Enfermedad de Behçet y afectación digestiva. Diagnóstico diferencial con la enfermedad inflamatoria intestinal

Dr. Federico Arguelles

Concepto

- **El término enfermedad inflamatoria del intestino (EII) se utiliza de manera genérica para referirse a enfermedades inflamatorias del tubo digestivo de tipo crónico que tienen un curso recurrente.**
  - **Colitis Ulcerosa (CU)**
  - **Enfermedad de Crohn (EC)**
- La CU y la EC comparten diversas características epidemiológicas, inmunológicas y clínicas, hasta el punto de que en un 5%-10% de los casos resultan indistinguibles desde el punto de vista diagnóstico y se clasifica como **colitis indeterminada.**

España

- 3611 casos diagnosticados en 2017 en 108 hospitales.

Cobertura de 22 millones de habitantes.

- Incidencia global de 16,2 casos / 100.000 habitantes y año.

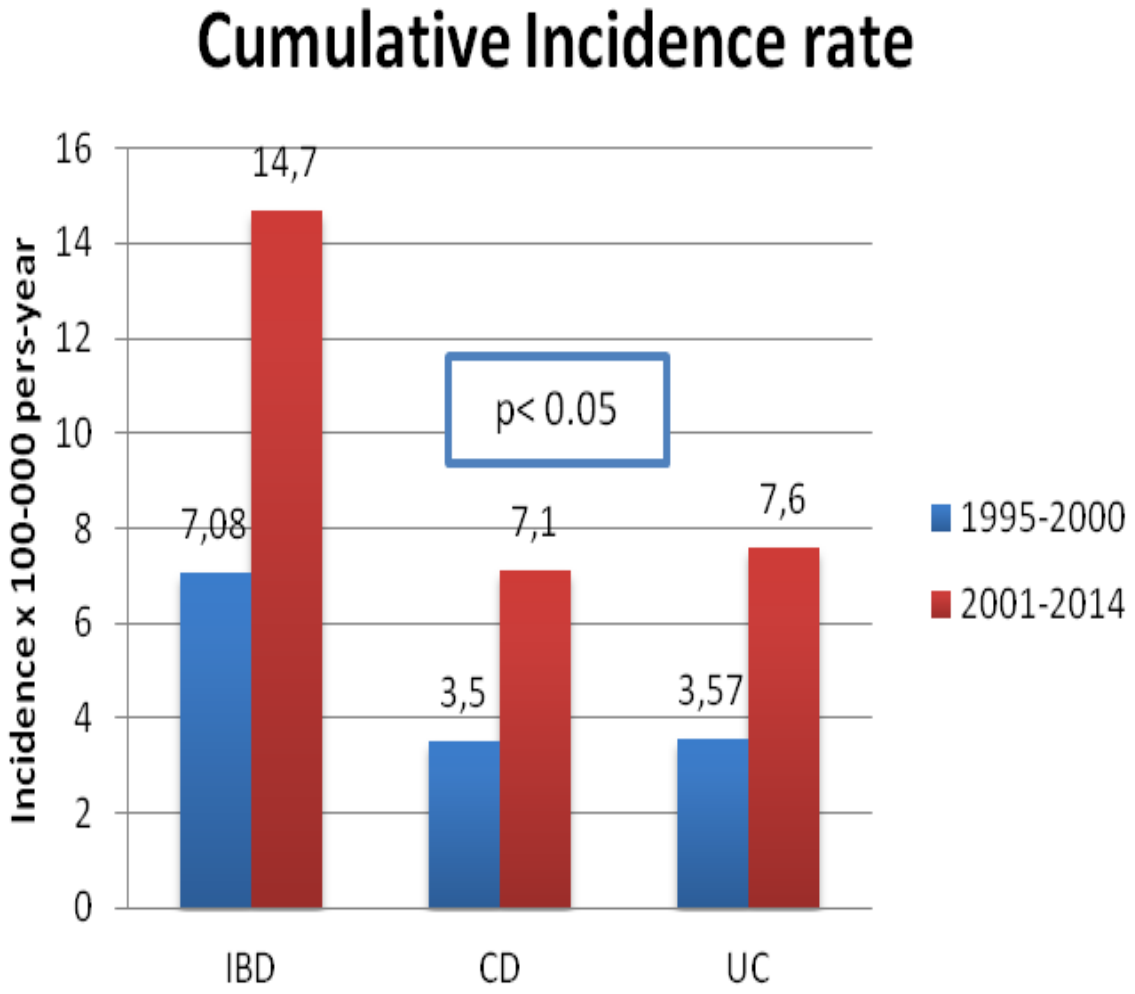
- 7,4 para EC
- 8,1 para CU
- 0,7 para CI

Table 2. Characteristics of the inception cohort based on inflammatory bowel disease type (Crohn's disease vs. ulcerative colitis).

	Crohn's Disease *n* = 1647	Ulcerative Colitis *n* = 1807	*p*
Age, years (median, IQR)	41 (28–54)	46 (34–57)	<0.05
Female gender, *n* (%)	821 (50)	808 (45)	<0.05
Former smokers, *n* (%)	630 (38)	217 (12)	<0.05
Symptoms at diagnosis, *n* (%)	1465 (89.5)	1675 (94)	<0.05
Diagnostic delay, months (median, IQR)	5 (1–15)	2 (1–5)	<0.05
Family history of IBD, *n* (%)	288 (18)	225 (13)	<0.05
Extraintestinal manifestations, *n* (%)	204 (12)	114 (6)	<0.05

Interquartile range, IQR; inflammatory bowel disease, IBD.

Chaparro et al. EpidemIBD 2021



Chaaro D, et al. Rev Esp Enferm Dig 2017

Enfermedad de Crohn

- Cursa como una inflamación crónica recidivante, **pero a diferencia de la CU**, puede afectar a todo el tubo digestivo (desde la boca al ano), de forma segmentaria y discontinua y con **afectación transmural de la pared del tubo digestivo.**
- La localización más frecuente asienta en ileon terminal y en colon asociada a ileon terminal.
- **Los síntomas son más inespecíficos**, siendo los más destacados diarrea, pérdida de peso y el dolor abdominal.

Enfermedad de Behçet vs Enfermedad de Crohn

- Ambas son enfermedades inmunomediadas crónicas y que cursan por brotes.

- Edad joven:
  - EB: 20-40
  - EC: 30-40

- Prevalencia similares entre hombres y mujeres.

- Manifestaciones sistémicas.

Caso clínico

Paciente mujer de 34 años.

Nos la remite su MAP por dolor abdominal y diarrea de meses evolución.
En la entrevista incidimos en sus antecedentes personales y familiares:

- Primo con CU
- Madre con problemas articulares (que no sabe concretar)

- AP:
  - Refiere haber tenido problemas oculares.
  - Tiene aftas orales con frecuencia.

