

Revista Cubana de *Reumatología*

Órgano oficial de la Sociedad Cubana de Reumatología y el Grupo Nacional de Reumatología
Volumen XVI Número 2, 2014 ISSN: 1817-5996
www.revreumatologia.sld.cu



ESTUDIO DE CASOS

Síndrome de la vena cava en paciente con enfermedad de Behçet

Cava vein syndrome in patient with Behçet's disease

Lina Maria Saldarriaga Rivera ^I, Guilherme da Silveira Campos ^{II}, Luis Alberto Delgado Quiroz ^{III},
Blanca Elena Ríos Gomes Bica ^{IV}

^I Especialista en Medicina Interna. Residente de 2do año de Reumatología. Departamento de Reumatología. Hospital Universitario Clementino Fraga Filho. Universidad Federal de Rio de Janeiro, Brasil.

^{II} Especialista en Medicina Interna. Residente de 2do año de Reumatología. Departamento de Reumatología. Hospital Universitario Clementino Fraga Filho. Universidad Federal de Rio de Janeiro, Brasil.

^{III} MSc. Especialista en Reumatología, Alergia e Inmunología. Departamento de Reumatología. Hospital Universitario Clementino Fraga Filho. Universidad Federal de Rio de Janeiro, Brasil.

^{IV} MSc. PhD. Especialista en Reumatología Pediátrica. Departamento de Reumatología. Hospital Universitario Clementino Fraga Filho. Universidad Federal de Rio de Janeiro, Brasil.

RESUMEN

La enfermedad de Behçet incluye un conjunto de manifestaciones clínicas que se caracteriza por la presencia de aftas orales recurrentes, úlceras genitales múltiples y dolorosas asociados a compromiso ocular, lesiones cutáneas y vasculares. Describimos el caso de un paciente con enfermedad de Behçet que presenta trombosis de la vena cava superior.

Palabras clave: trombosis, enfermedad de Behçet, tuberculosis latente, vena cava.

ABSTRACT

Behçet's disease includes a set of clinical manifestations characterized by the presence of recurrent oral ulcers, multiple painful genital ulcers associated with eye involvement, skin and vascular lesions. We describe a patient with Behçet's disease presenting thrombosis of the superior Cava vein.

Keywords: thrombosis, Behçet's disease, latent tuberculosis, Cava vein.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Behçet (EB) es una condición inflamatoria multisistémica crónica, la cual se ha incluido en el grupo de las vasculitis de vasos de tamaño variable, según el consenso Chapell-Hill 2012.¹ De etiología desconocida, afecta principalmente a adultos jóvenes de sexo masculino.²

Fue descrita en 1937 por el médico turco Hulusi Behçet como un síndrome caracterizado por aftas orales, úlceras genitales y

uveítis.³ Desde 1990 fueron creados los criterios diagnósticos, los cuales poseen una excelente especificidad, pero carecen de sensibilidad, por lo que fueron modificados en el 2006 por el grupo internacional para el estudio de la EB.⁴ En esa última revisión fueron incluidas las lesiones vasculares (trombosis arteriales, venosas, aneurismas) como criterio diagnóstico, además de los criterios ya conocidos, descritos en la tabla 1.

Tabla 1. Criterios diagnósticos del Grupo Internacional para el estudio de la enfermedad de Behçet, 2006.

Criterio	Definición	Puntos
Criterio Obligatorio: Úlceras orales recurrentes	Aftas menores, aftas mayores o úlceras herpetiformes, en mucosa oral con un mínimo de 3 episodios durante un año	
Úlceras genitales recurrentes	Úlceras o cicatrizaciones aftosas en zonas genitales observadas por el médico o el paciente	2
Lesiones oculares	Uveítis anterior o posterior, o presencia de células en vítreo en el examen con lámpara de hendidura o vasculitis retiniana diagnosticada por un oftalmólogo	1
Lesiones cutáneas	Eritema nudoso, foliculitis, lesiones papulopustulosas, nódulos acneiformes, observado por el médico en pacientes post-adolescentes no tratados con corticoesteroides	2
Test de Patergia: positivo	Hipersensibilidad cutánea caracterizada por la aparición de una pústula estéril, 24 a 48 h después de la punción cutánea con aguja, observada por un médico	1
Lesiones Vasculares	trombosis arteriales, venosas o aneurismas	1

