

<https://doi.org/10.24245/dermatolrevmex.v70i2.11119>

Pioderma gangrenoso-like genital: inicio de la enfermedad de Behçet

Genital pyoderma gangrenosum like: Debut of a Behçet's syndrome.

Ana María Jiménez Segura,¹ Juan Felipe Ochoa Bermúdez,¹ Carlos Alberto Ojeda Trujillo,² Adriana Saavedra³

Resumen

ANTECEDENTES: El síndrome de Behçet es un cuadro inflamatorio crónico, con un curso variable, que se caracteriza por afectación multiorgánica con etapas de remisión. Sus manifestaciones clínicas más frecuentes son las mucocutáneas, sobre todo úlceras genitales y orales.

CASO CLÍNICO: Paciente femenina de 20 años que inició su padecimiento con una úlcera vaginal extensa, dolorosa, destructiva (pioderma gangrenoso-like) como primera manifestación del síndrome de Behçet.

CONCLUSIONES: Para establecer el diagnóstico de síndrome de Behçet deben tenerse en cuenta todas las enfermedades que engloban el síndrome de úlceras genitales; debido al amplio espectro de diagnósticos diferenciales, el síndrome de Behçet es un reto diagnóstico al momento de evaluar al paciente.

PALABRAS CLAVE: Síndrome de Behçet; úlceras genitales; pioderma gangrenoso.

Abstract

BACKGROUND: Behçet's syndrome is a chronic inflammatory disease of variable course characterized by multiorgan involvement with phases of remission. Its most frequent clinical manifestations are mucocutaneous, given by the genital and oral ulcers.

CLINICAL CASE: A 20-year-old female patient who had an extensive, painful, and destructive vaginal ulcer, pyoderma gangrenosum type, as the first manifestation of Behçet's syndrome.

CONCLUSIONS: To establish the diagnosis of Behçet's syndrome, all the diseases encompassing the genital ulcerative syndrome must be considered, as it is a wide spectrum of differentials it becomes a diagnostic challenge when evaluating the patient.

KEYWORDS: Behçet syndrome; Genital ulcers; Pyoderma gangrenosum.

¹ Residente de dermatología, Fundación Universitaria Sanitas.

² Universidad Nacional de Colombia, Bogotá, Colombia.

³ Universidad Militar Nueva Granada, Bogotá, Colombia.

ORCID

<https://orcid.org/0000-0002-9102-5945>

Recibido: septiembre 2024

Aceptado: noviembre 2024

Correspondencia

Ana María Jiménez Segura
anamariaj114@gmail.com

Este artículo debe citarse como:

Jiménez-Segura AM, Ochoa-Bermúdez JF, Ojeda-Trujillo CA, Saavedra A. Pioderma gangrenoso-like genital: inicio de la enfermedad de Behçet. Dermatol Rev Mex 2026; 70 (2): 280-285.

ANTECEDENTES

El síndrome de Behçet es una enfermedad crónica, multisistémica, inflamatoria,¹ con un efecto significativo en la calidad de vida de los pacientes que la padecen. Su causa se desconoce; sin embargo, existe una susceptibilidad genética que, junto con factores ambientales, puede llegar a desencadenar estos síntomas.¹ Entre las múltiples manifestaciones mucocutáneas, las úlceras genitales son las lesiones más específicas, se encuentran hasta en un 80% de los pacientes.² Se comunica el caso de una paciente joven que inicialmente tuvo una úlcera genital tipo pioderma gangrenoso como primera manifestación de síndrome de Behçet, con posterior aparición de aftas orales.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 20 años, previamente sana, quien padeció un cuadro clínico de cinco días de evolución consistente en la aparición de pápulas vulvares que, posteriormente, se ulceraron, con predominio en los labios menores, asociadas con edema, ardor y picos febriles. Inicialmente, el cuadro clínico se trató como herpes genital, por lo que se inició tratamiento con aciclovir y antibiótico tópico, pero la paciente tuvo exacerbación de los síntomas, lo que motivó una reconsulta.

En la segunda valoración, en el examen físico completo se encontraron dos aftas orales (**Figura 1**) y, en los genitales, un gran edema y eritema en los labios mayores, con una úlcera tabicada de fondo necrótico, muy dolorosa, sin evidencia de secreción vaginal. **Figura 2**

Los estudios paraclínicos mostraron un perfil infeccioso negativo, leve leucocitosis con neutrofilia, sin otros hallazgos. El estudio de la biopsia mostró hallazgos de úlcera con abscedación y necrosis (**Figuras 3 a 5**). El resultado del estudio de HLA-B51 fue positivo.