Caso clínico

- **Exploración:** Regular estado general. Delgada y pálida.
  Peso: 47 Kgs; IMC: 17
  Auscultación cardiopulmonar normal.
  Abdomen blando, depresible, doloroso a la palpación de forma difusa, sin signos de peritonismo.

- **Hemograma:** Hgb: 10 g/dl; VCM: 87 fl. Resto de series normales.
  - Ferritina: 10 ng/ml (12-150)
  - PCR: 10 mg/dl. VSG: 35 mm.
- **Bioquímica:** normal.
  - Colesterol: 115 mg/dl
  - Vitamina B12: 187 pg/ml (200 a 900)

Diagnóstico diferencial diarrea crónica

ACUOSA
-Diarrea osmótica: laxantes osmóticos, malabsorción hidratos de carbono.
-Diarrea secretora: diverticulitis, endocrinopatías, EII, neoplasias, diarrea postsimpatectomía o postvagotomía, Sdme Intestino Irritable.

GRASA
- **Maldigestión:** sales biliares, insuficiencia pancreática exocrina.
- **Malabsorción:** celiaquía, sobrecrecimiento bacteriano, síndrome intestino corto, isquemia mesentérica.

INFLAMATORIA
- Colitis isquémica
- Colitis radiación
- EII: CU, Crohn
- Enfermedades infecciosas
- Neoplasias

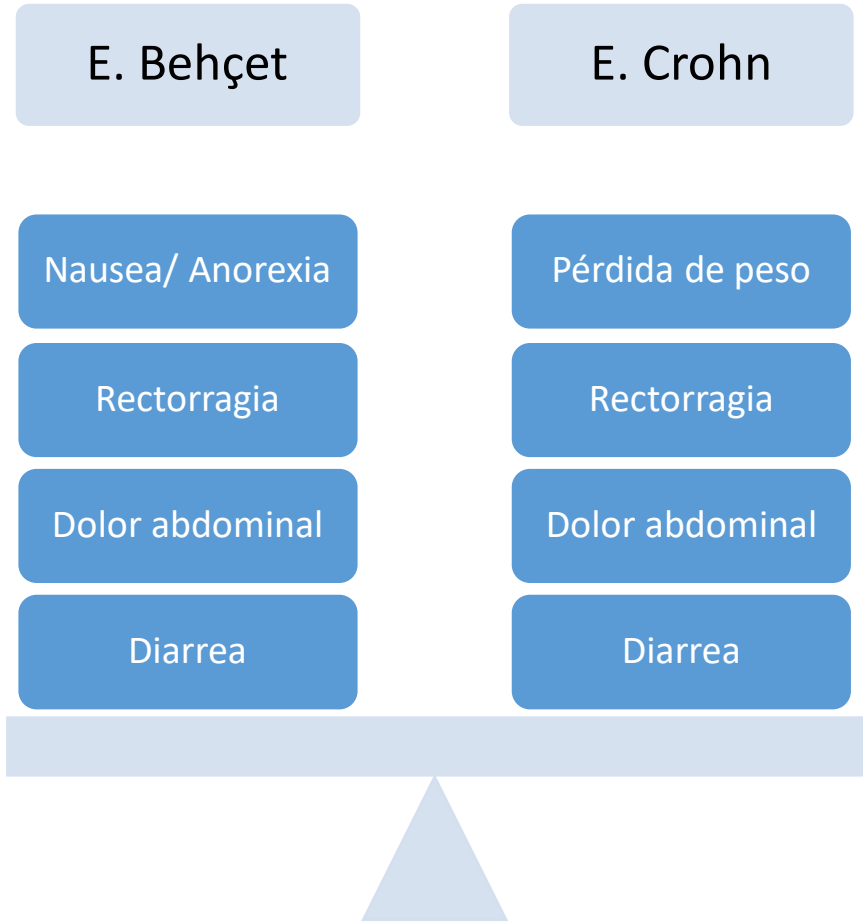
¿Behçet?

Enfermedad de Behçet vs Enfermedad de Crohn

Sintomatología digestiva

Hasta un 50% de los pacientes con EB pueden tener clínica digestiva.
Más frecuente si la EB comienza de forma temprana.

Las lesiones inflamatorias pueden aparecer en cualquier tramo del tubo digestivo (lo más frecuente ileon/ciego).



Enfermedad de Behçet vs Enfermedad de Crohn

Sintomatología extradigestiva

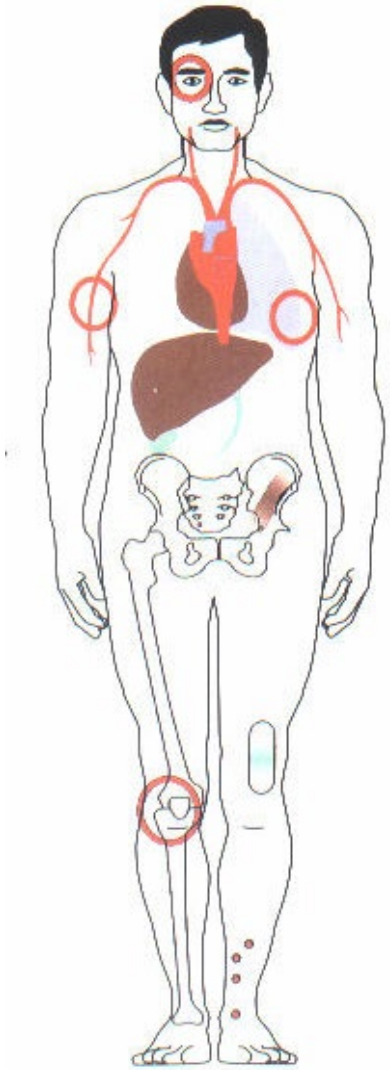
Artritis
Lesiones vasculares
Lesiones en SNC

Manifestaciones extradigestivas EII

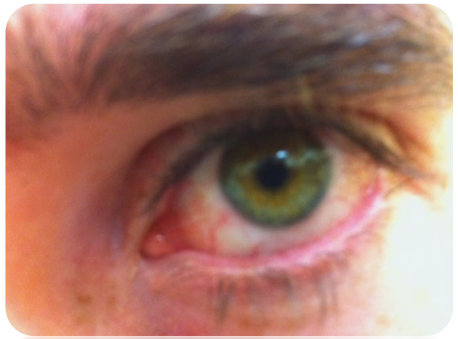
Alt. Vasculares: vasculitis, trombosis...

Afectación hepática: esteatosis, colangitis esclerosante primaria.

Afectación articular: artropatía, sacroileitis, espondilitis.



Alt. Oculares: episcleritis, uveitis, conjuntivitis...



Cardíacas: pleuropericarditis, miocarditis.

