

PRESENTACIÓN DE CASO

Trombosis de senos venosos cerebrales en la enfermedad de Behçet

Cerebral venous sinus thrombosis in Behcet's disease

Dr.C. Nelson Gómez Viera, Dra. Mayté Castro Jiménez, Dra. Ana Argüelles Zayas, Dra. Yenisleydis Castillo Ibarra

Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Amijeiras". La Habana, Cuba.

RESUMEN

La enfermedad de Behçet es una vasculitis sistémica inmunomediada que afecta los pequeños vasos sanguíneos y se presenta frecuentemente con ulceraciones de las membranas mucosas y síntomas oculares. Se presentó un paciente masculino de 25 años de edad, con antecedentes de úlceras bucales y genitales recurrentes, foliculitis, eritema nudoso, lesiones papulo-pustulosas, el cual tenía, desde 3 meses antes de su presentación en nuestro servicio, manifestaciones clínicas compatibles con un síndrome de hipertensión endocraneana benigna que no logra una evolución favorable con el tratamiento. Mediante la angio-TAC de cráneo se identificó una trombosis de senos venosos cerebrales. Los hallazgos clínicos y radiológicos son compatibles con una enfermedad de Behçet.

Palabras clave: enfermedad de Behçet, aftas bucales, úlceras genitales, uveítis, trombosis senos venosos, foliculitis, eritema nudoso.

ABSTRACT

Behcet's disease is an immune-mediated systemic vasculitis that affects small blood vessels and it frequently presents with ulceration of the mucous membranes and eye symptoms. A 25 year-old male patient is presented with history of recurrent cold sores and genital folliculitis, erythema nodosum, papular-pustular lesions. For three months before submission to our service, this patient had clinical

manifestations compatible with benign intracranial hypertension syndrome that fails favorable evolution with treatment. By skull venous CTA, venous sinus cerebral thrombosis was identified. Clinical and radiological findings are compatible with Behcet's disease.

Key words: Behçet's disease, cold sores, genital ulcers, uveitis, venous sinus thrombosis, folliculitis, erythema nodosum.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad o síndrome de Behçet¹ es una vasculitis sistémica rara, inmunomediada que afecta los pequeños vasos sanguíneos y se presenta frecuentemente con ulceraciones de las membranas mucosas y síntomas oculares.² Fue llamada así en 1937 después que el dermatólogo turco *Hulusi Behçet*, describiera, por primera vez, la triada de úlceras aftosas orales recurrentes, úlceras genitales y uveítis.² Como enfermedad sistémica también puede involucrar órganos viscerales tales como el tracto gastrointestinal, el pulmón y los sistemas músculo-esquelético, cardiovascular y neurológico. Este síndrome puede ser fatal por la ruptura de un aneurisma vascular o complicaciones neurológicas severas.^{3,4}

CASO CLÍNICO

Se presenta un paciente masculino, de 25 años de edad, raza blanca, que aproximadamente a los 15 años de edad, comenzó a presentar aftas bucales recurrentes de aparición mensual. Cinco años después tuvo un brote de úlceras en los genitales, localizadas en los escrotos, con recurrencia anual. En varias ocasiones ha tenido foliculitis, principalmente en la región cervico-occipital. Hace un año y medio le empiezan a salir nódulos subcutáneos, que hacen relieve sobre la piel, enrojecidos y dolorosos en la región anterior de ambas piernas que aparecían y desaparecían espontáneamente, compatibles con eritema nudoso. En los primeros días de octubre/2014 presenta cefalea intensa occipital, frontal y retroocular, difícil de aliviar con analgésicos, la cual se asocia, 2 semanas después, a vómitos y visión doble. Es valorado por un especialista de Neurología en la provincia de Villa Clara y se plantea un síndrome de hipertensión endocraneana, le realizan tomografía axial computarizada de cráneo (TAC) y resonancia magnética nuclear de cráneo (RMN) los cuales resultaron normales. Se efectúa punción lumbar y solamente se constató un incremento de la presión del líquido cefalorraquídeo (LCR) por encima de 200 cm³ de agua sin otras alteraciones. Se consideró el diagnóstico de hipertensión endocraneana benigna y le realizaron 10 punciones lumbares con intervalos de 4 a 5 días cada una. Fue valorado por Neuro-oftalmología y le indicaron esteroides y acetazolamida. Tuvo mejoría al principio del tratamiento, pero posteriormente notó que la vista se le oscurecía y se intensificó la cefalea. En diciembre/2014 tuvo un cuadro de adormecimiento con pérdida de la fuerza muscular del hemicuerpo derecho y disartría; esto se acompañó de cifras de presión arterial de 200/110 mmHg y las manifestaciones clínicas remitieron en menos de 24 horas. Debido a la evolución desfavorable de la enfermedad se coordina y traslada el

15 de diciembre/2014 al Servicio de Neurología del Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras". Durante su ingreso, el paciente refiere visión borrosa con poca nitidez y cefalea de moderada intensidad de predominio nocturno. En el examen físico se observaron aftas bucales (Fig. 1), pústulas en la espalda (Fig. 2), foliculitis en ambos brazos (Fig. 3) y úlcera en el escroto (Fig. 4). La prueba de la patergia fue negativa.



Fig. 1. Afta bucal.



Fig. 2. Pústulas en la espalda.



Fig. 3. Folliculitis en el brazo.



Fig. 4. Úlcera escrotal.