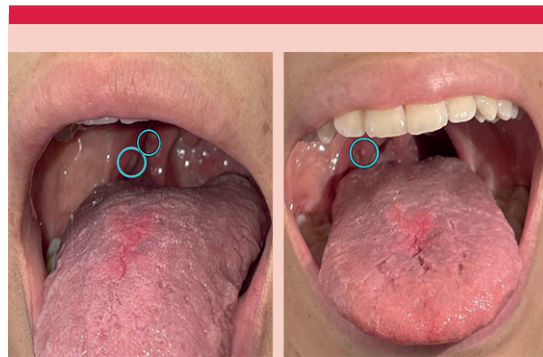


Figura 1. Placas blanquecinas de bordes regulares bien definidos en la cavidad oral, en el paladar blando derecho.

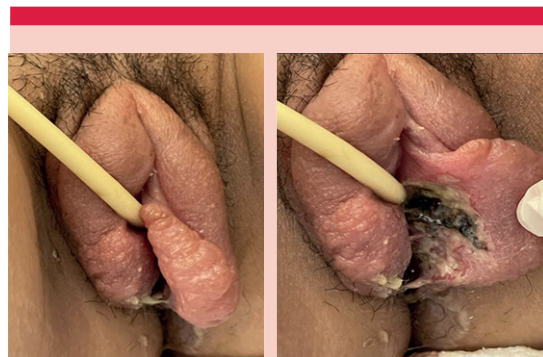


Figura 2. Gran edema con eritema y úlcera tabicada con fondo necrótico y blanquecino en los genitales externos, en los labios menores y mayores.

Debido a las manifestaciones clínicas, junto con el resultado del estudio genético, se estableció el diagnóstico de enfermedad de Behçet. Durante la hospitalización, se completó el tratamiento con antibióticos, ante la sospecha de sobreinfección, y esteroides sistémicos. De forma ambulatoria, el reumatólogo y el dermatólogo indicaron tratamiento con colchicina, con adecuada respuesta clínica. En la actualidad la paciente se está practicando estudios de extensión, sin daño de otros órganos hasta el momento.

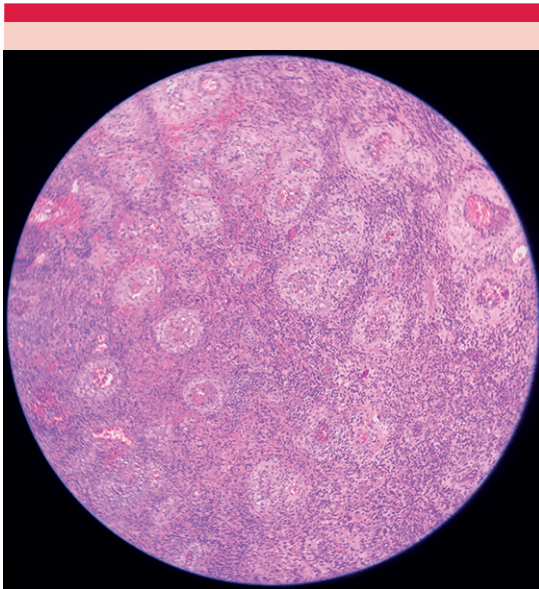


Figura 3. Estroma con extenso proceso inflamatorio mixto, con predominio de polimorfonucleares-neutrófilos, con áreas extensas y multifocales de necrosis con estructuras vasculares trombosadas.

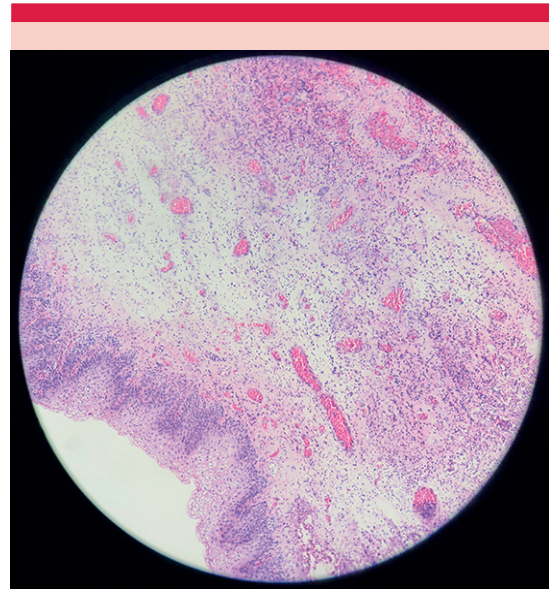


Figura 5. Otras áreas del estroma con congestión vascular, extravasación de eritrocitos y edema. Sin evidencia de granulomas o microorganismos (H&E 40x).

