

Lecciones prácticas del REGEB: REGistro de la Enfermedad de Behçet

Línea Vasculitis GEAS



**Área de Trabajo de la
Enfermedad de Behçet**

Mónica Rodríguez Carballeira

Hospital Universitario Mutua Terrassa
24 de octubre de 2014



REGEB: REGistro de la Enfermedad de Behçet

Registro multicéntrico, consecutivo,
con diseño retrospectivo y longitudinal

- Base de datos *Acces*. Introducción ABIERTA permanentemente
- Envío por *email* en versión .zip
- Seguimiento mediante cortes puntuales

N=573, 19 HOSP.

2009
Inicio

2011

Descripción, SNC, Sexo, Trombosis, Re-tromb,

2012

2013

2014

2015:

actualización evolutiva
(brotes, complicaciones)

Clin Exp Rheumatol

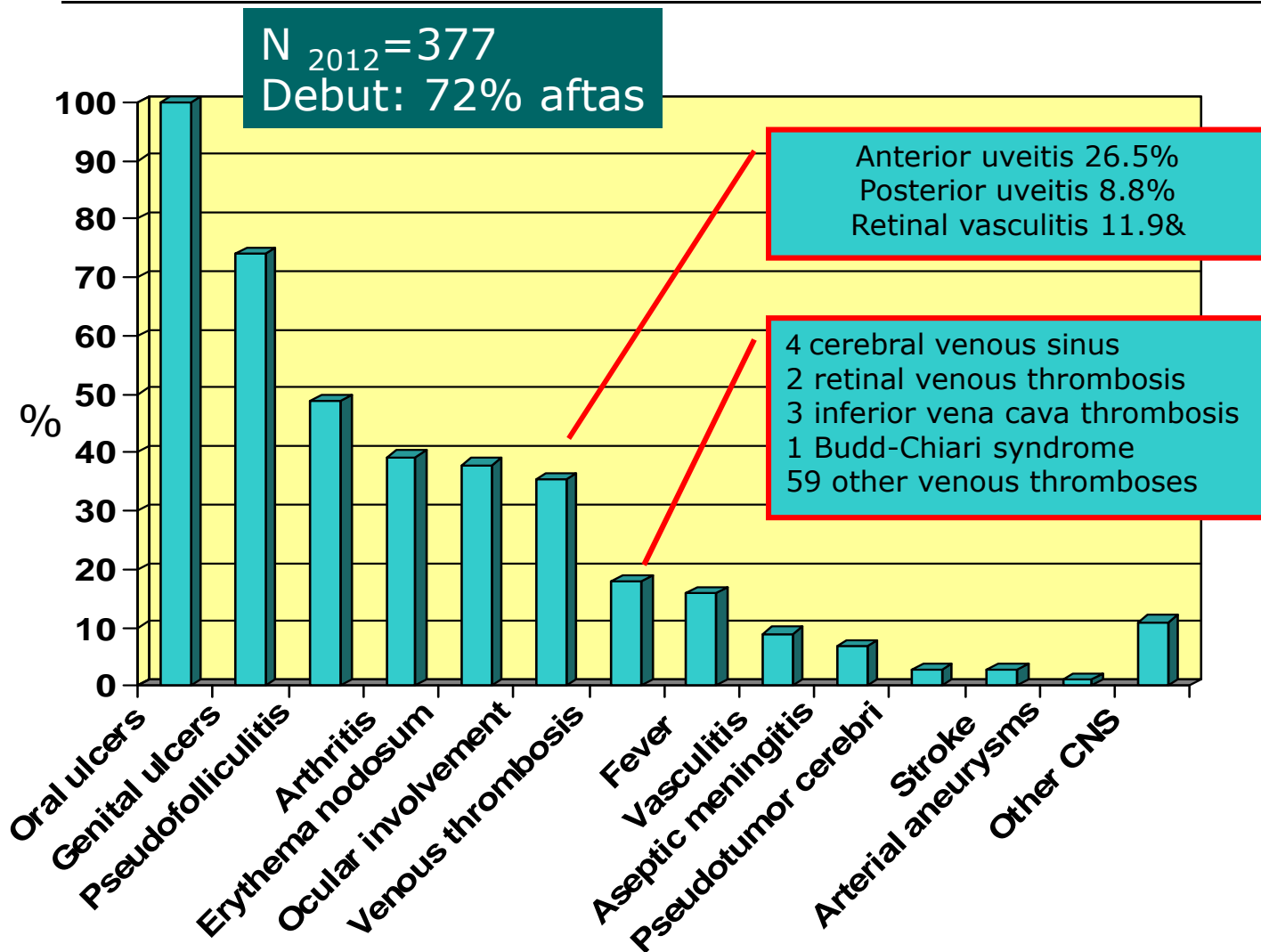
Registry of the Spanish network of Behçet's disease:
a descriptive analysis of 496 patients