Renales: litiasis renal (oxalato)

Afectación piel: pioderma gangrenoso, eritema nodoso

Enfermedad de Behçet vs Enfermedad de Crohn

Sintomatología extradigestiva

	Enfermedad de Beçhet	Enfermedad de Crohn
Aftas bucales	100%	<10%
Úlceras genitales	70-80%	<10%
Uveitis	57-69%	<10%
Lesiones en piel	60-87%	<10%
Artropatía	30-60%	30%

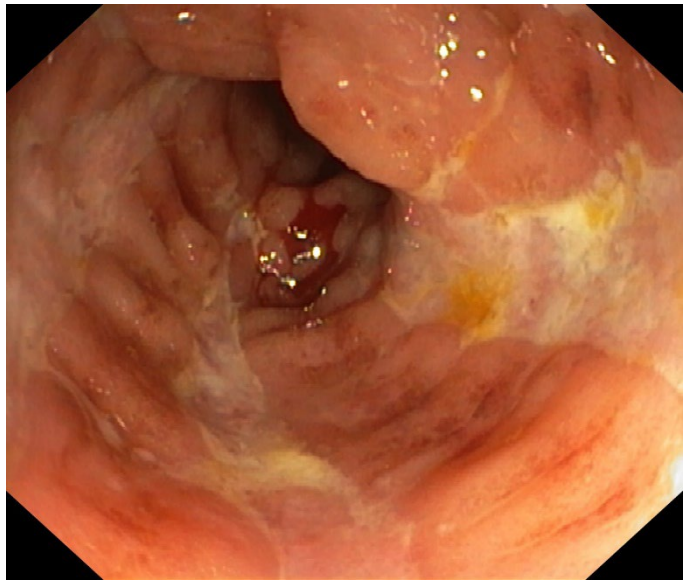
Yazisiz V. World J Gastrointest Pathophysiol 2014

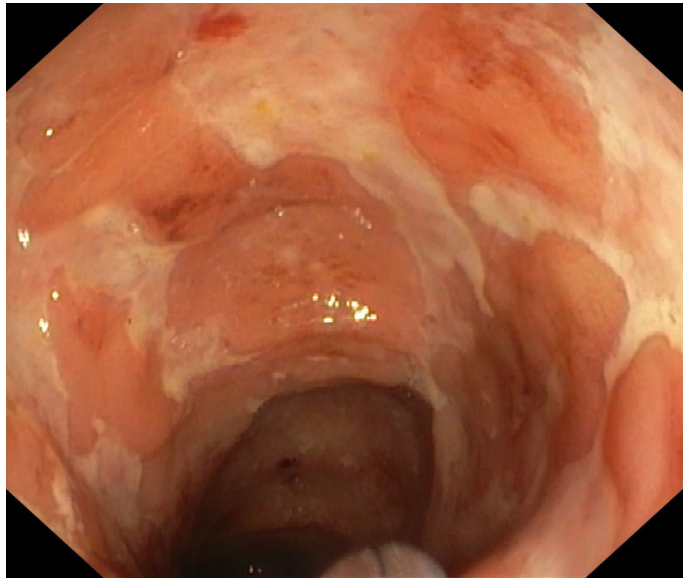
Caso clínico

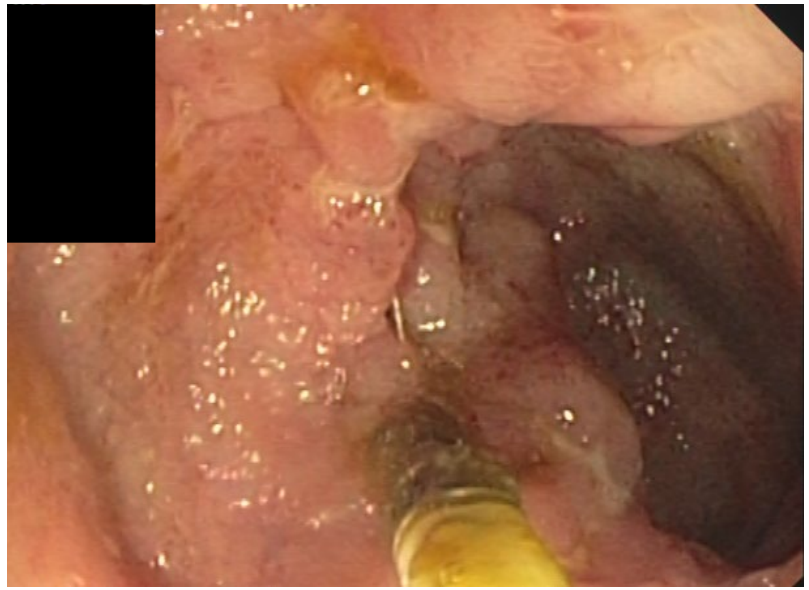
Ampliamos analítica:

- Perfil celíaco: negativo
- Calprotectina fecal: 1650 microg/g

Colonoscopia







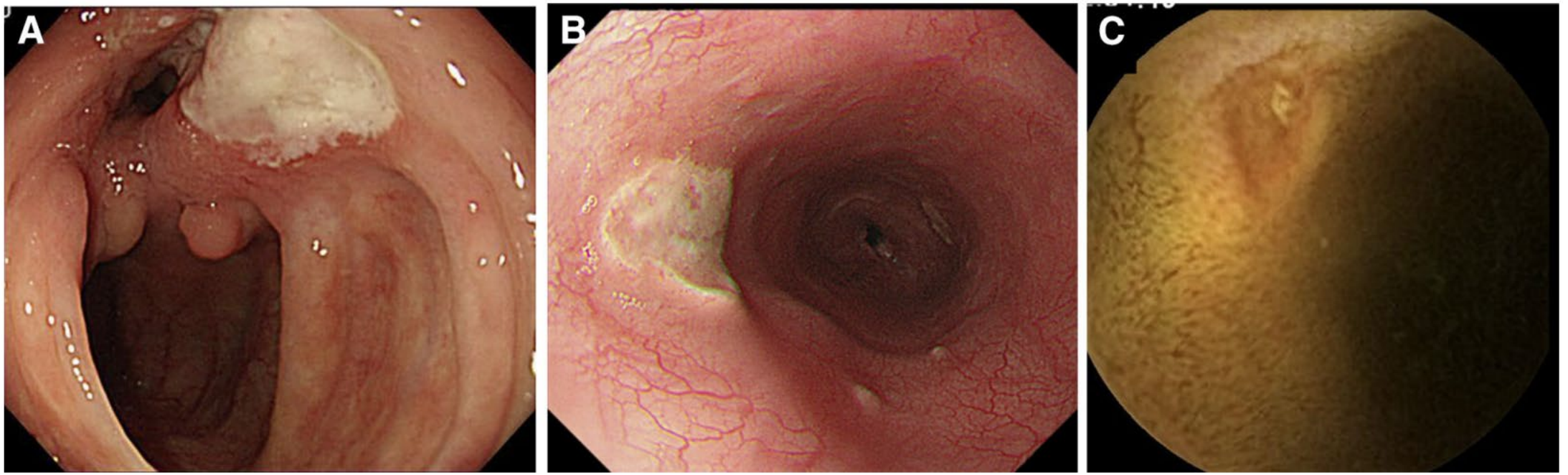
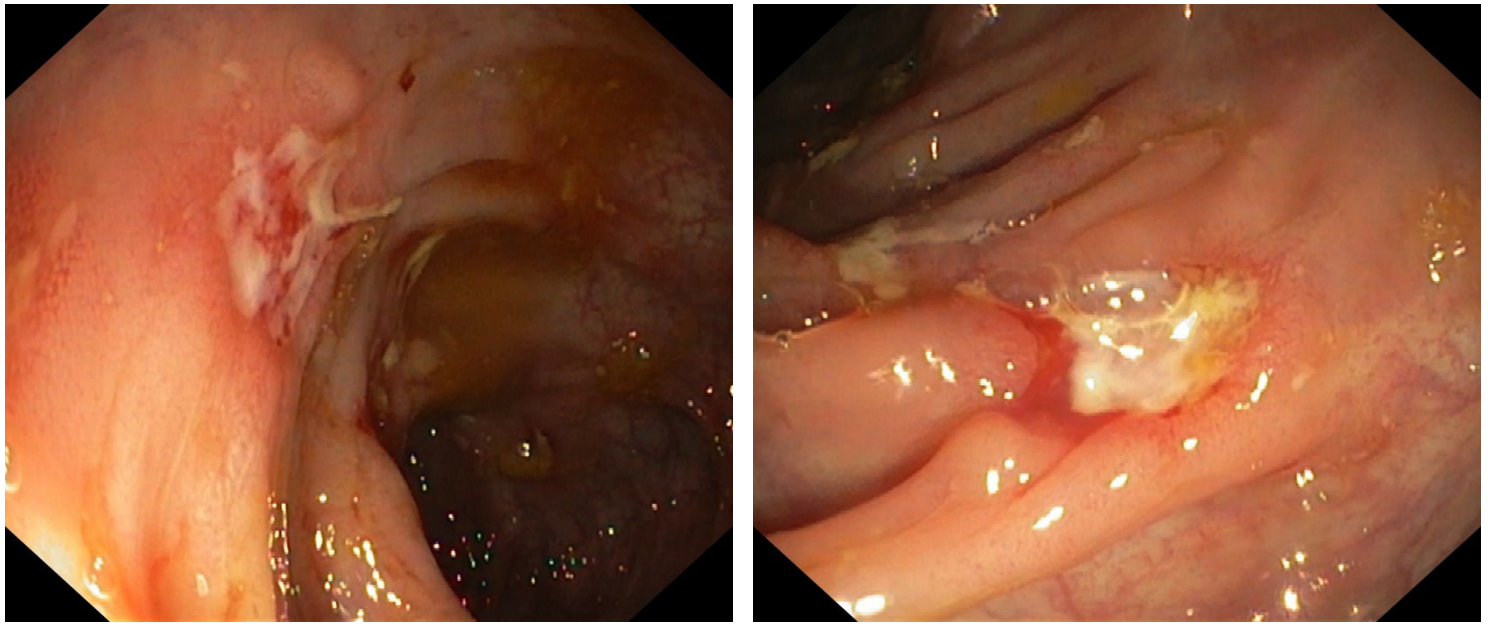


Fig. 1 Gastrointestinal lesions in BD. **a** A typical giant *oval-shaped* deep punched-out ulcer in the ileocecal area. **b** An atypical *oval-shaped* ulcer in the *middle* part of the esophagus in a patient with intestinal BD. **c** A discrete ulcer in the small intestine detected by capsule endoscopy in a MDS patient associated with trisomy 8



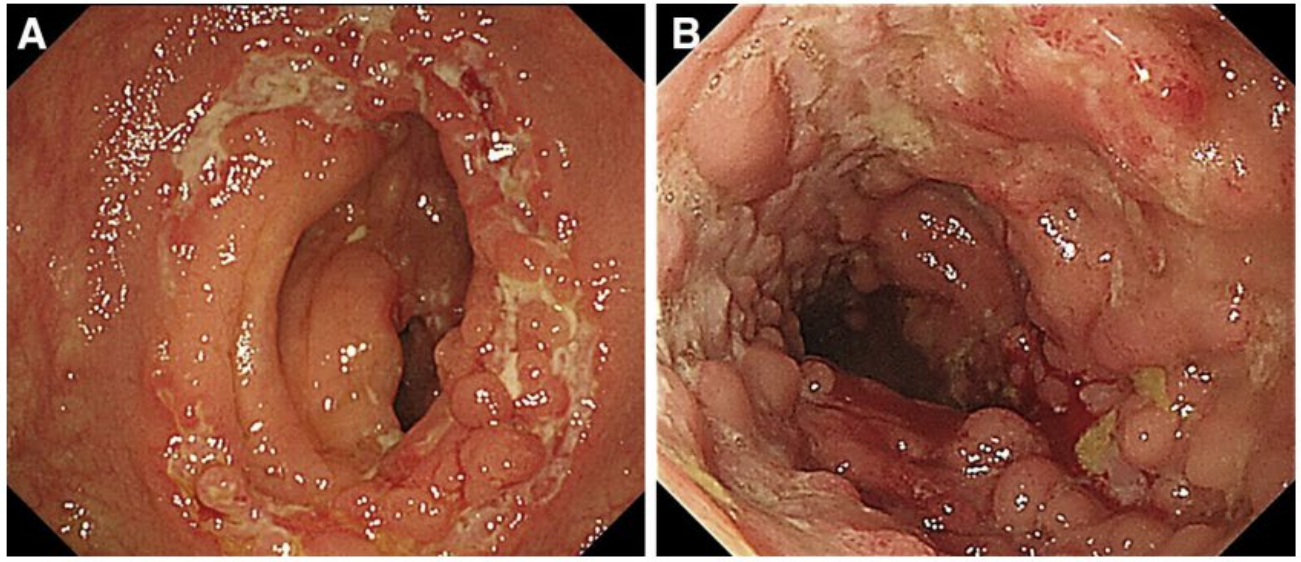


Fig. 2 Differential diagnosis of intestinal BD. **a** Annular ulcers in patients with active TB. **b** Longitudinal ulcers and a cobblestone appearance in a patient with CD

Enfermedad de Behçet vs Enfermedad de Crohn

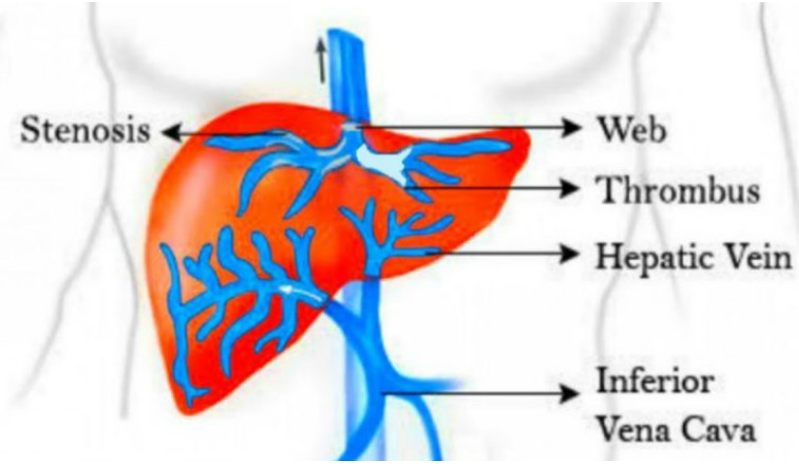
	Enfermedad de Beçhet	Enfermedad de Crohn
Afectación de tramos digestivos		
Ileocecal	50-90%	40-80%
Colon	10-15%	32-50%
Tramo digestivo superior	1-3%	4%
Perianal	1-2%	15-20%