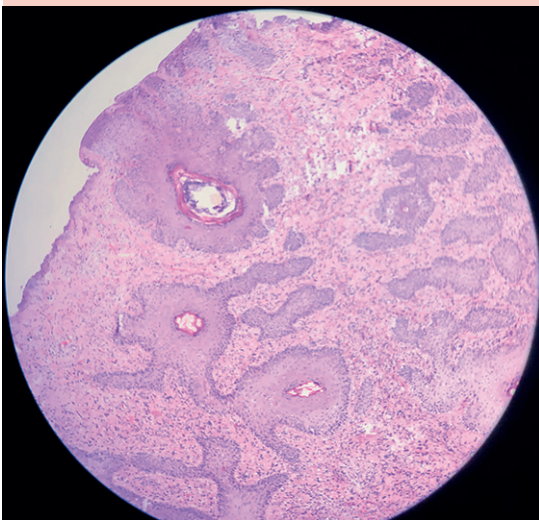


Figura 4. Epitelio escamoso representado con cambios epiteliales de naturaleza reactiva, sin displasia ni atipia. No se reconoce cambio viral citopático.

DISCUSIÓN

El síndrome de úlceras genitales usualmente se asocia con enfermedades de trasmisión sexual; sin embargo, deben tenerse en mente como diagnósticos diferenciales las demás enfermedades autoinflamatorias que pueden llevar a este inicio clínico.³

El pioderma gangrenoso es una enfermedad neutrofílica que causa úlceras cutáneas con bordes socavados eritematovioláceos, muy dolorosas, de rápido crecimiento; generalmente, se asocia con padecimientos inmunomediados, como la enfermedad inflamatoria intestinal y la artritis reumatoide. Continúa siendo una de las enfermedades dermatológicas más difíciles de diagnosticar y tratar.⁴

El pioderma gangrenoso puede manifestarse en el contexto de síndromes autoinflamatorios: pioderma gangrenoso, acné y artritis estéril

piógena (PAPA), pioderma gangrenoso, acné e hidradenitis supurativa (PASH) o artritis piógena, pioderma gangrenoso, acné e hidradenitis supurativa (PAPASH).⁵

Las úlceras de Lipschütz, generalmente, afectan a adolescente sexualmente inactivas; inician con una fase prodrómica de fiebre, malestar general y a los cuatro días aparecen úlceras vulvares únicas o múltiples, que inician en los labios menores y pueden ir extendiéndose.^{6,7} Por último, el síndrome de Magic (úlceras bucales y genitales con cartílago inflamado) se distingue por características superpuestas de la policondritis recidivante y síndrome de Behçet, con muy pocos casos reportados en la bibliografía.⁸

El síndrome de Behçet es una vasculitis de vaso variable² que se caracteriza por su curso crónico e historia natural impredecible, debido a sus múltiples periodos de remisión y exacerbación.⁹ Es una enfermedad multiorgánica que puede afectar el sistema ocular, musculoesquelético, neurológico, pulmonar, vascular, gastrointestinal y mucocutáneo.² Respecto del daño mucocutáneo, las úlceras recurrentes genitales y orales son la característica clínica más frecuente, con una prevalencia de, incluso, el 95% en uno y otro sexo.¹ Específicamente las úlceras genitales ocurren en un 85% de los pacientes; su prevalencia es variable respecto de la distribución geográfica.⁹

Las úlceras vaginales en las mujeres se localizan, principalmente, en la vulva; sin embargo, también pueden afectar la vagina o el cuello uterino.⁹ El **Cuadro 1** muestra los diagnósticos diferenciales de las úlceras vulvares.^{5,8,10}

En la paciente del caso, si bien las úlceras en el estudio patológico corresponden a un pioderma gangrenoso *like*, deben diferenciarse el síndrome de Behçet y el pioderma gangrenoso.¹¹ En éste las

úlceras en el área genital tienen un importante componente destructivo, sumado a un borde irregular saliente y color púrpura, mientras que en el síndrome de Behçet tienden a ser pequeñas, redondas, con margen circunscrito y halo eritematoso.¹¹ Pese a que en la paciente del caso las úlceras generaban una importante destrucción local, el contexto clínico y las pruebas genéticas soportaron el diagnóstico del síndrome de Behçet.