El diagnóstico se realiza con el criterio obligatorio más 3 puntos

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 33 años, sexo masculino, natural de Rio de Janeiro, que inicia con cuadro clínico de un mes de evolución de edema facial, linfadenopatías cervicales y supraclaviculares, lesiones cutáneas pleomórficas difusas en cara, tronco y extremidades, tos productiva y disnea de medianos esfuerzos, sin historia de fiebre o pérdida de peso. Como antecedentes importantes, relataba

cuatro episodios en los últimos 6 meses de úlceras orales y genitales recurrentes.

Al examen físico, se observó cianosis, edema facial en esclavina (cara, cuello y región supraclavicular bilateral), lesiones papulopustulares en cara con pseudofoliculitis en la región de la barba, miembros inferiores, parte anterior del tórax, linfadenopatías cervicales y supraclaviculares bilaterales, no

dolorosas, de 1-2 cm de tamaño, no adheridas a planos profundos, tos productiva hemoptoica, disnea y circulación colateral tóraco-braquial. A nivel de mucosas no presentaba úlceras orales. Se observaron además cicatrices de úlceras genitales.

Los exámenes de laboratorio reportaron:

- Hematocrito: 43 %
- Hemoglobina: 14.2 gr/dl,
- Leucocitos: 9.500 /mm³
- Plaquetas: 219.000 /mm³
- Velocidad de sedimentación globular: 5 mm/h
- Proteína C reactiva: 8.7 mg/l, (VR: < 3 mg/L)
- Transaminasa glutámico oxalacética: 19 U/L (VR: 1 0-40 U/L)
- Transaminasa glutámico pirúvica: 35 U/L (VR: 7- 40 U/L)
- Gamma-glutamilttransferasa: 145 U/L (VR: 6 - 50 U/L)
- Proteinograma normal
- Anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos: negativo
- Anticuerpos antinucleares: negativo
- Anticoagulante lúpico y anticardiolipina IgG e IgM negativos
- Serologías para Hepatitis B y C
- anti-HIV: negativos
- PPD: 15 mm

La radiografía de tórax evidenció un mediastino alargado con leve derrame pleural bilateral.

La tomografía axial computarizada de tórax demostró trombosis de la vena cava superior y tercio proximal de vena subclavia izquierda. (Figura 1)

Ectasia de tronco braquiocefálica derecho. Opacidades focales con aspecto de consolidación, centrolobulares, asociados a atenuación en vidrio esmerilado adyacente y espesamiento del intersticio inter e intralobular en los segmentos apical y posterior del lóbulo superior derecho. (Figura 2)

Leve derrame pleural bilateral, linfadenomegalias en las cadenas prevascular, periaórtica y paratraqueal izquierda, algunas con centro quístico necrótico midiendo hasta 18 mm, linfadenomegalias distribuidas difusamente en todas las cadenas cervicales bilaterales midiendo 15 x 12 mm.

Vena cava inferior con calibre normal sin elementos de trombosis. (Figura 3) Ecocardiograma transtorácico con discreto derrame pericárdico y discreta regurgitación mitral.

Figura 1. Tomografía axial computarizada de tórax mostrando trombosis de la vena cava superior



Figura 2. Tomografía axial computarizada de tórax que evidencia trombosis de la vena cava superior y tercio proximal de vena subclavia izquierda. Ectasia de tronco braquiocefálica derecho



Figura 3. Tomografía axial computarizada de tórax que muestra vena cava inferior con calibre normal



Se realizó biopsia excisional de linfadenopatía supraclavicular presentando extensas áreas de hemorragia intraparenquimatosa y folículos linfoides corticales hipoplásicos, con ausencia de neoplasia o granulomas y valoración por oftalmología sin presencia de alteraciones oculares.