Yazisiz V. World J Gastrointest Pathophysiol 2014

Enfermedad de Behçet vs Enfermedad de Crohn

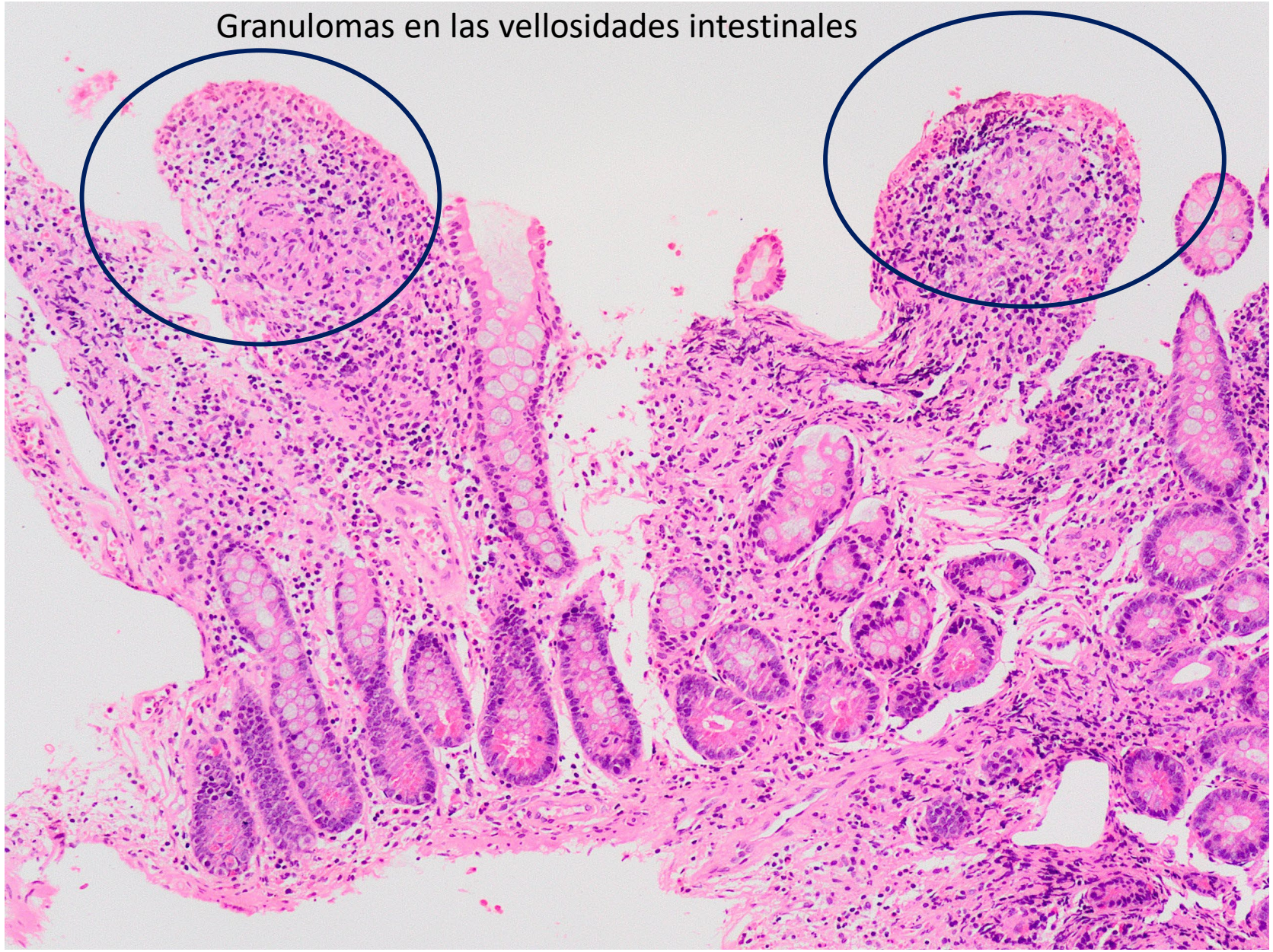
Pancreas e Hígado

- *Pancreatitis excepcional. Ligado a vasculitis*
- Síndrome de Budd Chiari es la manifestación hepatica más frecuente.
  - Prevalencia: 1.3%–3.2%
  - Mal pronóstico
  - Ascitis, dolor abdominal y hepatoesplenomegalia
  - Cribado mediante de Doppler
- Abscesos hepáticos
- Colangitis esclerosante

