

Coordinador: Dr. Manuel de la Llata-Romero

Colaboradores: Dr. Juan Urrusti-Sanz

Dr. Jesús Aguirre-García

Dr. Roberto Sánchez-Ramírez

Mujer de 17 años con úlceras bucales, en genitales y expectoración hemoptoica

Carolina Sigala-Rodríguez,* Haiko Nellen-Hummel,* Vicente Andrade Zarate,* Ivan Sánchez-Rodríguez,*
Fernando Laredo-Sánchez,* José Halabe-Cherem*¹

Presentación del caso

Mujer de 17 años de edad, originaria y residente en el estado de Querétaro, estudiante con padecimiento de cuatro años de evolución caracterizado por úlceras bucales y genitales, dolorosas y recurrentes (dos a tres veces por año), que en ocasiones se asocia con fiebre. Hace un año presentó pérdida súbita de la fuerza en hemicuerpo izquierdo, que recuperó *ad integrum* en el transcurso de 12 horas.

Ingresó al servicio de Medicina interna por hemoptisis de 24 horas de evolución, dolor torácico y disnea súbita de medianos esfuerzos; se encontró con palidez generalizada de tegumentos, signos vitales normales, disminución del murmullo vesicular en hemitórax derecho, con escasos estertores crepitantes del mismo lado; 24 horas después de su ingreso presentó fiebre (38°C) y aparición de úlceras bucales en caras laterales de lengua y carrillos como las que había presentado en los últimos años. (Figura 1).



Figura 1. Úlceras bucales en lengua y carrillos.

¹ Departamento de Medicina Interna. Hospital de Especialidades. Centro Médico nacional Siglo XXI, IMSS

Se realizó prueba de patergia puncionando la piel del antebrazo derecho con aguja estéril calibre 22; a las 24 horas presentó área de hiperemia e induración de 5cm de diámetro.

Durante su hospitalización se realizaron los siguientes análisis: biometría hemática, química sanguínea, electrolitos séricos, serología inmunológica y reactantes de fase aguda, los resultados se muestran en el cuadro I.

Cuadro I Resultados de laboratorio

Estudio	F e c h a			
	21.10.01	19.11.02	13.01.03	15.01.03
Hb (g/dL)	10.5	10.9		9.2
VCM (fl)	87.6	83.2		74.2
CMH (g/dL)	28.4	26.6		23.1
Leucocitos (µl)	13,300	10,500	13,300	23,500
Neutrófilos (%)	9800	8000	8700	21,400
Linfocitos (%)	2300	1900	3900	1000
Monocitos (%)	1200	500		1000
Glucosa (mg/dL)	90	88	83	100
Urea (mg/dL)	26	19	23	18
Creatinina (mg/dL)	0.7	0.6	0.5	
Sodio (mEq/L)	137	134	139	
Potasio (mEq/L)	4.4	4.2	5	
VSG (mm/h)	36	34		
PCR (mg/dL)	13.2	13.6		
C3 (mg/dL)	225	238		
C4 (mg/dL)	25	29		
IgG (mg/dL)	1984	1741		
IgM (mg/dL)	587	639		
AST (U/L)	18	18		
ALT (U/L)	18	11		
DHL (U/L)	290	355		
TP (seg)	13/12	15/12		
TPT (seg)	30/30	30/30		
Anti DNA	Negativo			
Anti ANA	Negativo			
Anti SH	Negativo			
ANCA p	Negativo			
EGO	Normal			

Se realizaron tres hemocultivos durante los picos febriles, no hubo desarrollo de gérmenes ni en éstos ni en los cultivos de expectación, orina o heces.

En la broncoscopia no se observó sangrado activo, únicamente mucosa bronquial hiperémica, el cultivo de secreción fue negativo.

Una radiografía posteroanterior de tórax evidenció imágenes nodulares en hemitórax derecho, así como una zona radiopaca en la región basal derecha, de morfología triangular, con base externa. (Figura 2).

La tomografía axial computarizada reportó imágenes sugestivas de infartos en las regiones basal derecha y parahiliar izquierda, además de ensanchamiento parahiliar bilateral (Figura 3).