M. Rodríguez-Carballeira¹, M.A. Alba², R. Solans-Laqué³, M.J. Castillo⁴,
R. Ríos-Fernández⁵, J.R. Larranaga⁶, A. Martínez-Berriotxo⁷, G. Espinosa²,
on behalf of the REGEB investigators

REGEB: REGistro de la Enfermedad de Behçet



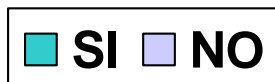
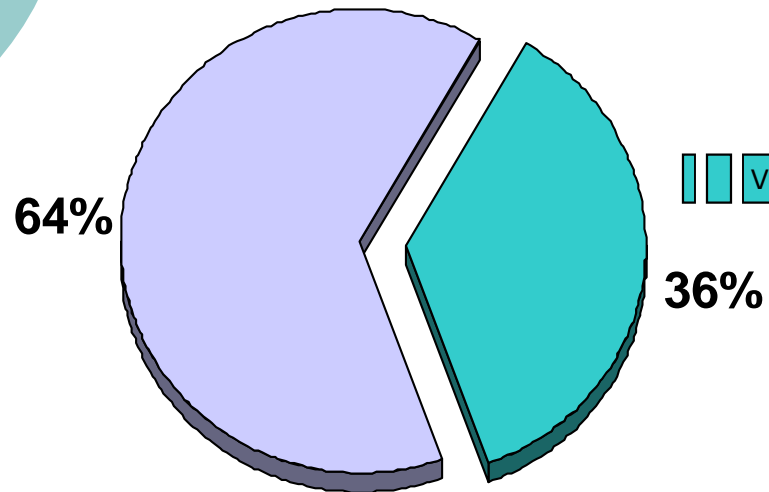
DESCRIPCIÓN CLÍNICA (SEMI 2011; Eular 2012)



