

Síndrome de Behçet complicado con trombosis venosas profundas en miembros inferiores

Behçet syndrome complicated with deep vein thrombosis in lower limbs

Rodolfo Suárez Iznaga^{1*} <https://orcid.org/0000-0001-8740-7644>

Lázaro Chirino Díaz² <https://orcid.org/0000-0002-2856-5184>

¹Hospital Docente Clínico Quirúrgico “Salvador Allende”. La Habana, Cuba.

²Instituto de Nacional de Angiología y Cirugía Vascular. La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia. rodolforez@infomed.sld.cu

RESUMEN

En este trabajo se presentó a un paciente de 32 años que ingresó por pérdida de peso, decaimiento, orinas turbias y dolor en región inguinal derecha. Se describió la evolución clínica, los estudios imagenológicos y de laboratorio que permitieron diagnosticar la presencia del Síndrome de Behçet. Los principales signos presentados por el paciente fueron: ulceraciones bucales recurrentes, la presencia de uveítis anterior y trombosis venosas profundas en miembros inferiores. El cuadro clínico del paciente y la valoración conjunta de varias especialidades médicas constituyeron los factores claves para establecer el diagnóstico definitivo. La evolución del paciente fue satisfactoria con el tratamiento de prednisona y anticoagulantes.

Palabras clave: Síndrome de Behçet; trombosis venosa profunda; úlceras bucales recurrentes.

ABSTRACT

This paper reports a 32-year-old male patient who was hospitalized for weight loss, decay, cloudy urine and pain in the right inguinal region. The clinical evolution, imaging and laboratory studies allowed diagnosing Behçet Syndrome. The patient showed main signs as recurrent mouth ulcerations, anterior uveitis and deep vein thrombosis in the lower limbs.

The clinical condition of this patient and the joint assessment of various medical specialties were the key factors in establishing the definitive diagnosis. The patient's evolution was satisfactory treated with prednisone and anticoagulants.

Keywords: Behçet syndrome; deep venous thrombosis; recurrent cold sores.

Recibido: 05/07/2019

Aprobado: 07/11/2019

Introducción

El Síndrome de Behçet o lo que muchos describen como enfermedad de Behçet es un trastorno multiorgánico que se manifiesta por la aparición de úlceras orales y genitales y por afectación de otras estructuras de los sistemas vascular, digestivo y neurológico. Se admite que es una vasculitis multisistémica recurrente, de etiopatogenia no totalmente esclarecida en la que están implicados factores genéticos, autoinmunes y en menor medida, infecciosos. El proceso patológico básico es una vasculitis leucocitoclástica o linfocítica, aunque también se extiende a los vasos de cualquier tamaño y cualquier órgano, preferentemente capilares y vénulas. Cursa con exacerbaciones y remisiones siendo su diagnóstico principalmente clínico.^(1,2,3,4)

Es una entidad que en los grandes vasos tiende a la formación de trombos. Los trombos venosos contribuyen a las múltiples complicaciones de la enfermedad, aunque no está claro si se debe a factores trombofílicos adicionales de la vasculitis inflamatoria. Las lesiones más típicas son mucocutáneas, lo que refleja la afectación de vasos sanguíneos pequeños. El pronóstico depende de que exista o no compromiso de órganos vitales, pues la muerte se relaciona con la ruptura de aneurismas, trombosis de los grandes vasos venosos, la enfermedad grave del sistema nervioso central (trombosis de los senos venosos, meningoencefalitis) o la perforación de úlceras intestinales, complicaciones que deben identificarse y tratarse precozmente (tasa mortalidad estimada 9,8 %).^(5,6,7,8)

Actualmente, se utilizan los criterios clínicos del International Study Group 1990 (ISG) para diagnosticar la enfermedad:

- Úlceras orales recurrentes

- Úlceras genitales recurrentes
- Lesiones oculares (Uveítis anterior o posterior o presencia de células en el vítreo al examen con lámpara de hendidura o bien vasculitis retiniana diagnosticada por un oftalmólogo)
- Lesiones cutáneas (Eritema nodoso, pseudofoliculitis, lesiones papulopustulosas, nódulos acneiformes)
- Prueba de patergia positiva (reactividad inflamatoria inducida de la piel semejante a una pústula antimicrobiana, que aparece 24-48 h después de solución salina por vía intradérmica).^(1,2,3,4)

La presencia de úlceras orales y dos de los otros criterios establecen el diagnóstico. El uso de estos criterios como herramienta diagnóstica puede retrasar la identificación de muchos pacientes, ya que exige la presencia de aftas orales (que pueden no estar al inicio de la enfermedad hasta en 24 %), y no considerarse otras manifestaciones características de la enfermedad, tanto frecuentes (vasculares) como infrecuentes (neurológicas). La tríada clásica y más frecuente es úlceras orales recidivantes, úlceras genitales e inflamación ocular.^(1,2,3,4)

Caso clínico

Al cuerpo de guardia de medicina interna acude de forma espontánea paciente de 32 años de edad, color de piel mestiza, con antecedentes patológicos personales: trombosis venosa profunda en miembro inferior izquierdo hace 8 años, sin causa aparente, que resolvió con tratamiento médico. Presentaba hace 3 años de forma intermitente úlceras en mucosa de la boca asociada a estrés emocional o trastornos digestivos.