Se transfundió un paquete globular y posteriormente se inició tratamiento con prednisona oral 1 mg/kg, y pulsos de ciclofosfamida 0.5mg/m²SC. Su evolución fue satisfactoria, con remisión de la hemoptisis, desaparición de las úlceras y disminución de la cifra leucocitaria.

Quince días después de su alta la paciente acudió a consulta y se encontró en condiciones adecuadas, sin fiebre ni hemoptisis y tolerante al manejo con esteroide y ciclofosfamida.

Comentario clínico

Como se puede observar en este caso, hasta tres años después de la aparición de las úlceras bucales y genitales se sospechó el diagnóstico de enfermedad de Behcet. Inicialmente se pensó que las úlceras tenían etiología infecciosa, principalmente de tipo viral y por eso se realizó la prueba de Tzanck, la cual fue negativa. Hasta que la paciente presentó hemoptisis y las úlceras se observaron detenidamente, se sospechó esta patología, que se corroboró con la prueba de patergia.

La enfermedad de Behcet es un trastorno inflamatorio crónico de etiología desconocida que se caracteriza por la presencia de úlceras recurrentes en mucosas y uveítis.¹⁻³ No existe un hallazgo histopatológico patognomónico, por lo que el diagnóstico se realiza con base en los criterios del grupo internacional de estudio de la enfermedad de Behcet, que son:

- a) Úlceras bucales recurrentes observadas por el médico o el paciente, por lo menos tres veces en 12 meses, más dos de los siguientes:
- b)
 - 1) úlceras genitales recurrentes.
 - 2) lesiones oculares, como uveítis anterior o posterior
 - 3) lesiones en piel, eritema nodoso, pseudofoliculitis, lesiones pustulares o acneiformes
 - 4) prueba de patergia positiva realizada por médico

Pueden presentarse manifestaciones a otro nivel como afección vascular, artritis, sistema nervioso, gastrointestinal y pulmonar; de éstos, el último es el menos frecuente.^{1,4-8}

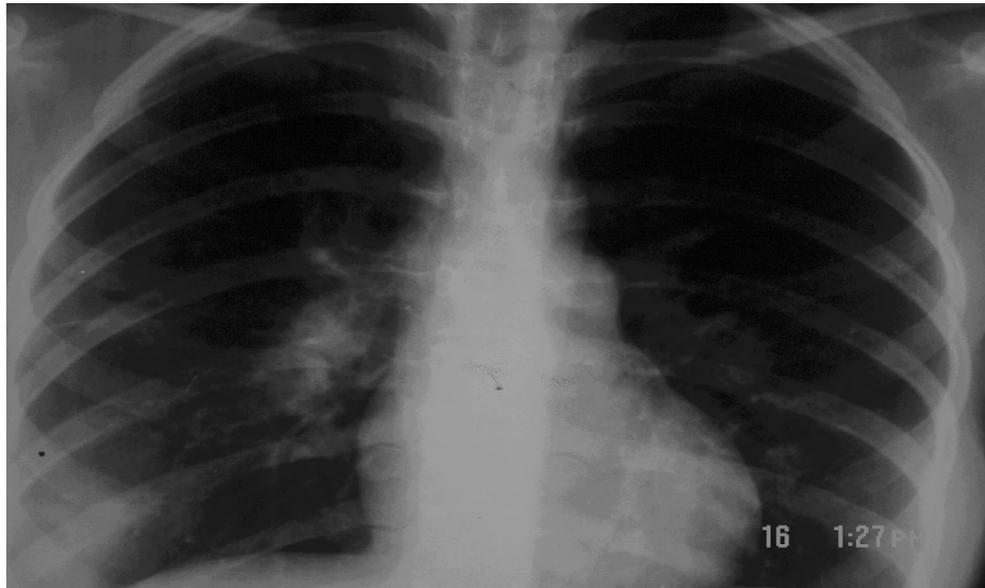


Figura 2. Imágenes nodulares en el hemitórax derecho y zona radiopaca en región basal derecha.



Figura 3. Imágenes sugestivas de infartos en la región basal derecha y parahiliar izquierda (Tomografía axial computarizada de tórax).