Visual involvement

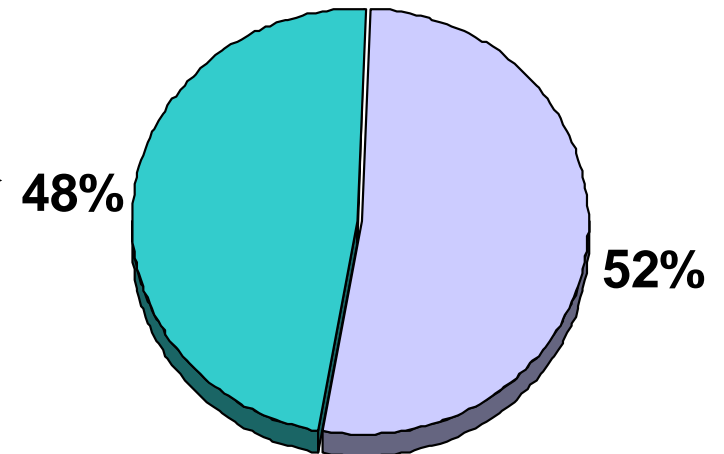
Total visual involvement 36%

- Anterior uveitis 27.6%
- Posterior uveitis 8.8%
- Retinal vasculitis 12%



Visual acuity deficit: 48%

In patients with posterior uveitis or retinal vasculitis it was 60%



Perfiles sintomáticos

Univariado $p < 0,05$

Mucocutáneo (29)% Sexo femenino

Uveitis A/P (36%): Meningitis

Trombosis (18%): Fiebre

Pseudofoliculitis

EN

Meningitis

Uveitis anterior

Sexo masculino

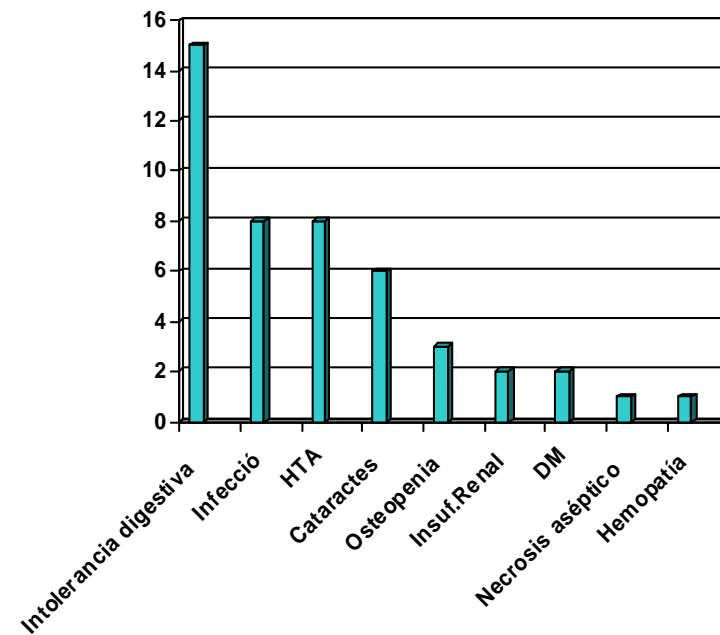
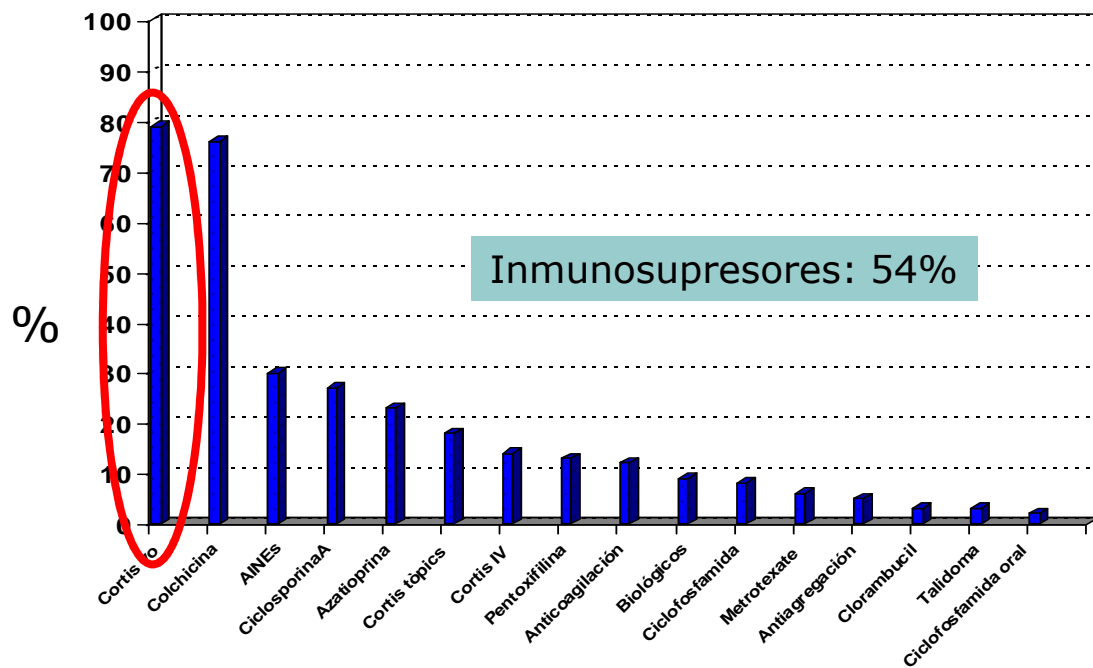
OR=4,5 (IC95% 1,6-12)

OR=15 (IC95% 1,2-194)