El enfermo refirió que desde 15 días antes venía presentando pérdida del apetito, decaimiento, acompañado de disminución del peso corporal en 20 lb durante el último mes. A los 8 días comenzó con fiebre de 38-39 °C, acompañado de sudoraciones profusas, orinas turbias, ardor al orinar y dolor en región inguinal derecha. El dolor inguinal se irradiaba al testículo derecho, muslo derecho, y fosa ilíaca derecha describiéndolo como constante, de moderada intensidad, que se aliviaba en reposos y aumentaba con la actividad física. Además, notaba disminución gradual de la visión durante el último mes.

1-Examen físico positivo al ingreso:

-Abdomen: Dolor en fosa ilíaca derecha a la palpación superficial y profunda.

-Sistema genitourinario: Dolor en los puntos pielorenoureterales anterior superior y medio derechos. Maniobra puño percusión positiva en fosa lumbar derecha. Examen de los testículos negativo.

-Sistema vascular periférico: Presencia de dilatación de venas superficiales en miembro inferior derecho. No gradiente térmico, ni diferencia significativa de volumen con respecto al miembro inferior izquierdo.

Se interconsulta al paciente con la guardia de Angiología y de Cirugía descartándose posibilidad de trombosis venosa profunda en miembros inferiores y de abdomen agudo respectivamente.

Se le realiza examen de cituria en Cuerpo de Guardia con presencia de 40 leucocitos por campo y 35 hematíes por campo.

2-Evolución durante el ingreso

El enfermo es ingresado en el Servicio de Medicina Interna con el diagnóstico de sepsis urinaria y se le prescribió tratamiento con antibioticoterapia endovenosa con Sulfaprim, mejorando los síntomas urinarios a las 72 h de tratamiento. A pesar de lo anterior, durante el ingreso comienzan a detectarse sucesivos problemas de salud:

-presencia de 2 ulceraciones ovaladas en la mucosa interna de las mejillas y una en el borde de la lengua, dolorosas. Las ulceraciones eran profundas y cubiertas de una pseudomembrana amarillenta, con bordes eritematosos. Según el paciente, estas lesiones hacia aproximadamente 3 años aparecían cada vez que estaba estresado emocionalmente y desaparecían espontáneamente de 10 a 14 días posteriores.

-4to día del ingreso, el paciente refirió persistencia de dolor testicular, en esos momentos bilateral. Se le diagnosticó varicocele bilateral, confirmado posteriormente con estudio ecodoppler testicular. Recibió tratamiento con analgésicos y flebotónicos.

-6to día del ingreso, el enfermo reporta visión borrosa y lagrimeo intermitente. Durante el examen oftalmológico con Lámpara de Hendidura se constataron pigmentos iridianos en cápsula anterior del cristalino del ojo izquierdo, interpretados como secuela de una uveítis anterior antigua. Se le impuso tratamiento por oftalmólogo con antioxidantes: vitamina E (50 mg) 1 tab c/12 h y vitamina C (500 mg) 1 tab c/12 h.

-8vo día del ingreso se observa aumento progresivo del volumen de la pierna izquierda con una diferencia en relación a la pierna derecha de 1,5 cm, dolor en fosa ilíaca izquierda y en 1/3 superior del muslo izquierdo. El paciente es revalorado por angiólogo y se plantea posibilidad de una trombosis venosa profunda femoral izquierda. Es confirmado por

flebografía retrógrada y Ecodoppler de venas ilíacas y femorales la presencia de trombosis venosa profunda íleo-femoropoplíteica izquierda y síndrome posttrombótico en proceso de recanalización del muslo derecho.

El paciente es trasladado al Servicio de Angiología con tratamiento de Fraxiheparina 0,6 cc subcutánea cada 12 h, anticoagulación por vía oral con warfarina (2 mg) a una dosis de 3 tab a las 6 pm x 3 días y aumentar 3 tab durante 3 días más. Posteriormente el paciente fue seguido por coagulograma, INR y seguimiento por Ecodoppler de miembros inferiores.

