

¹Rheumatology, Hospital Marqués de Valdecilla, Cantabria, Spain; ²Rheumatology, Hospital de Laredo, Cantabria, Spain; ³Rheumatology, Hospital Universitario de Canarias, Santa Cruz de Tenerife, Spain; ⁴Rheumatology, Hospital de Sierrallana, Torrelavega, Cantabria, Spain. ^aImmunopathology Group, Marqués de Valdecilla University Hospital - Instituto de Investigación Valdecilla (IDIVAL), Santander, 39011, Spain

INTRODUCCIÓN

La afectación ocular es una posible complicación grave de la Enfermedad de Behçet (BD). La clasificación tradicional, establecida por International Study Group (ISG,1990), requiere la presencia de úlceras oral, los Criterios Internacionales para BD (ICBD, 2013) utilizan un sistema de puntuación.

OBJETIVO

Nuestro objetivo fue evaluar las manifestaciones oculares en la BD y comparar la sensibilidad y la concordancia entre ISG e ICBD, centrándonos en el impacto de incluir o excluir la afectación oftalmológica y destacando las implicaciones terapéuticas.

MÉTODO

Se realizó un estudio retrospectivo de 142 pacientes con BD, diagnosticados por reumatólogos expertos en el norte de España (enero de 1980–noviembre de 2023). Todos los casos se clasificaron según los criterios ISG e ICBD. Las manifestaciones oculares incluyeron uveítis anterior, intermedia y posterior, panuveítis, ojo seco, escleritis, episcleritis y queratitis ulcerativa periférica (PUK). Se compararon las proporciones de cada manifestación ocular entre ambos conjuntos de criterios y se proporcionaron valores de p para determinar la significación estadística. Asimismo, se calcularon las proporciones para cada característica ocular, se evaluó la significación estadística (valores de p) y se estimaron la sensibilidad y la concordancia (Kappa de Cohen, Prevalence and Bias Adjusted Kappa - PABAK) al incluir o excluir la afectación ocular.

RESULTADOS

Se estudiaron 142 pacientes clasificados como BD por reumatólogos expertos; 84 cumplieron los criterios ISG y 116 cumplieron los criterios ICBD, lo que representa 32 pacientes adicionales para ICBD (Table 1). Entre los pacientes clasificados por ISG (n=84), hubo afectación ocular en 49 (58,3%), mientras que entre los clasificados por ICBD (n=116), 55 (47,4%) presentaron afectación ocular (p=0,13). La frecuencia de uveítis (n=42; 50% en ISG vs. n=47; 40,5% en ICBD; p=0,18) y su subtipo (anterior, posterior o panuveítis) fueron similares en ambos grupos. Con la inclusión de la afectación ocular, la Kappa no ajustada fue 0,405 (IC 95%: 0,176–0,634) y el PABAK 0,788, indicando una fuerte concordancia; sin incluir la afectación ocular, estos valores disminuyeron a 0,443 (IC 95%: 0,326–0,561) y 0,408, respectivamente, como se muestra en la Table 2. De los 32 pacientes clasificados como BD exclusivamente por ICBD, 7 estaban en terapia anti-TNF (3 infliximab, 4 adalimumab) y 2 en apremilast; 5 presentaban uveítis sin úlceras oral, de los cuales 1 recibía infliximab.

CONCLUSIÓN

Los criterios ICBD mostraron una mayor sensibilidad que los criterios ISG, principalmente debido a la ausencia de úlceras orales en determinados pacientes. La clasificación de estos pacientes adicionales mediante ICBD facilitó el inicio de tratamientos biológicos dentro de ficha técnica (p. ej., anti-TNF, apremilast), mejorando potencialmente el manejo de la BD, sobre todo en aquellos con afectación ocular y sin úlceras orales.

Tabla 2: Métricas de los Criterios de Clasificación Modificados: Análisis de Concordancia tras la Adición o Exclusión de Manifestaciones Oculares en Todos los Pacientes.

	With Ocular Involvement	Without Ocular Involvement
Non adjusted Kappa (CI 95%)	0.405 (0.176 - 0.634)	0.443 (0.326 - 0.561)
Specific agreement + (CI 95%)	94.2% (72.1% - 83.1%)	74.4% (67.2% - 80.5%)
Specific agreement - (CI 95%)	44.4% (22.1% - 43.6%)	65.0% (56.1% - 72.9%)
Global agreement + (CI 95%)	89.4% (58.8% - 74.1%)	70.4% (62.5% - 77.3%)
Bias and prevalence indices		
Bias index	-10.6%	-29.6%
Bias adjusted Kappa	0.386	0.393
Prevalence index	81.0%	15.5%
Prevalence and bias adjusted Kappa (PABAK)	0.788	0.408

Tabla 1: Principales características clínicas según los diferentes criterios de diagnóstico, haciendo énfasis en las manifestaciones oculares y tratamientos biológicos recibidos.

	Expert Diagnosis (N=142)	ISG criteria (N=84)	ICBD criteria (N=116)	ISG vs ICBD p value
Demographic data				
Age, mean (SD)	36.4 (13.9)	35 (12.8)	37 (13.2)	
Gender, n (%)				
Male	73 (51.4)	41 (48.8)	57 (49.1)	0.80
Female	69 (48.6)	43 (51.2)	59 (50.9)	0.59
Clinical Manifestations n (%)				
Oral aphthosis	135 (95.1)	84 (100)	115 (99.1)	0.99
Recurrent (3 times/year)	115 (81)	72 (85.7)	102 (87.9)	0.80
Genital aphthosis	88 (62)	67 (79.7)	88 (75.8)	0.63
Skin manifestations	91 (64.1)	74 (88.1)	79 (68.1)	0.01
Ocular lesions	60 (42.3)	49 (58.3)	55 (47.4)	0.13
Uveitis	52 (36.6)	42 (50)	47 (40.5)	0.18
Anterior	20 (14.1)	20 (23.8)	20 (17.2)	0.25
Intermediate	3 (2.1)	0	2 (1.7)	0.51
Posterior	14 (9.9)	11 (13.1)	13 (11.2)	0.68
Panuveitis	14 (9.9)	10 (11.9)	11 (9.5)	0.58
Unilateral	29 (20.4)	25 (29.8)	28 (24.1)	0.37
Bilateral	23 (16.2)	17 (20.2)	19 (16.4)	0.49
Dry Eye	8 (5.6)	7 (8.3)	8 (6.9)	0.71
Scleritis	0	0	0	0.99
Episcleritis	4 (2.8)	3 (3.6)	4 (3.4)	0.99
PUK	1 (0.7)	1 (1.2)	1 (0.86)	0.90
Joint manifestations	87 (61.3)	52 (61.9)	71 (61.2)	0.99
Neurological manifestations	29 (20.4)	13 (15.4)	22 (18.9)	0.65
Vascular manifestations	19 (13.4)	9 (10.7)	17 (14.6)	0.54
Complementary tests n (%)				
Pathergy test positive	7 (5)	6 (7.1)	6 (5.1)	0.78
HLA 51 Positive	51 (36)	25 (29.7)	38 (32.7)	0.76
Treatment n (%)				
Anti- TNF treatment	36 (25.3)	28 (33.3)	35 (30.1)	0.63
Infliximab	15 (10.5)	12 (14.2)	15 (12.9)	0.78
Adalimumab	20 (14.1)	15 (17.8)	19 (16.3)	0.78
Etanercept	1 (0.7)	1 (1.2)	1 (0.8)	0.99
Apremilast	10 (7)	7 (8.3)	9 (7.7)	0.88
An ti-IL6r (Tozilizumab)	1 (0.7)	0	0	0.99