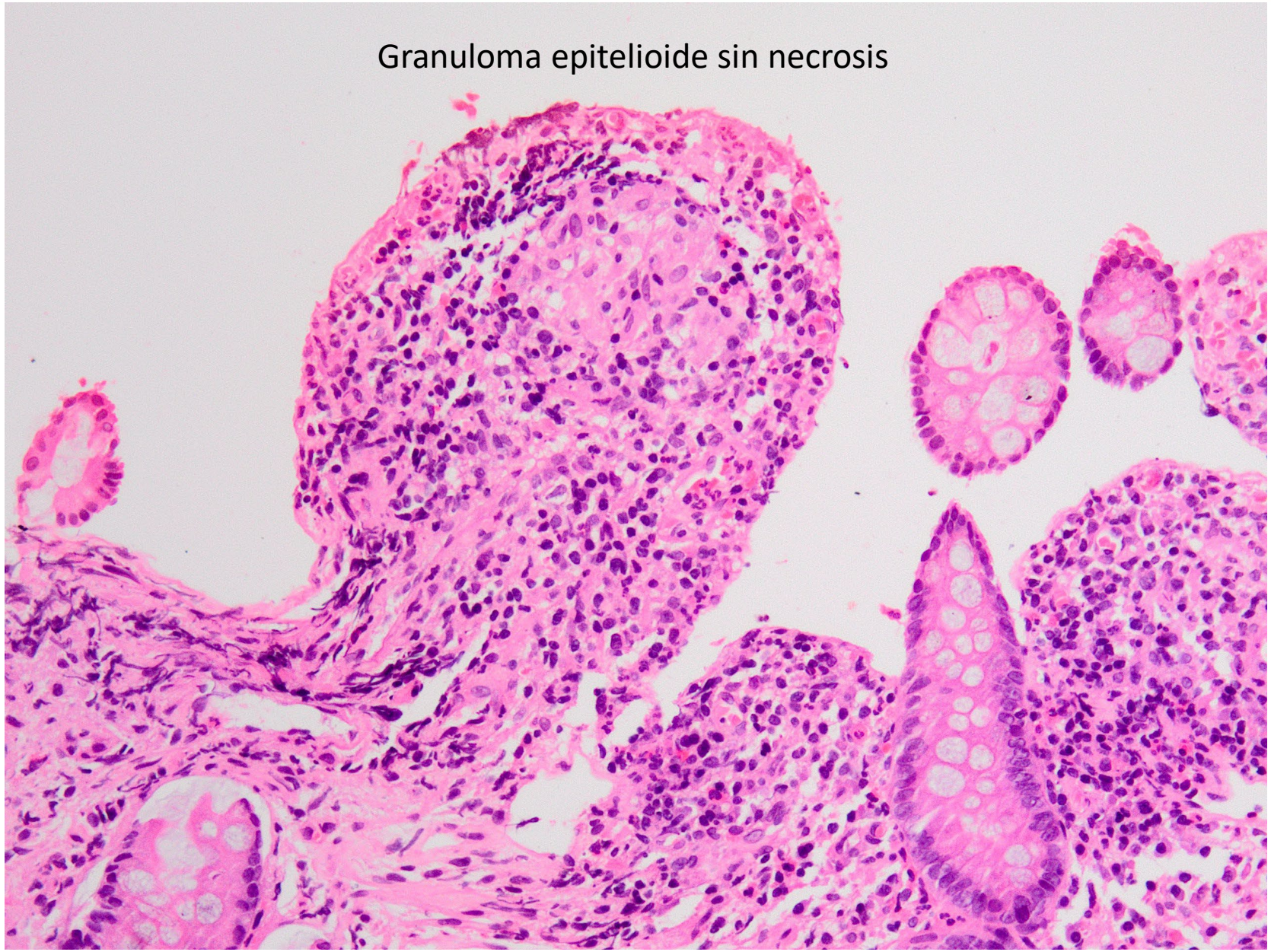


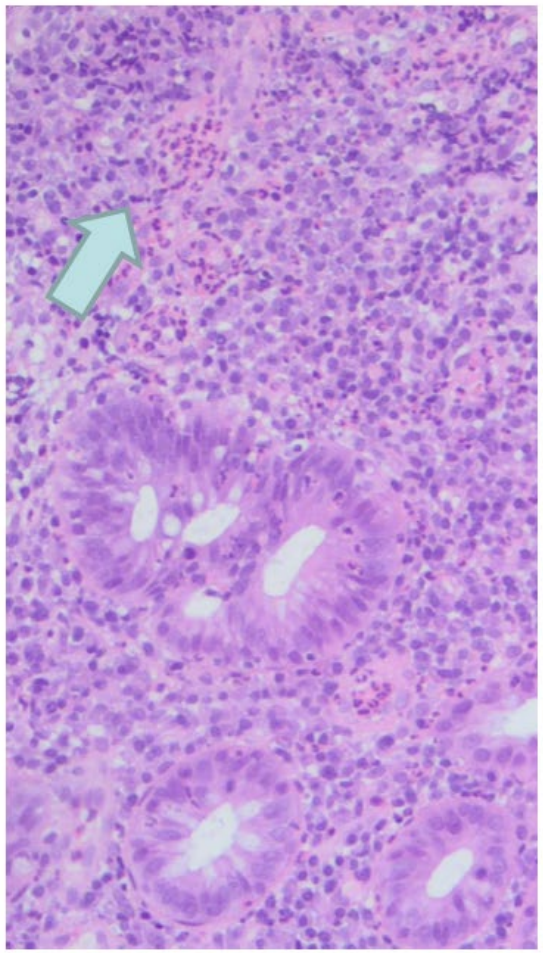
Bayraktar Y, et al. Am J Gastroenterol. 1997