En el cuadro clínico, posterior a la aparición de las úlceras vaginales y orales, se obtuvo una prueba positiva para el alelo HLA-B51. La prevalencia del síndrome de Behçet en la región de Latinoamérica y la del alelo HLA B51 parecen bajas; sin embargo, la fuerza de asociación entre estos dos permanece alta en esta población en los últimos estudios epidemiológicos.¹² Este alelo es el factor de susceptibilidad más fuerte debido a que los pacientes con positividad tienen un riesgo hasta cinco veces mayor comparado con los que no lo tienen.¹

Para el diagnóstico se utilizan los criterios internacionales del síndrome de Behçet de 2014,¹ de los que la paciente del caso cumplía con 4 puntos (úlceras genitales y orales). El HLA-B51 no forma parte de estos criterios; sin embargo, es un método de gran utilidad para encaminar el diagnóstico.

El tratamiento debe estar determinado por la actividad y la severidad del daño orgánico, además de factores de pronóstico: duración de la enfermedad y edad, sexo y preferencia del paciente.² Específicamente el tratamiento del daño mucocutáneo está determinado por la extensión de las lesiones y la existencia o ausencia de daño orgánico asociado. En caso de ausencia de daño extramucocutáneo el tratamiento debe ser con esteroides tópicos. Si hay falla terapéutica, la colchicina es el agente de preferencia, como en la paciente del caso.^{2,13}

Cuadro 1. Diagnósticos diferenciales de formas seleccionadas de úlceras vulvares

| Causa | Características clínicas | Diagnóstico confirmatorio |
|--|---|---|
| Infecciosa: herpes virus simple | Vesículas agrupadas en racimo y úlceras dolorosas | Cultivo viral o prueba PCR |
| Trasmisión sexual: Sífilis primaria | Chancro indoloro caracterizado por una úlcera aislada con bordes elevados | Microscopia de campo oscuro del líquido del chancro |
| Enfermedad autoinmunitaria sistémica: síndrome de Behçet | Úlceras orales y vulvares recurrentes | Diagnóstico de exclusión (sin pruebas diagnósticas de laboratorio) |
| Enfermedad autoinmunitaria sistémica: Enfermedad de Crohn genital | Úlceras genitales en corte de cuchillo a lo largo de los pliegues inguinales o labiales | Endoscopia de vías digestivas altas-colonoscopía |
| Relacionado con fármacos: síndrome de Stevens-Johnson-necrólisis epidérmica tóxica | Lesiones cutáneas generalizadas | Desprendimiento de la superficie cutánea en su máxima extensión más antecedente de administración de medicamento desencadenante |
| Síndrome autoinflamatorio: síndrome PASH | Úlceras cutáneas con bordes eritematosos violáceos (pioderma gangrenoso) más hidradenitis supurativa más acné | Diagnóstico de exclusión (sin pruebas diagnósticas de laboratorio) |
| Síndrome autoinflamatorio: síndrome PAPA | Úlceras cutáneas con bordes eritematosos violáceos (pioderma gangrenoso) más artritis piógena más acné | Diagnóstico de exclusión (sin pruebas diagnósticas de laboratorio) |
| Síndrome autoinflamatorio: síndrome PAPASH | Úlceras cutáneas con bordes eritematosos violáceos (pioderma gangrenoso) más artritis piógena hidradenitis supurativa más acné | Diagnóstico de exclusión (sin pruebas diagnósticas de laboratorio) |
| Síndrome autoinflamatorio: síndrome MAGIC | Úlceras orales y genitales sumado a inflamación de cartílago. (posible sobreposición de policondritis recidivante y síndrome de Behçet) | Diagnóstico de exclusión (sin pruebas diagnósticas de laboratorio) |
| Idiopático: úlceras de Lipschütz | Úlceras dolorosas y necróticas de la vulva o la parte inferior de la vagina (principalmente los labios menores y mayores) | Diagnóstico de exclusión (sin pruebas diagnósticas de laboratorio) |

Adaptado y traducido de las referencias 1, 5 y 8.

CONCLUSIONES

Las úlceras genitales pioderma gangrenoso-*like* deben entrar en el diagnóstico diferencial del inicio del síndrome de Behçet.^{13,14} Asimismo, como en la paciente del caso, el alelo HLA-B51 es un método útil ante la duda diagnóstica.