Con estos signos y síntomas que presentó el paciente se consideró el diagnóstico de un síndrome de vena cava superior por la triada: edema en esclavina, cianosis facial y circulación colateral tóracobraquial, además de EB, según los criterios del Grupo Internacional para el estudio de la enfermedad de Behçet del 2006, (tabla 1) realizando el diagnóstico con el criterio obligatorio de las úlceras orales recurrentes, más 5 puntos agrupados en úlceras genitales recurrentes y lesiones cutáneas encontradas en el interrogatorio y examen físico, y las lesiones vasculares descritas en la tomografía axial computarizada. Es de señalar que el test de Patergia realizado mediante la inyección intradérmica de 0,1 ml de suero fisiológico en el antebrazo fue negativo pasadas las 48 horas.

El paciente fue hospitalizado y se inició anticoagulación plena e inmunosupresión con bolos de metilprednisolona 500 mg IV por 3 días más ciclofosfamida 900 mg IV.

Después del tercer pulso de ciclofosfamida el paciente presentaba mejoría de los síntomas, dándole el alta con

prednisona 30 mg/día, carbonato de calcio 500 mg 2 veces/día, vitamina D 5 gotas/día, y warfarina 7.5 mg/día.

DISCUSIÓN

La EB está conformado por un síndrome multisistémico, autoinmune, de evolución crónica, con lesión histopatológica típica de vasculitis y cuyas manifestaciones clínicas son: ulceraciones aftosas recidivantes, úlceras genitales, lesiones cutáneas y uveítis.⁵

La presencia de ulceraciones aftosas recurrentes, es una condición para el diagnóstico. Generalmente son dolorosas y se localizan en labios, encías, mucosa bucal y lengua. El paladar, las amígdalas y la laringe se afectan con poca frecuencia. Las úlceras persisten durante una a dos semanas y posteriormente desaparecen sin dejar cicatriz.⁶

Las aftas genitales se observan en más de la mitad de los casos tratados, se localizan en el glande y escroto en el varón, siendo dolorosas y dejando cicatriz.⁷ Nuestro paciente a pesar de relatar úlceras orales recurrentes, no las presentaba en el momento del diagnóstico, presentando múltiples cicatrices en región genital por ulceraciones anteriores.

Las lesiones cutáneas indispensables como criterios diagnósticos son el eritema nudoso, lesiones papulopustulosas, nódulos acneiformes y foliculitis.⁸ Nuestro paciente presentaba lesiones papulopustulosas y foliculitis en la región de la barba y tórax.

En cuanto a lesiones oculares, estas deben ser evaluadas por oftalmología en la búsqueda de uveítis anterior o posterior con la presencia o no de vasculitis retiniana.⁹ En nuestro caso no existían ninguna de estas alteraciones.

En relación a las lesiones vasculares. La enfermedad venosa es más frecuente que la arterial y es aún más frecuente en pacientes con prueba de patergia positiva asociada o no a uveítis.¹⁰ La trombosis venosa es una manifestación temprana de la EB. Las venas más afectadas son la cava superior, inferior, venas hepáticas (síndrome de Budd-Chiari), vena porta y seno dural. En un estudio con 2319 pacientes turcos con EB, un 53,3 % desarrollaron trombosis venosa superficial y el 29,8 %, trombosis de venas profundas.¹¹

Fessler B realizó una revisión en lo que denomina "Angiobehçet", donde cifra la afectación vascular de la enfermedad de Behçet en el 30 % de los casos, demostrando el compromiso del sistema venoso siete veces más frecuente que el arterial; al mismo tiempo refleja, que los pacientes con

tromboflebitis superficial muestran una mayor tendencia a desarrollar trombosis venosas profundas y oclusión de vena cava.¹²

Nuestro paciente presentó la triada clásica del síndrome de vena cava superior, constituida por edema en esclavina (cara, cuello y ambas regiones supraclaviculares), cianosis facial y circulación colateral taraco-braquial. Además de referir edema facial, expectoración hemoptoica, tos y disnea, síntomas asociados a esta enfermedad. Presentando complicaciones de derrame pleural bilateral y trombosis de la vena cava superior, como elementos clínicos de la EB.