Meningitis (8%):

Trombosis

Tratamiento y complicaciones



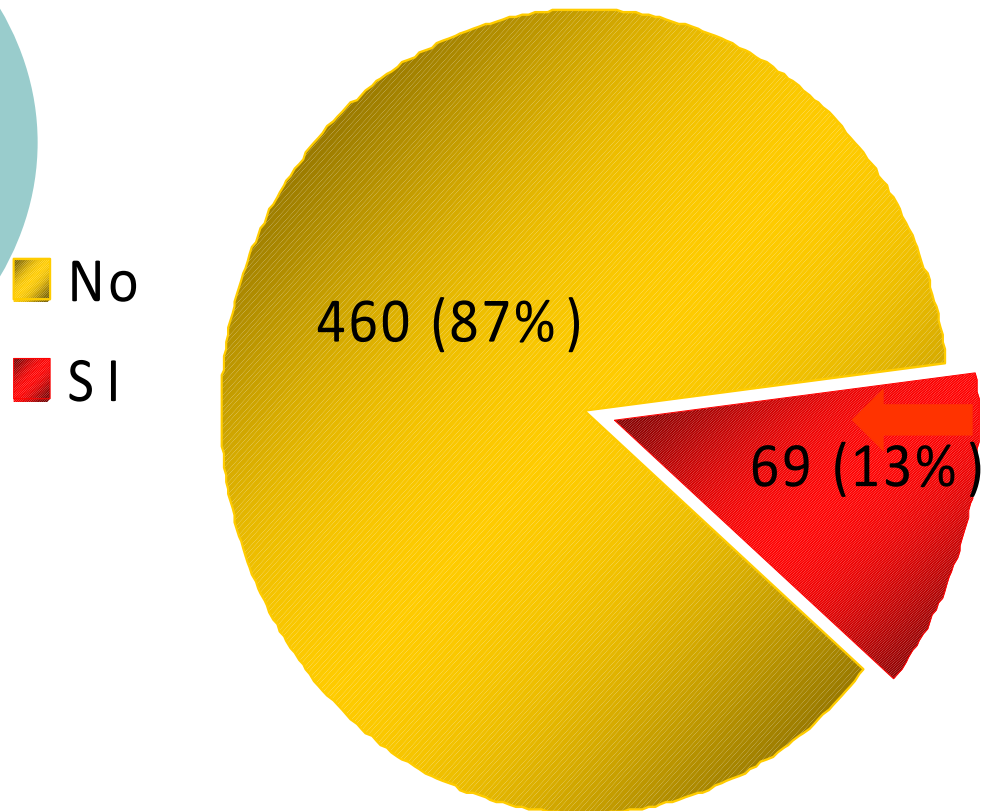
INFLUENCE OF SEX ON MANIFESTATIONS OF BEHÇET'S DISEASE: DATA FROM SPANISH REGISTRY (SEMI/EFIM 2012)



	HOMBRES	MUJERES	p
MUCOCUTANEA SOLO	40 (22,6%)	73 (34%)	0.04
MENINGITIS	18 (11,4%)	6 (6%)	0.08
TROMBOSIS	50 (31%)	23 (12%)	<0.001
PSEUDOFOLICULITIS	103 (58%)	80 (38%)	<0.001
UVEITIS POST O VASCULITIS RETINIANA	44 (25%)	31 (14%)	0.03
AFECTACION OCULAR GLOBAL	77 (43,5%)	63 (29,3%)	0.01
> 2 AFECTACIONES SISTEMICAS	28 (18%)	16 (8%)	0.02



AFECTACIÓN DE SNC EN PACIENTES CON BEHÇET (SEMI 2013)



Meningitis	36
AVC	13
Pseudotumor	13
Trombosis seno	7
Alteración marcha	2
Epilepsia	1