Granulomas en las vellosidades intestinales

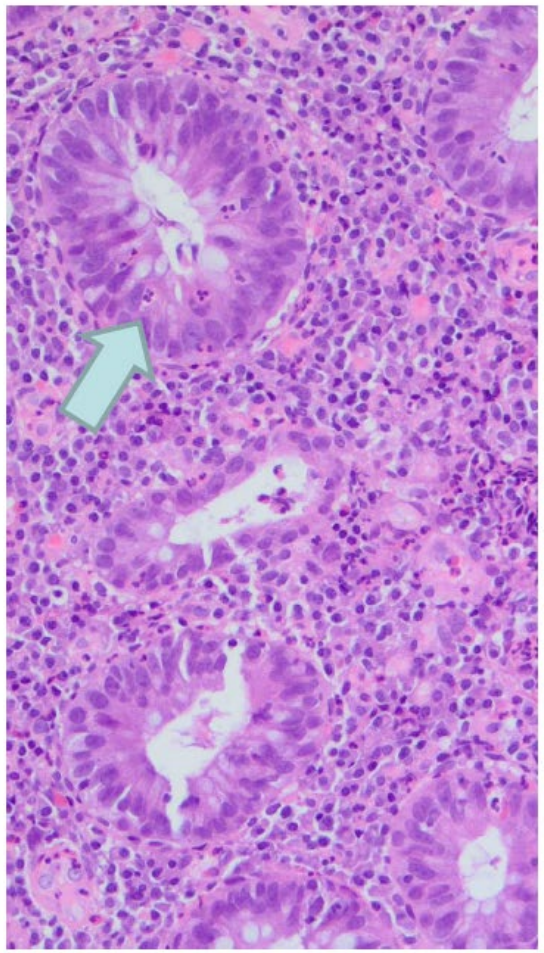


Granuloma epitelioide sin necrosis

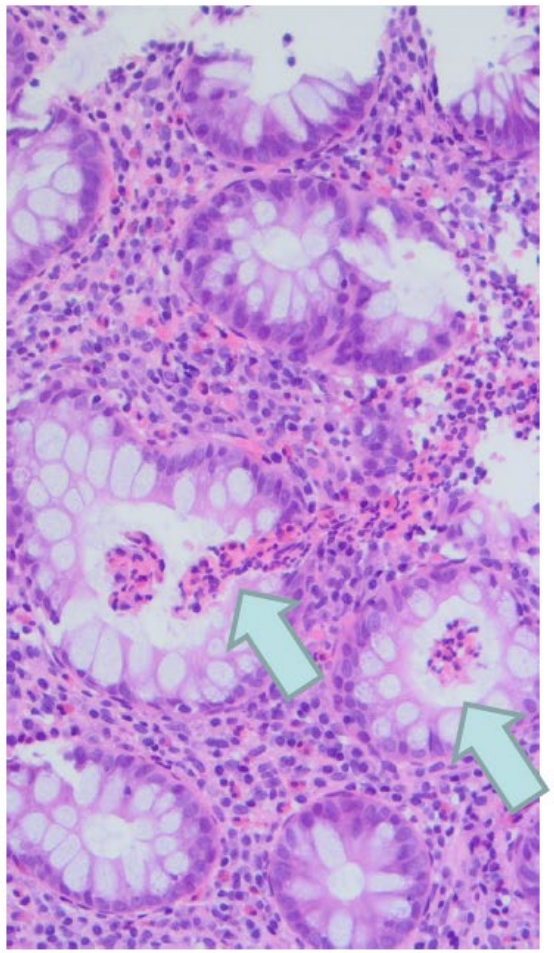




Infiltración neutrofílica estromal



Criptitis



Abscesos crípticos

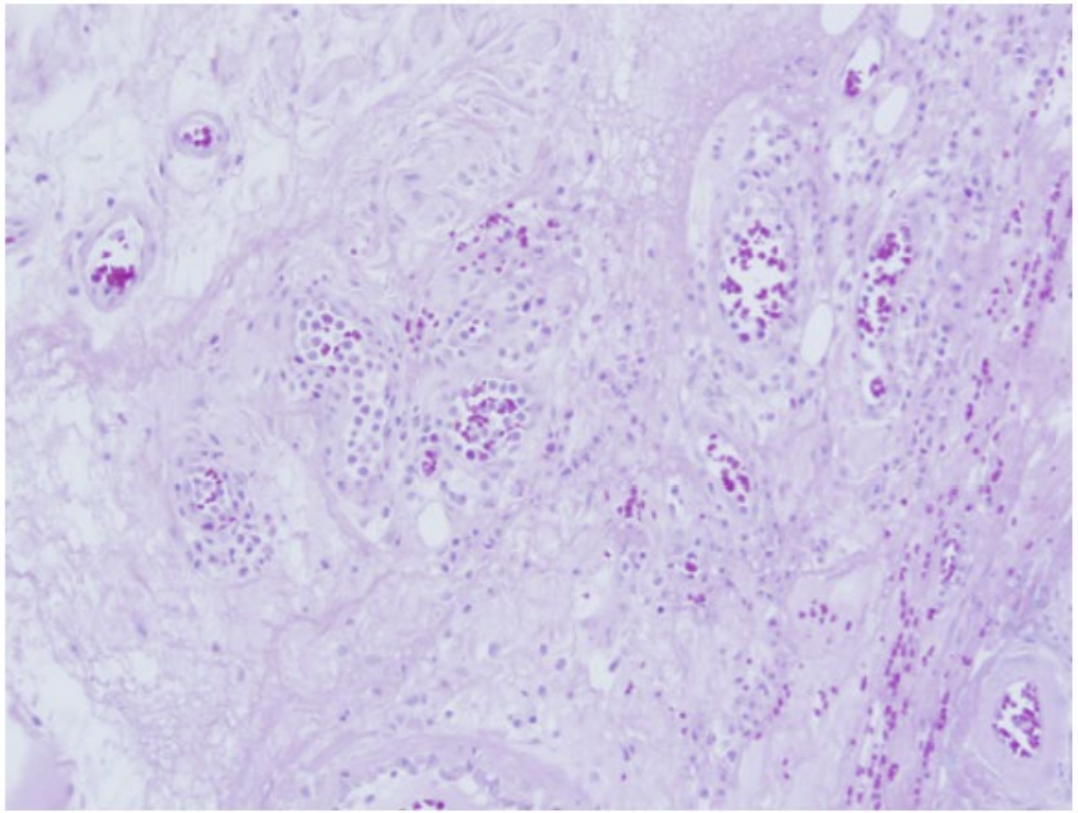


Fig. 3. Submucosa of the bowel demonstrating acute and chronic vasculitic changes of the small vessels and venules with perivascular chronic inflammation (H&E).

Anthony Nguyen et al. Inflamm Intest Dis 2021;6:175–185

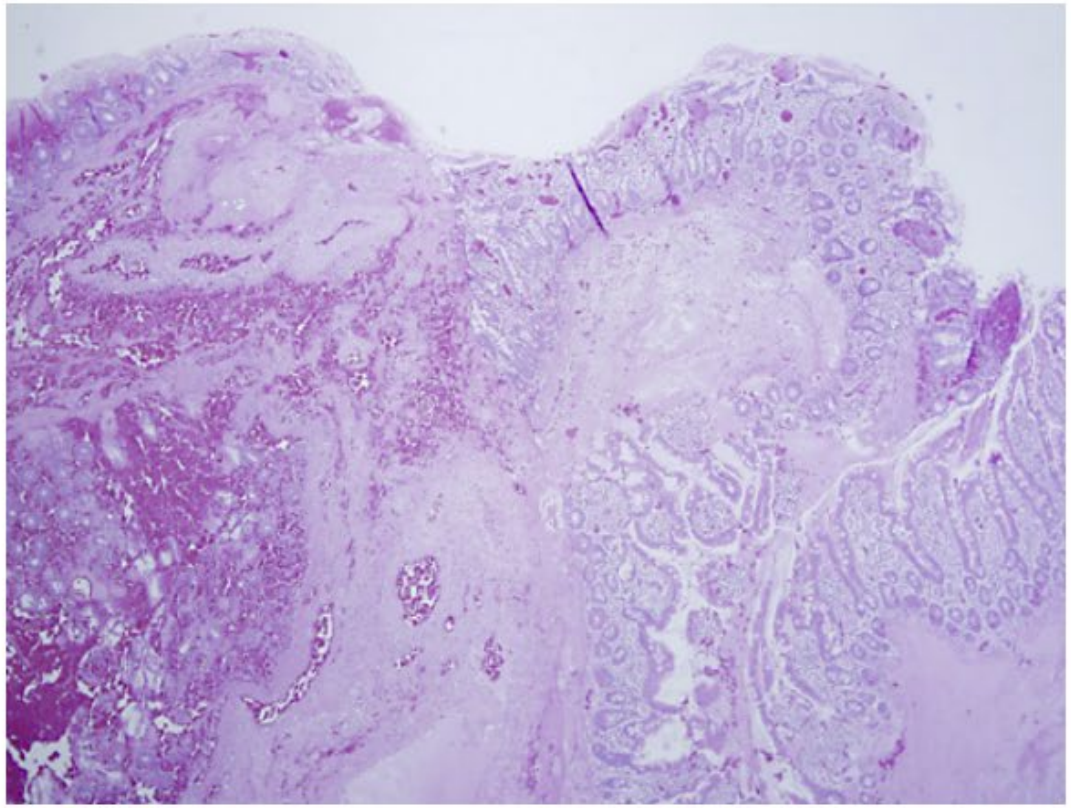


Fig. 4. Low-power view of a hemorrhagic focus of bowel with transmural defect demonstrating minimal inflammatory change and ulceration with adjacent preserved villi of the ileum (H&E, ×2).

