

Una causa infrecuente de trombosis masiva intracardíaca

Sr. Director:

La enfermedad de Behcet (EB) consiste en un proceso inflamatorio de la pared de los vasos (afecta a venas de pequeño y gran calibre y todo el árbol arterial), de carácter crónico e idiopático, aunque algunos autores han propuesto la etiología autoinmune. Tiene como principal diana orgánica¹ las superficies mucocutáneas y el globo ocular y por tanto se suele expresar como aftas orales dolorosas y recurrentes, úlceras genitales, uveovitritis y otras lesiones cutáneas. Mientras que la afectación vascular, sobre todo la trombosis venosa de cava inferior y miembros inferiores, es una complicación frecuente de esta enfermedad (10-37%), los trombos intracardíacos son extremadamente raros², de forma que sólo 40 casos han sido publicados bien documentados hasta la fecha.

Presentamos el caso de un paciente diagnosticado de EB que presentó como manifestación principal trombosis masiva intracardíaca sin ulceraciones cutáneo-mucosas inicialmente.

Varón de 32 años, sin antecedentes de interés, que consultó por dolor abdominal, refería 15 días antes episodio de fiebre con escalofríos y sudoración. Se realizó ecografía abdominal que demostró una esplenomegalia de 160 mm con una imagen en cava inferior compatible con trombo y datos sugerentes de trombosis de la vena renal. El paciente es anticoagulado antes de ser dado de alta.

Reingresa al mes por episodio de fiebre de 20 días de evolución de hasta 40°C, con escalofríos, edemas tibiomaleolares, disnea a moderados esfuerzos y tos.

A la exploración aparece soplo sistólico y esplenomegalia. Se efectúa ecocardiograma transtorácico que muestra dos masas intraauriculares, una de ellas adherida a la pared libre de aspecto heterogéneo, y la segunda en el septo interauricular de 2-2 cm (fig. 1), así como una masa ventricular. La angiorresonancia confirma estos hallazgos y detecta varios focos de condensación triangular de base pleural sugerente de embolismo pulmonar con infarto, así como múltiples nódulos implantados sobre válvula tricúspide. Con el diagnóstico inicial de endocarditis se inicia tratamiento antibiótico, hemocultivos, serologías y otros estudios microbiológicos seriados para múltiples microorganismos negativos (*Salmonella*, *Leptospira*, *Rickettsia*, *Leishmania*, *Brucella*, *Plasmodium*, tuberculosis, etc.). El estudio de autoinmunidad y el estudio de trombofilia fueron negativos. A pesar de la antibioticoterapia de amplio espectro persistía la clínica, decidiéndose tratamiento quirúrgico. Se practica resección de

TABLA 1
Diferencias epidemiológicas de los pacientes con enfermedad de Behcet y enfermedad de Behcet con trombosis intravascular

	EB	EB con TIV
Geografía	Ruta de la seda (Japón, norte de África, Turquía)	Cuenca mediterránea y Oriente Medio
Hombre/mujer	1/1	9/1
Edad de comienzo	> 30 años	< 30 años
Afectación de arteria pulmonar	< 5%	40%
Tromboflebitis	10-37%	> 50%
Afectación de arteria/vena	1/7,5	1/1,2

EB: enfermedad de Behcet; TIV: trombosis intravascular.

masa de tracto de salida de ventrículo derecho adherida a velo septal de la tricúspide y limpieza de trombo de vena cava inferior. El estudio de dichas masas revela ausencia de flora microbiana, organización y tejido de granulación compatible con trombo organizado. El paciente mejora tras ser sometido a tratamiento corticoideo por la aparición de ulceración ovalada escrotal que condujo a la alta sospecha de EB de presentación atípica.

La importancia de este caso radica en la baja frecuencia de la trombosis masiva intravascular en el seno de EB, en la rareza de la presentación sin ulceraciones orales documentadas, así como en la necesidad de ser introducido en el diagnóstico diferencial del síndrome febril no infeccioso con masas intracardíacas en pacientes originarios de países de la cuenca mediterránea.

Merece la pena señalar que existe un perfil diferencial epidemiológico entre los pacientes EB con y sin trombosis vascular que queda resumido en la tabla 1.

