

## Trombosis intracardiaca asociada a enfermedad de Behçet

### **Sra. Editora:**

Varón de 24 años con antecedentes de úlceras orales dolorosas, recurrentes, de resolución espontánea desde 2 años antes. Consultó por dolor torácico, hemoptisis y fiebre, y se le diagnosticó infección respiratoria. Tras 3 semanas reapareció la misma sintomatología, y en la radiografía de tórax se observó una condensación basal derecha y otra pequeña basal izquierda. Recibió antibióticos de amplio espectro y se realizaron Doppler venoso de extremidades inferiores y angiotomografía computarizada (angio-TC) de arterias pulmonares, sin datos de tromboflebitis ni tromboembolia pul-



**Fig. 1.** Resonancia magnética cardíaca: defecto de repleción en el ventrículo derecho (VD) de morfología polipoidea que se extiende desde el tracto de salida del VD hasta la arteria pulmonar, de 6-7 cm.

monar (TEP). Tres semanas después reingresó con dolor torácico y fiebre. En la exploración física únicamente destacaban varias lesiones acneiformes en tronco y lesiones cicatriciales milimétricas en escroto, sin presentar fenómeno de patergia ni alteraciones oftalmológicas. En la analítica destacaban leucocitosis (15.000/ml con neutrofilia); hemoglobina, 10,6 g/dl, y proteína C reactiva, 10,5 mg/dl. Los hemocultivos y las serologías frente a fiebre Q, *Legionella*, *Bartonella*, *Tropheryma whipplei*, *Chlamydia*, *Mycoplasma* y *Brucella* fueron negativos, así como el cultivo para micobacterias del broncoaspirado. El ecocardiograma transesofágico (ETE) mostró una masa nodular móvil en el ventrículo derecho (VD) y otra masa polipoidea en el tracto de salida del VD. La resonancia magnética (RM) cardíaca (fig. 1) detectó en VD un defecto de repleción de morfología polipoidea que se extendía desde el tracto de salida del VD hasta la arteria pulmonar, de 6-7 cm. Con la sospecha de tumor cardíaco contra trombosis intracardiaca, se inició tratamiento anticoagulante y, mediante cirugía cardíaca, se reseccionó la masa; anatomía patológica informó de trombo mural. El estudio de trombofilia no mostró alteraciones y la determinación de anticuerpos antinucleares, anti-ADN, anti-ENA y anticitoplasma del neutrófilo fue negativa. Ante estos hallazgos, se diagnosticó de enfermedad de Behçet (EB); se añadió prednisona (1 mg/kg/día) al tratamiento, con mejoría clínica y analítica inmediata y resolución de las lesiones acneiformes. Seis meses después el paciente estaba asintomático, en tratamiento con anticoagulantes, azatioprina, col-

chicina y prednisona (5 mg/día). Se suspendió la anticoagulación a los 7 meses y 4 meses después reingresó con fiebre; en la angio-TC se objetivó un trombo en VD de 2 cm de diámetro.

La EB se considera una vasculitis multisistémica de etiología desconocida, cuyo diagnóstico es exclusivamente clínico (criterios del Grupo Internacional de Estudio de EB)<sup>1</sup>, y la trombosis intracardiaca es una afectación excepcional. Una revisión del año 2000 recogió 25 casos entre 1966 y 1999<sup>2</sup>. Hasta 2008 se han comunicado 22 casos adicionales, con sólo dos publicados en España<sup>3,4</sup>. La EB tiene una distribución geográfica característica, la más frecuente en la antigua Ruta de la Seda (80-370 casos por 100.000 habitantes en Turquía)<sup>5</sup>, lo que hace pensar en un factor ambiental que desencadena una respuesta autoinmunitaria en pacientes con predisposición genética. La prevalencia de EB estimada en España es de 5 casos por 100.000 habitantes<sup>6</sup>.

La trombosis intracardiaca es una afectación severa en la EB, presenta casi un 30% de mortalidad y tendencia a la recurrencia<sup>2</sup>. Se presenta en varones (81,25%), con una media de edad de 28 años, predominantemente en cavidades derechas (VD, 78%). El cuadro se inicia con fiebre (50,9%), hemoptisis (55,4%) y disnea (36,2%)<sup>2</sup>. Puede asociarse a trombosis venosa de vena cava superior y/o inferior (45,3%)<sup>2,4</sup>, TEP (41,5%) y aneurismas de arterias pulmonares (38,3%)<sup>2,4,7</sup>. Es frecuente la cirugía cardíaca diagnóstica y/o terapéutica (49%)<sup>2,4,7</sup>. Los diagnósticos diferenciales principales son tumor primario cardíaco y endocarditis infecciosa, utilizando pruebas de imagen (TC, RM, ecocardiograma y ETE). El tratamiento consiste en glucocorticoides, inmunosupresores<sup>8</sup> y anticoagulación (desestimada en presencia de aneurismas arteriales por alto riesgo de sangrado)<sup>7</sup>. A pesar de la baja prevalencia de la EB y la presentación excepcional como trombosis intracardiaca, en varones jóvenes de países de la cuenca mediterránea debe tenerse en cuenta ante el hallazgo de una masa intracardiaca, debido a su gravedad y la necesidad de tratamiento precoz.

Ana Moreno-Rodrigo<sup>a</sup>, Josefa Muñoz-Sánchez<sup>b</sup>,  
Francisco Javier Bóveda-Romeo<sup>c</sup>  
y Juan Miguel Santamaría-Jáuregui<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital de Basurto. Bilbao. España.  
<sup>b</sup>Servicio de Enfermedades Infecciosas. Hospital de Basurto. Bilbao. España.

<sup>c</sup>Servicio de Cardiología. Hospital de Basurto. Bilbao. España.

## BIBLIOGRAFÍA

1. International Study Group for Behçet's disease. Criteria for diagnosis of Behçet's disease. *Lancet*. 1990;335:1078.
2. Mogulkoç N, Burgess IM, Bishop PW. Intracardiac thrombus in Behçet's disease. A systematic review. *Chest*. 2000;118:479-587.

3. Vayá A, Forner MJ, Estellés A, Villa P, Mira Y, Ferrando F, et al. Intracardiac thrombosis in a case of Behçet's disease associated with the prothrombin 20210G-A mutation. *Haematologica*. 2000;85:425-8.
4. Consuegra L, Fácila L, García-Fuster F, Núñez J. Una causa infrecuente de trombosis masiva intracardiaca. *Rev Clin Esp*. 2006;206:161-6.
5. Sakane T, Takeno M, Suzuki N, Inaba GI. Behçet's disease. *N Engl J Med*. 1999;341:1284-91.
6. Datos de la Asociación Española de la enfermedad de Behçet. Disponible en: <http://www.behcet.es/sindrome.html>
7. Kaya A, Ertan C, Gürkan OU, Fitöz S, Atasoy C, Kiliçkap M, et al. Behçet's disease with right ventricle thrombus and bilateral pulmonary artery aneurysms. A case report. *Angiology*. 2004;55:573-5.
8. Barnes CG. Treatment of Behçet's syndrome. *Rheumatology*. 2006;45:245-7.