Teniendo en cuenta los antecedentes del paciente, la presencia de ulceraciones bucales recurrentes, uveítis, trombosis venosas profundas recurrentes en miembros inferiores y los estudios realizados, se decidió realizar una discusión de caso colectiva con especialistas de los servicios de medicina interna, dermatología, oftalmología, reumatología y angiología. Se consideró la posibilidad diagnóstica de una vasculitis del tipo Síndrome de Behçet y se indicó la prueba de patergia. Esta fue positiva, constituyendo otro elemento diagnóstico más del síndrome en estudio. Se inició tratamiento con Prednisona a una dosis de 60 mg diario y seguimiento en conjunto por un grupo multidisciplinario de especialistas. El paciente tuvo una evolución satisfactoria.

3-Investigaciones realizadas:

Durante su estancia en el Servicio de Medicina Interna se obtuvieron los siguientes resultados.

1-Hemoglobina (14,2 g/l)

2- Leucograma (11,87x10000): Polimorfonucleares (70,7 %), Linfocitos (26 %), Monocitos (3,3 %),

3-Eritrosedimentación (98 mm/h),

4-Glicemia (5,7 mmol/L)

-Creatinina (122,9 mmol/L),

-ácido úrico (213,37 mmol/L)

-TGO (19U/I)-TGP (31,8U/I)

-Colesterol (2,90mmol/L)

-Triglicéridos (0,83mmol/L)

5-Coagulograma

-plaquetas: (232000)-Tiempo de protrombina control (13 seg) y del paciente (15seg)

-Tiempo de coagulación (10seg)

- Tiempo de sangramento (1 min)

6-proteína C reactiva: positiva

5-Radiografía de tórax: Sin alteraciones.

6-Ultrasonido abdominal y de vías urinarias: sin alteración

7-Pruebas hemodinámica: no hay trastornos de la permeabilidad.

8-Ecodoppler testicular: Presencia de varicocele bilateral.

9-Flebografía retrógrada en miembro inferior izquierdo: Se aprecia patrón normal en la pierna, pero ausencia de sistema venoso en el muslo, con ligero esbozo venoso de doble contorno, lo que confirma la presencia de trombosis venosa profunda femoro-ilíaca con 8-10 días de evolución por lo que se mantiene en fase obstructiva con riesgo de embolización.

10-Ecodoppler de venas ilíacas y femorales: presencia de síndrome posttrombótico en proceso de recanalización del muslo derecho. Trombosis venosa profunda íleo-femoropoplíteica izquierda. Se aprecia evidente proceso de recanalización en el miembro inferior izquierdo (Fig. 1 y Fig. 2).

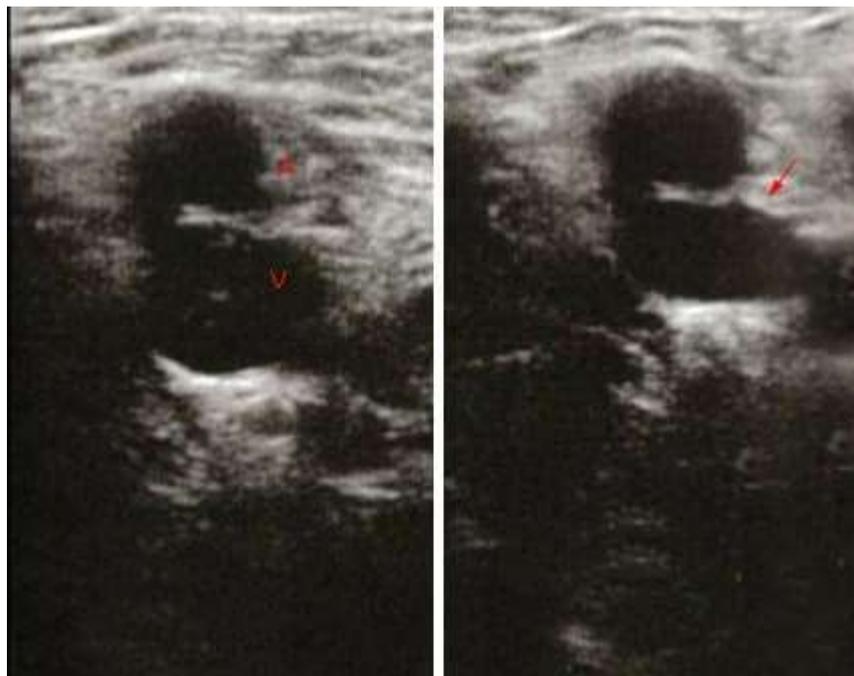


Fig. 1 – Flebografía retrógrada en miembro inferior izquierdo: Se aprecia ausencia de sistema venoso en el muslo, con ligero esbozo venoso de doble contorno.