Ha habido múltiples intentos de justificar la alta tendencia trombótica de EB, difícilmente explicable sólo por la inflamación de la pared, así se han implicado el inhibidor del activador del plasminógeno 1 (PAI1), el factor de von Willebrand, factor V de Leyden, protrombina 20210G-A, fragmentos de protrombina 1+2, anticuerpos antifosfolípido, disfunción del sistema de proteínas C y S o el aumento de eicosanoïdes circulantes entre otros³⁻⁵.

Desde el punto de vista etiológico, la tendencia es a pensar en una multiplicidad de factores, lo que apoya la denominación de síndrome de Behcet frente a EB⁶. Se ha relaciona-



Fig. 1. Ecocardiograma transtorácico.

do con el origen autoinmune y con la genética (HLA B-27, alelos MICA).

BIBLIOGRAFÍA

1. Mogulkoc N, MI Burgess, Bishop PW. Intracardiac thrombus in Behcet's disease: a systematic review. *Chest*. 2000;118(2):479-87.
2. Yazici H. Behcet's syndrome: where do we stand? *Am J Med*. 2002; 112(1):75-6.
3. Mader R, Ziv M, Adawi M, Mader R, Lavi I. Thrombophilic factors and their relation to thromboembolic and other clinical manifestations in Behcet's disease. *J Rheumatol*. 1999;26(11):2404-8.
4. Vaya A, Forner MJ, Estelles A, Villa P, Mira Y, Ferrando F, et al. Intracardiac thrombosis in a case of Behcet's disease associated with the prothrombin 20210G-A mutation. *Haematologica*. 2000;85(4):425-8.
5. Espinosa G, Font J, Tassies D, Vidaller A, Deulofeu R, López-Soto A, et al. Vascular involvement in Behcet's disease: relation with thrombophilic factors, coagulation activation, and thrombomodulin. *Am J Med*. 2002; 112:37-43.
6. Yazici H. The vasculitides: Behcet syndrome. En: Klippel JH, Dieppe P, editors. *Rheumatology*. New York: Springer Verlag; 1994.6.20. p. 1-6.

L. Consuegra Sánchez^a, L. Fáfila^a,

M. J. García-Fuster^b y J. Núñez^a

Servicios de ^aCardiología y ^bMedicina Interna.

Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Correspondencia: Dr. L. Consuegra Sánchez.
Servicio de Cardiología. Hospital Clínico Universitario de Valencia. Ctra. de Burjassot s/n. 46013 Valencia. Tel.: 96 354 70 00. Fax: 96 354 70 00. E-mail: lconsuegra@uv.es

NOTA INFORMATIVA

En el número anterior se publicó un artículo titulado "Efecto de la terapia con óxido nítrico sobre la actividad del sistema de coagulación en pacientes con enfermedad arterial periférica". El autor, Dr. J. M. Martínez, ha querido informar que el artículo aparece con errores tipográficos que no alteran su significado. Los errores se refieren a la página 160, en la que se publicó la tabla de resultados y se indicó que el resultado de la actividad de la trombina era de 100%.

El resultado correcto es de 1000%. Se ha corregido el error en la edición digital del número 3 de este año. El autor se disculpa por el error tipográfico y agradece la atención que se le ha prestado.

En el número anterior se publicó un artículo titulado "Efecto de la terapia con óxido nítrico sobre la actividad del sistema de coagulación en pacientes con enfermedad arterial periférica". El autor, Dr. J. M. Martínez, ha querido informar que el artículo aparece con errores tipográficos que no alteran su significado. Los errores se refieren a la página 160, en la que se publicó la tabla de resultados y se indicó que el resultado de la actividad de la trombina era de 100%.

El resultado correcto es de 1000%. Se ha corregido el error tipográfico en la edición digital del número 3 de este año. El autor se disculpa por el error tipográfico y agradece la atención que se le ha prestado.

En el número anterior se publicó un artículo titulado "Efecto de la terapia con óxido nítrico sobre la actividad del sistema de coagulación en pacientes con enfermedad arterial periférica". El autor, Dr. J. M. Martínez, ha querido informar que el artículo aparece con errores tipográficos que no alteran su significado. Los errores se refieren a la página 160, en la que se publicó la tabla de resultados y se indicó que el resultado de la actividad de la trombina era de 100%.

El resultado correcto es de 1000%. Se ha corregido el error tipográfico en la edición digital del número 3 de este año. El autor se disculpa por el error tipográfico y agradece la atención que se le ha prestado.