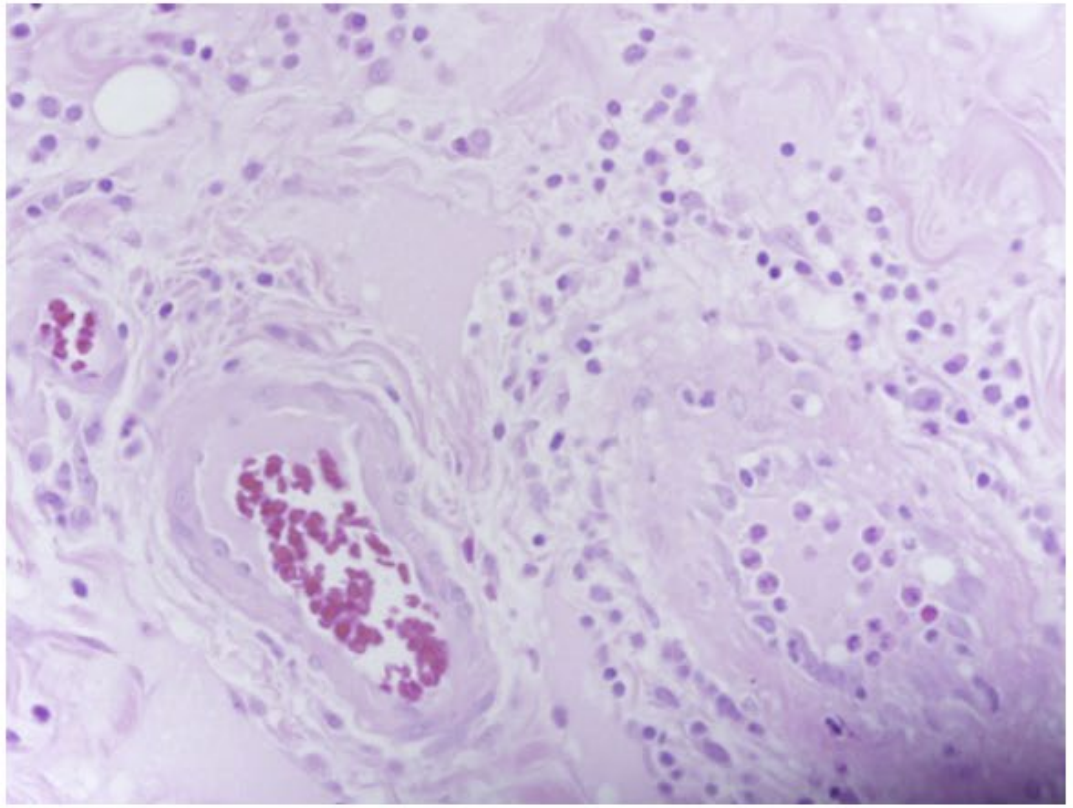


Fig. 5. High-power view of bowel submucosa with acute and chronic inflammation of the small vessels (H&E stain, ×40).

Anthony Nguyen et al. Inflamm Intest Dis 2021;6:175–185

Enfermedad de Behçet vs Enfermedad de Crohn

Características Histopatológicas

Enfermedad de Beçhet	Enfermedad de Crohn
Vasculitis	Granulomas
Infiltración neutrofílica	Criptitis focal
Exudado fibrinopurulento	Agregados linfoides
Necrosis	Infiltración neutrofílica

Asociación entre Síndrome Mielodisplásico y Enfermedad de Behçet

- Pacientes con EB y SMD tienden a tener afectación digestiva.
- Presencia de **Trisomía 8**: 50-80% de pacientes con EB digestiva y SMD.
- En casos de pancitopenia es necesario descartar esta asociación.
- Rebeldes a tratamiento convencional y precisan Trasplante de Médula Ósea.

Esatoglu SN, et al. *Clin Exp Rheumatol.* 2015

Enfermedad de Behçet vs Enfermedad de Crohn

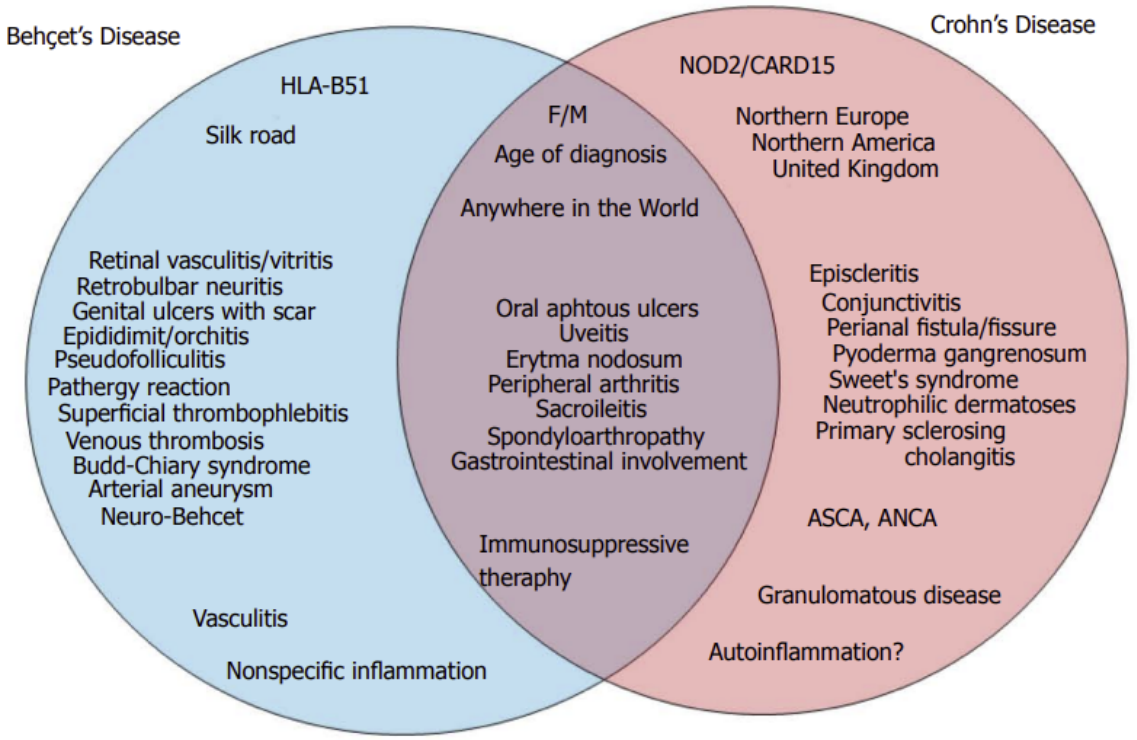


Figure 1 Similar and different characteristics of Behçet's disease and Crohn's disease. F: Female; M: Male; ASCA: Anti-Saccharomyces cerevisiae antibodies; ANCA: Anti-neutrophil cytoplasmic antibodies.

Veli Yazısız et al. World J Gastrointest Pathophysiol 2014

SEPD
SOCIEDAD ESPAÑOLA
DE PATOLOGIA DIGESTIVA

Gracias