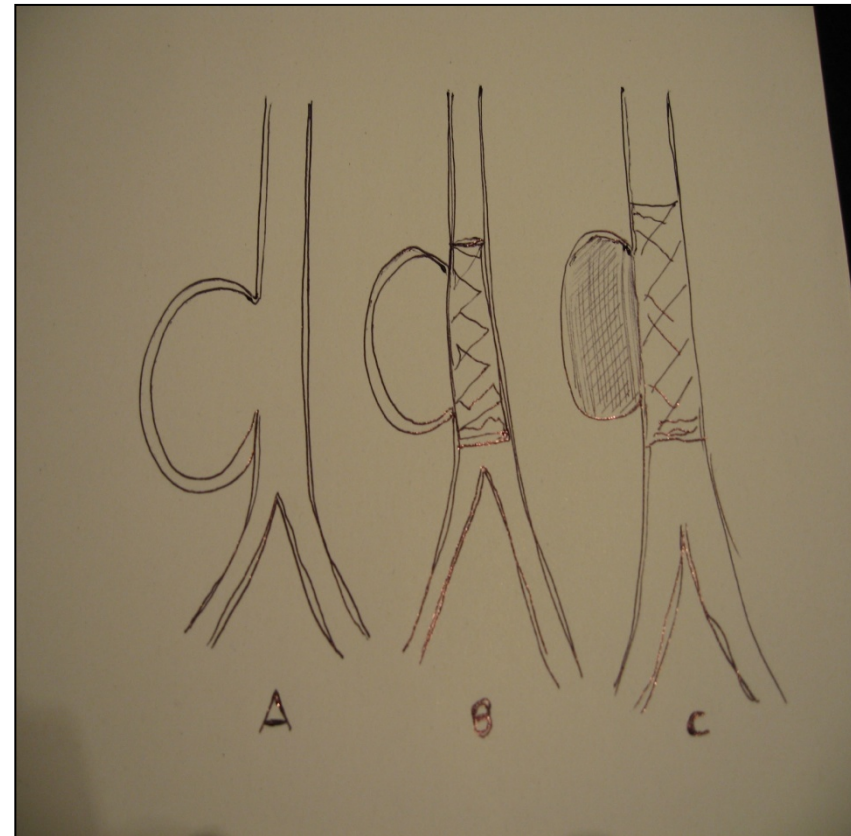
- ▶ AFECTACIÓN ARTERIAL:
- ▶ No hay firme evidencia de tratamiento del Behçet – arterial.
- ▶ Aneurismas Arteriales:
- ▶ Arterias Pulmonares : Ciclofosfamida IV+ Estero
- ▶ Arterias Periféricas : Cirugía + Inmunosupresión (Azathioprina–Ciclosporina–Ciclofosfamida

# “Aortic and Arterial Aneurysms in Behçet Disease: Management with Stent–Grafts.

Park, Radiology 2001

## Nine aneurysms in seven patients

The stent–graft was successfully placed in all patients. Immediate follow–up angiography revealed complete exclusion of the aneurysm in all cases. During follow–up (range, 6–59 months; mean, 28 months), the aneurysm resolved and completely regressed in four patients. A recurrent aneurysm at the distal margin of previously inserted stent–graft was successfully managed with an additional stent–graft.



# BEHÇET ARTICULAR

- ▶ Kotte ( Instambul 2009)
- ▶ Colchicina / Penicilina Benzetacina  
1 o 2 mg/dia      1.200.000/ IM /mensual

Graves: Anti-TNF / Interferon.

# CONCLUSION

- ▶ Cuando tengamos que iniciar un tratamiento por Behçet , nos plantearemos la seguridad relativa del diagnóstico, la gravedad del brote, de sus consecuencias y de la gravedad de nuestra actuación...