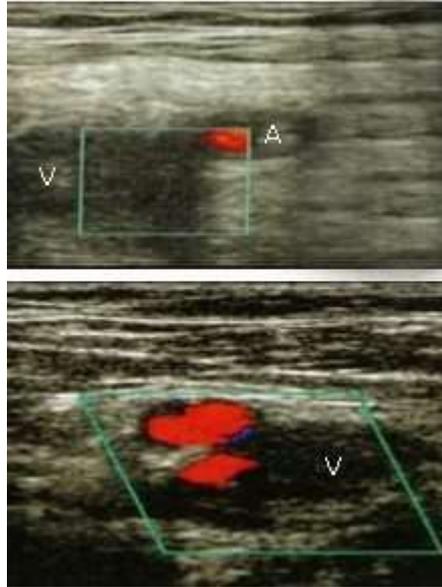


Fig. 2 – Ecodoppler de venas ílicas y femorales: presencia de signos de recanalización del vaso en el muslo derecho. Trombosis venosa profunda íleofemoropoplítea izquierda.

Discusión

En nuestro medio los pacientes diagnosticados con el Síndrome de Behçet no son frecuente y su diagnóstico puede ser difícil cuando comienzan los primeros síntomas. En la literatura se informa que las aftas y úlceras en las mucosas suelen ser la manifestación más precoz y con frecuencia la única durante años del síndrome; la mayor parte es indistinguible de otro tipo de úlceras.^(1,2,3,4) En el caso descrito, las úlceras bucales fueron el primer signo precoz de la enfermedad y llevaban 3 años de evolución.

En este paciente la afectación vascular periférica fue la complicación de la enfermedad que predominó. La presencia de las trombosis venosas profundas fue el verdadero signo de alarma para que los médicos de asistencia comenzaran a considerar el diagnóstico del síndrome de Behçet. La afectación vascular en esta enfermedad puede constituir hasta 30 % de su presentación y es la causa más frecuente de muerte, en particular la ruptura de aneurismas arteriales y la trombosis de los grandes vasos. El daño vascular periférico tiene una clara predisposición masculina y afecta tanto a arterias como a venas de todos los tamaños y territorios.^(2,3,4,6)

Referencias bibliográficas

1. Kasper DL, Jameson JL, Anthony SF, Longo DL, Loscalzo J. Principios de Medicina Interna. Volumen II. Parte 15. Sección 2.19a edición. Editorial Mc Graw Hill Education. Impreso en China. 2016.p 2194.
2. Thomas T, Chandan J, Subramanian A, Gokhale K, Gkoutos G, Harper L, *et al.* Epidemiology, morbidity and mortality in Behçet's disease: a cohort study using The Health Improvement Network (THIN). *Rheumatology*. 2020. [acceso: 20/02/2020]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/32040196>
3. Rozman C, Cardellach LF. Medicina Interna. XVIII edición. Volumen I. Sección VII. Reumatología y enfermedades sistémicas. Capítulo 108. Editorial ELSEVIER. Barcelona, España. 2016. p 1058-59.
4. Colectivo de autores. Capítulo 147. Vasculitis sistémicas. Síndrome de Behçet. En: Noya Chaveco ME, Moya Gonzalez NL. Roca Goderich. Temas de Medicina Interna. Tomo III. 5ta edición. La Habana: Editorial Ecimed; 2017.p 94-97.
5. Wallace GR. HLA-B*51 the primary risk in Behçet disease. *Proc Natl Acad Sci USA*. 2014;111(24):8706-07. <https://doi.org/10.1073/pnas.1407307111>
6. Tutar B, Kantarci F, Cakmak OS, Yazici H, Seyahi E. Assessment of deep venous thrombosis in the lower extremity in Behçet's syndrome: MR venography versus Doppler ultrasonography. *Intern Emerg Med*. 2019[acceso: 29/01/2020];14(5):705-711. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30712149>
7. Toledo Samaniego N, Galeano Valle F, Ascanio Palomares P, González Martínez B, Valencia Kruszyna A, Demelo Rodríguez P. Neurological manifestations of Behçet's disease: Study of 57 patients. *Med Clin (Barc)*. 2020[acceso: 24/02/2020]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/31924326>
8. Ombrelloa MJ, Kirinob Y, de Bakkered PIW, Gulh A, Kastnerb DL, Remmers EF. Behçet disease-associated MHC class I residues implicate antigen binding and regulation of cell-mediated cytotoxicity. *PNAS*. 2014;111(24):8867-72. <https://doi.org/10.1073/pnas.1406575111>

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

Contribuciones de los autores

Rodolfo Suárez Iznaga: Realizó la revisión de la historia clínica y la redacción del borrador del artículo. Aprobación final del artículo.

Lázaro Chirino Díaz: Redacción del borrador del artículo, revisión crítica de su contenido intelectual sustancial. Aprobación final del artículo.