En la mitad de los casos es la manifestación inicial

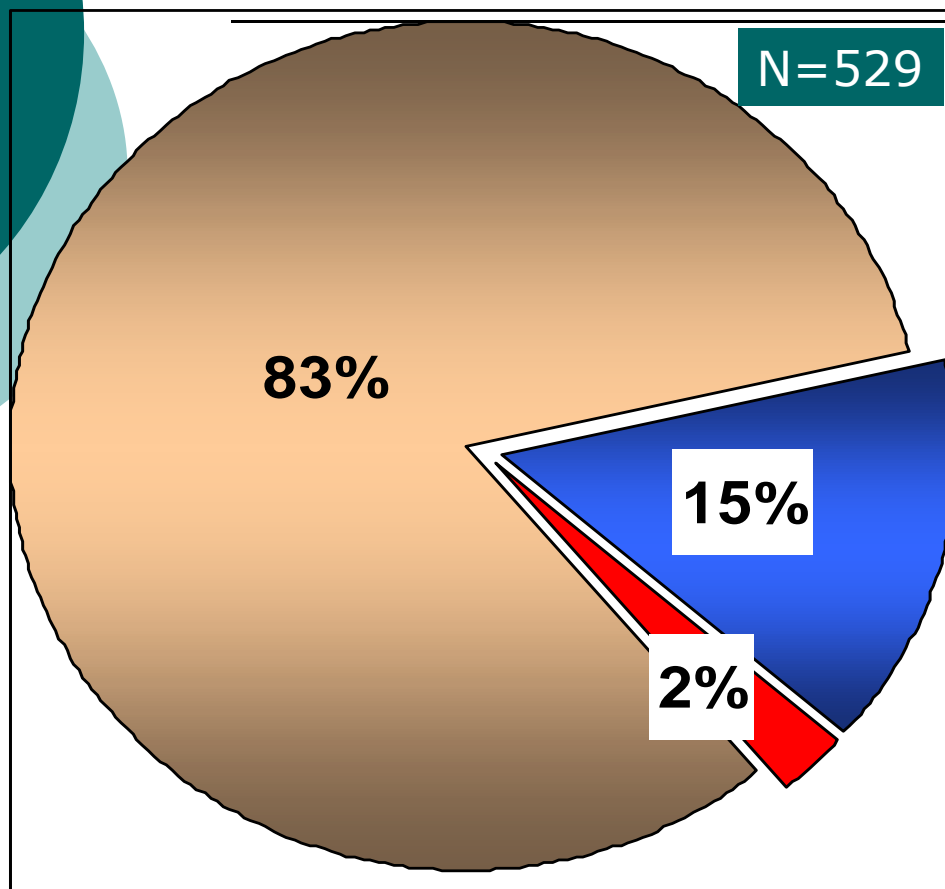
Características clínicas

	Pacientes con afectación SNC N= 69 (13%)	Pacientes sin afectación SNC N= 460 (87%)	p
DEFICIT VISUAL RESIDUAL	21 (30%)	78 (17%)	0,012
AFECTACION OCULAR	37 (54%)	203 (44%)	0.15; <u>OR 1,4</u>
TROMBOSIS	30 (46%)	63 (14%)	<0,001
Sexo MASCULINO	58%	44%	0,04

Diferencias en el TRATAMIENTO

ANTICOAGULACIÓN	24 (35%)	52 (11%)	<0,001
ANTIAGREGACIÓN	10 (15%)	16 (4%)	0,001
INMUNOSUPRESORES	41 (62%)	216 (49%)	0,04

TROMBOSIS EN PACIENTES CON ENF. DE BEHÇET (SEMI 2013)



■ No ■ Venosas ■ Arteriales

Localización:

AVC	13
TVP	67
Seno	8
TEP	4
Cava	7
Budd Chiari	1
Migratoria	1
Retina	1
Ventrículo D	1

- En 16 (17,2%) casos, fue el debut
- En 12 (12,9%) pacientes > 1 episodio

Características clínicas

	Pacientes con trombosis n= 93 (17,6%)	Pacientes sin trombosis N= 436 (82,4%)	p
FIEBRE	27 (32%)	58 (18%)	0,006
ERITEMA NUDOSO	46 (52,9%)	126 (36,4%)	0,007
AFECTACIÓN SNC	30 (32%)	36 (8%)	<0,001
UVEITIS POSTERIOR	6 (6,5%)	68 (15,6%)	0,02
SEXO MASCULINO	65 (70%)	179 (41%)	<0,001