DECLARACIONES

Conflicto de intereses

Ninguno de los autores tiene conflicto de intereses.

Financiamiento

No hubo financiamiento para la realización del artículo.

Consentimiento informado

Firmado por la paciente, quien dio aval para la publicación de fotografías y del caso clínico.

REFERENCIAS

- Emmi G, Bettiol A, Hatemi G, Prisco D. Behçet's syndrome. *Lancet* 2024; 403 (10431): 1093-108. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(23\)02629-6](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(23)02629-6)

2. Hatemi G, Uçar D, Uygunoğlu U, et al. Behçet syndrome. *Rheum Dis Clin N Am* 2023; 49 (3): 585-602. <https://doi.org/10.1016/j.rdc.2023.03.010>
3. Roett MA. Genital ulcers: differential diagnosis and management. *Am Fam Physician* 2020; 101 (6): 355-361.
4. Maverakis E, Marzano AV, Le ST, et al. Pyoderma gangrenosum. *Nat Rev Dis Primer* 2020; 6 (1): 81. <https://doi.org/10.1038/s41572-020-0213-x>
5. Cugno M, Borghi A, Marzano AV. PAPA, PASH and PAPASH syndromes: Pathophysiology, presentation and treatment. *Am J Clin Dermatol* 2017; 18 (4): 555-62. <https://doi.org/10.1007/s40257-017-0265-1>
6. Evangelio Llorca B, Millet Serrano A, Leal Benavent A, García Maset L. Úlceras de Lipschütz. *Prog Obstet Ginecol* 2008; 51 (7): 438-44. [https://doi.org/10.1016/S0304-5013\(08\)71112-9](https://doi.org/10.1016/S0304-5013(08)71112-9)
7. Moise A, Nervo P, Doyen J, et al. Ulcer of Lipschutz, a rare and unknown cause of genital ulceration. *Facts Views Vis Obgyn* 2018; 10 (1): 55-57.
8. Luo Y, Bolek EC, Quinn KA, et al. A prospective observational cohort study and systematic review of 40 patients with mouth and genital ulcers with inflamed cartilage (MAGIC) syndrome. *Semin Arthritis Rheum* 2022; 52: 151924. <https://doi.org/10.1016/j.semarthrit.2021.10.007>
9. Michel Sánchez P, Valenzuela Ahumada F. Enfermedad de Behçet. *Piel* 2015; 30 (6): 358-64. <https://doi.org/10.1016/j.piel.2015.03.003>
10. Rudolph A, Savage R. Vulval aphthous ulcers in adolescents following COVID-19 vaccination—Analysis of an international case series. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2023; 36 (4): 383-92. <https://doi.org/10.1016/j.jpjag.2023.03.006>
11. Tsuboi H. Case of pyoderma gangrenosum showing oral and genital ulcers, misdiagnosed as Behçet's disease at first medical examination. *J Dermatol* 2008; 35 (5): 289-92. <https://doi.org/10.1111/j.1346-8138.2008.00468.x>
12. Muñoz SA, Kostianovsky A, Allievi A, Orden AO. Behçet disease in Latin American countries: A systematic literature review of demographic and clinical features, and HLA-B*51 allele frequency. *Reumatol Clínica* 2023; 19 (7): 386-91. <https://doi.org/10.1016/j.reumae.2022.12.005>
13. Leal Gómez E, Campos Arca S, Fernández Rial M, Veiga González M. Síndrome de Behçet como diagnóstico diferencial de las úlceras genitales. *Clínica Invest Ginecol Obstet* 2014; 41 (3): 138-41. <https://doi.org/10.1016/j.gine.2013.03.004>
14. Bernad Alonso I, Juez Viana L, Lera Imbuluzqueta JM, Ivars Lleó M. Úlceras genitales en la mujer. *Piel* 2015; 30 (7): 424-36. <https://doi.org/10.1016/j.piel.2014.11.007>

AVISO IMPORTANTE

Ahora puede descargar la aplicación de **Dermatología Revista Mexicana**. Para consultar el texto completo de los artículos deberá registrarse una sola vez con su correo electrónico, crear una contraseña, indicar su nombre completo y especialidad. Esta información es indispensable para saber qué consulta y cuáles son sus intereses y poder en el futuro inmediato satisfacer sus necesidades de información.

La aplicación está disponible para Android o iPhone.