Se decide realizar angio-TAC de cráneo y se observa defecto de lleno en relación con trombosis dural, que ocupa prácticamente la totalidad del seno longitudinal superior, con extensión hacia la Prensa de Herofilo, seno lateral derecho y seno recto. Además, se visualizan imágenes de trombos en seno sigmoideo y golfo de la yugular derecha, como también en la porción proximal de la vena yugular interna izquierda. Debido a las extensas aéreas de trombosis, existen numerosos vasos de circulación colateral venosa y turgencia de las venas de Rosental. La trombosis en el interior de los senos produce signos de Delt ([Fig. 5](#)).

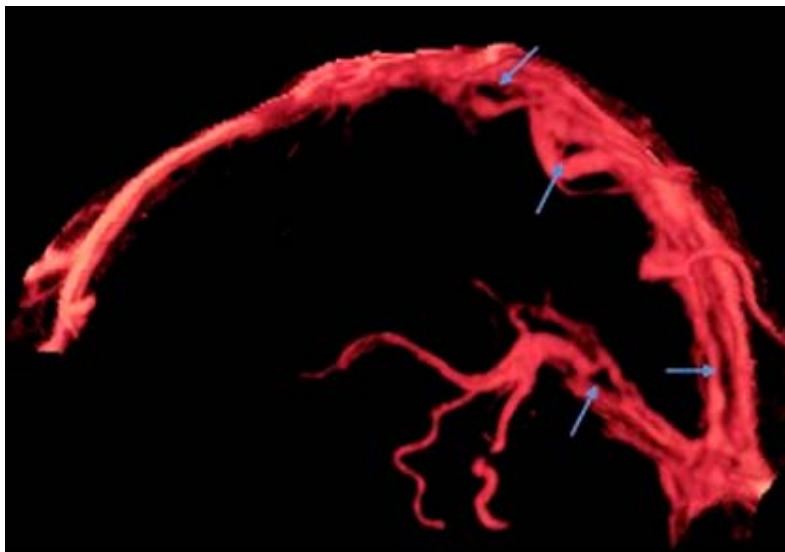


Fig. 5. Trombosis de los senos longitudinal superior y recto (signo de Delt).

En los exámenes complementarios hematológicos, de hemoquímica e inmunológicos solamente se detectó una eritrosedimentación ligeramente elevada (25 mm/h) al igual que la proteína C reactiva (cobas 501): 17,18 mg/L.

DISCUSIÓN

No existe una prueba específica de anatomía patológica o técnica disponible para el diagnóstico del síndrome de Behçet, aunque los Criterios del Grupo Internacional para el diagnóstico de la enfermedad son altamente sensibles y específicos, involucran criterios clínicos y una prueba de patergia.^{3,5} En nuestro paciente, se constató la presencia de aftas bucales recurrentes (más de 3 veces en un año) lo cual es un síntoma clínico esencial en los criterios diagnósticos de la enfermedad, así como aparición de las úlceras genitales recurrentes y las lesiones cutáneas del tipo eritema nudoso, lesiones pustulosas y foliculitis. Sin embargo, la prueba de la patergia fue negativa. El *test* de patergia, incluido entre los criterios de diagnóstico, tiene una especificidad superior al 95 %, su prevalencia es elevada entre los pacientes del Extremo Oriente, sin embargo es poco frecuente en los del área mediterránea y América como es nuestro caso.³ Esta prueba consiste en puncionar la cara anterior del antebrazo del paciente con una aguja estéril, hasta 1 cm de profundidad y se considera positiva cuando a las 24 o 48 horas aparece una induración y pústula en el sitio de la punción. Su positividad se asocia con un riesgo aumentado de enfermedad vascular⁶ y no es exclusiva de la enfermedad de Behçet, puede aparecer, también en el síndrome de Sweet y en el pioderma gangrenoso. El mecanismo patogénico de esta reacción no es bien conocido y tampoco es exclusivo de la piel.

CONSIDERACIONES FINALES

La trombosis de senos venosos cerebrales fue demostrada como la causa del síndrome de hipertensión intracraneana en este enfermo. La afectación neurológica en esta enfermedad incluye meningitis aséptica, trombosis de los senos venosos y un síndrome cerebral orgánico que se manifiesta con confusión, convulsiones y pérdida de la memoria.⁵ Ellas aparecen con mayor frecuencia en periodos avanzados de la progresión de la enfermedad y se asocian con un pronóstico desfavorable.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot JE. Oral & maxillofacial pathology. 3rd. ed. Philadelphia: W.B. Saunders; 2008. p. 336.
2. Behçet H. Über rezidivierende, aphtöse, durch ein Virus verursachte Geschwüre am Mund, am Auge und an den Genitalien. Dermatologische Wochenschrift, Hamburg. 1937;105(36):1152-63.
3. Bolster MB. MKSAP 15 Medical Knowledge Self-assessment Program: Rheumatology. Philadelphia, Pa: American College of Physicians; 2009.
4. Fujikado T, Imagawa K. Dural sinus thrombosis in Behçet's disease -a case report. Japanese Journal of Ophthalmology. 2004; 38(4): 411-6.
5. International Study Group for Behçet's Disease. Criteria for diagnosis of Behçet's disease. Lancet. 1990; 335(8697): 1078-80. doi: 10.1016/0140-6736(90)92643-V. PMID 1970380
6. Koç Y, Güllü I, Akpek G. Vascular Involvement in Behçet Disease. J Rheumatol. 1992; 19: 402-10.

Recibido: 17 de febrero de 2015.
Aprobado: 25 de junio de 2015.

Dr. *Nelson Gómez Viera*. Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras", San Lázaro No. 701 entre Belascoaín y Marqués González, Centro Habana, La Habana, Cuba. CP 10300. neuro@hha.sld.cu