Tratamiento

ANTICOAGULACIÓN	58 (62,4%)	18 (4,1%)	<0,001
ANTIAGREGACIÓN	15 (16,1%)	11 (2,5%)	<0,001
BIOLÓGICOS	4 (4,3%)	60 (13,8%)	0,008
INMUNOSUPRESORES	48 (53,3%)	209 (50,1%)	0,642

Re-TROMBOSIS (SEMI 2014)

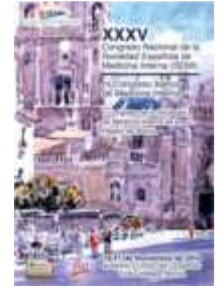


N=541 → 98 (18%) trombosis. Seguimiento: 53 → 19% retrombosan

EPISODIO	LOCALIZACION	CLINICA concomitante	TTO Concomitante	TTO TROMBOSIS
1° (53)	AVC 5 Cava 4 Senos venosos 5 TEP 6 TV EEII 31 Ventrículo derecho 1	Aftas genitales 10 (19%) Aftas oral 29 (55%) Meningitis 1 (2%) Aneurismas 2 (4%) Artritis 7 (13%) Eritema nodoso 11 (21%) Otros SNC 6 (12%)	Cortis 11 (21%) AINES 4 (8%) IS 10 (20%) AAS 3 (6%) Infliximab 1 (2%)	-ACO 36 (68%). -Cortis 21 (39%), -Infliximab : 2 (4%) -IS 16 (30%)
	SNC: 2 Ventriculo der 2 Seno venoso 1 EESS 1 Budd Chiari 1	Aftas oral 5 (50%) Meningitis 1 (10%) Artritis 2 (20%) Eritema nodoso 2 (20%) Otros SNC 1 (10%) Uveitis anterior 1 (10%)	ACO 3 (30%) IS 3 (30%) AAS 1 (10%) Adalimumab 1 (11%)	-Cortis 4 (40%), -Inmunosupresores 3 (30%) -Adalimumab 1 (sigue)
3° (2;4%)	EEII 2	Aftas 1 Foliculitis 1 Uveitis posterior 1	Cortis+ciclosporina 1 ACO 2	ACO siguen los 2 Aumento cortis (1)

La retrombosis es más frecuente entre los pacientes con afectación de SNC y la anticoagulación no protege de la recurrencia, ¿los inmunosupresores?

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS (SEMI 2014)



REGIB n= 573 sospecha EB

○ ISBD:

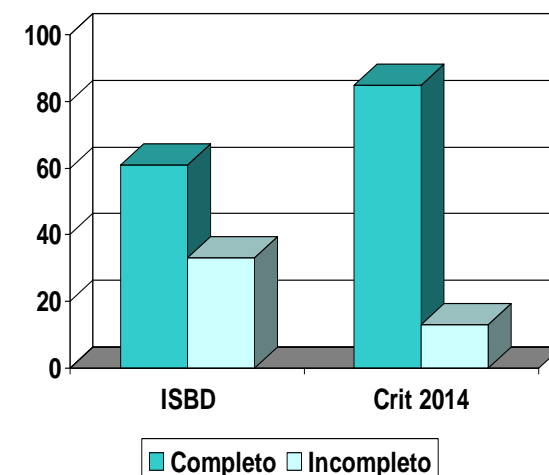
- Completos: 61%; 1 mayor y ≥ 2 menores
- Incompletos: 33%; 1 mayor

○ Criterios 2014 (*International Team for the Revision of the International Criteria for Behçet's Disease*

(ITR-ICBD) *JEADV 2014, 28, 338–347*)

- Completos (≥ 4 puntos): 85%
- Incompletos (3 puntos): 13%

- Lesiones oculares 2
- Aftosis genital 2
- Aftosis oral 2
- Lesiones cutáneas 1
- Manif. SN 1
- Manif vasculares 1
- Test de patergia + 1*





Objetivos futuros

- Seguimiento
- Patrones cronológicos
- Predictores de gravedad

....



¡ GRACIAS !

*reg***EB**