CONCLUSIONES

La EB es una enfermedad de difícil diagnóstico por las numerosas y variadas manifestaciones clínicas y por no disponer de pruebas de laboratorio patognomónicas. El retraso en el diagnóstico, frecuente en países de baja prevalencia como Brasil, aumenta la morbilidad y la mortalidad de los pacientes con esta entidad.

Describimos el caso de un paciente con EB que presenta trombosis de la vena cava superior. Lo relevante de este caso consiste en la manifestación vascular venosa que generalmente cursa con test de patergia positivo y la posibilidad de desarrollar uveítis, manifestaciones clínicas ausentes en el paciente presentado.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, Basu N, Cid MC, Ferrario F, Flores-Suarez LF, et al. Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis & Rheumatism*. 2013;65(1):1-11.
- Wurmann P, Díaz G, Sabugo F, Soto L, Solanes F, Pino S, Cuchacovich M. Enfermedad de Behçet en Chile: Análisis clínico de 44 casos. *Rev méd Chile*. 2009;137(10):1333-40.
- Mutlu S, Scully C. The person behind the eponym: Hulüsi Behçet (1889-1948). *Journal of oral pathology & medicine*. 1994;23(7):289-90.
- International Team for the Revisin of the Internacional Criteria for Behçet's Disease (ITR-ICBD). Revision of the International Criteria for Behçet's Disease (ICBD). *Clin Exp Rheumatol*. 2006;24 suppl 42:14-5.
- Yurdakul S, Hamuryudan V, Yazici H. Behçet syndrome. *Current opinion in rheumatology*. 2004;16(1):38-42.
- Seyahi E, Melikoglu M, Yazici H. Clinical features and diagnosis of Behçet's syndrome. *Int J Adv Rheumatol*. 2007;5(1):8-11.
- de Souza Neves F, Bertacini de Moraes JC, Gonçalves CR. Síndrome de Behçet: à procura de evidencias. *Rev Bras Reumatol*. 2006;1:7-10.
- Diri E, Mat C, Hamuryudan V, Yurdakul S, Hızlı N. Papulopustular skin lesions are seen more frequently in patients with Behçet's syndrome who have arthritis: a controlled and masked study. *Annals of the rheumatic diseases*. 2001;60(11):1074-76.
- Tugal-Tutkun I, Onal S, Altan-Yaycioglu R, Huseyin Altunbas H, Urgancioglu M.. Uveitis in Behçet disease: an analysis of 880 patients. *Am J Ophthalmol*. 2004;138(3):373-78.
- Lie JT. (Vascular involvement in Behçet's disease: arterial and venous and vessels of all sizes. *Journal of rheumatology*. 1992;19(3):341-3.
- Sarica-Kucukoglu R, Akdag-Kose A, Kayabal IM, Yazganoglu KD, Disci R, Erzen D, et al. Vascular involvement in Behçet's disease: a retrospective analysis of 2319 cases. *Int J Dermatol*. 2006;45:919.
- Fessler B. Thrombotic syndromes and autoimmune diseases. *Rheuma Dis Clin North Am*. 1997;23:461-70.

Los autores refieren no tener ningún conflicto de intereses ni fuente de financiación para este estudio.

Recibido: 9 de febrero de 2014

Aprobado: 30 de abril de 2014

Contacto para la correspondencia Dra. Lina María Saldarriaga Rivera. E-mail: linamarias7@hotmail.com

Rua Professor Rodolpho Paulo Rocco 225 – Ilha do Fundão. Prédio Hospital Universitário Clementino Fraga Filho 9º andar, Cidade Universitária. Rio de Janeiro. CEP: 21944-970, Tel.+55 21 25622723, +55 21 25622266.