Dentro del diagnóstico diferencial de las úlceras bucales recurrentes, se encuentran las infecciosas, como herpes simple, *Candida sp*, rubéola, liqen plano, leucoplasia peluda, tuberculosis, lepra, actinomicosis; sarcoidosis; autoinmunes como: lupus eritematoso sistémico, pénfigo, eritema multiforme; traumáticas, neoplásicas como carcinoma de células escamosas y otras como tabaquismo.

En cuanto a las manifestaciones pulmonares el signo más frecuente reportado en series previas es la hemoptisis y las lesiones asociadas son muy diversas, pues se

han descrito infartos pulmonares, aneurismas de arterias pulmonares, derrame pleural y neumonía organizada de tipo bronquiolitis obliterante.⁹⁻¹³

El caso que presentamos cumple con los criterios clínicos para el diagnóstico de enfermedad de Behcet, que manifiesta afección pulmonar, la cual se sospechó por la presencia de hemoptisis.

Cuando se presenta hemoptisis debemos descartar patologías infecciosas, neoplásicas, enfermedades autoinmunes y traumáticas; en el contexto de una pa-

ciente joven, con presencia de úlceras recurrentes, pérdida de peso y fiebre, inicialmente se descartaron procesos infecciosos como tuberculosis con la toma de cultivos de expectoración para BAAR, tinción Gram y cultivos diversos. Siendo estos negativos, se descartó también infección viral tipo herpes simple mediante la realización de la prueba de Tzanck.

Como ya se comentó la afección pulmonar en la enfermedad de Behcet es poco común, ya que sólo se describe en 1 a 8 % de los casos y es más frecuente en hombres.¹² La manifestación extracutánea más frecuente es la del sistema nervioso central, que puede estar presente en un 10 a 50% de los pacientes. En este caso se sospechó por la presencia de ataque de isquemia cerebral transitoria, al presentar déficit motor del hemicuerpo izquierdo en una ocasión con recuperación *ad integrum* en cuestión de horas. Se realizaron hemocultivos en pico febril, cultivos de secreción bronquial con muestra obtenida por broncoscopia, y urocultivos en forma seriada, todos ellos resultaron negativos. También fue descartada enfermedad de la colágena, realizando en dos ocasiones estudios serológicos para detección de anticuerpos tales como anti DNA, ANA; Anti Sm.

En estudios previos se informa que la tomografía de tórax y la resonancia magnética nuclear son los estudios ideales para la visualización de lesiones pulmonares asociadas a la enfermedad de Behcet.¹

En esta paciente se encontró, por estudios de imagen, la presencia de infarto pulmonar. Se realizaron estudios para descartar síndrome de antifosfolípidos, ya que se ha informado que en el 5% de los pacientes con Behcet está presente el anticoagulante lúpico.¹⁴

No existen estudios clínicos controlados sobre el tratamiento de las manifestaciones pulmonares de la enfermedad de Behcet; sin embargo, se han reportado diversos casos que presentan afección pulmonar manifestada por hemoptisis mayor de 500mL, que responden en forma satisfactoria con el tratamiento a base de inmunosupresores y esteroides, por lo que se decidió iniciar pulsos de ciclofosfamida y prednisona, con una respuesta favorable a un mes de tratamiento.

Referencias

1. **Erkan F, Gül A, Tasali E.** Pulmonary manifestations of Behcet's disease. *Thorax* 2001;56:572-578.
2. **Sakane T, Takeno M, Suzuki N. et al.** Behcet's disease. *N Engl J Med* 1999;314:1284-1291.
3. **Van Ede A, Van Deuren M, Smits P, Wollersheim H.** The Anglo-Behcet's syndrome. *Netherlands journal of Medicine* 1996;49:30-32.
4. **Kramer DI.** Intermittent and periodic arthritic syndromes. In Knopman WJ, ed. *Arthritis and allied conditions a textbook of rheumatology*. 13th ed. Vol 1 Baltimore Williams & Wilkins 1997:1279-306.
5. **Koc Y, Güllü I, Akpek G, et al.** Vascular involvement in Behcet's disease. *J Rheumatol* 1992;19:402-410.
6. **Hamuryudan V, Yurdakul S, Moral F, et al.** Pulmonary arterial aneurysm in Behcet's syndrome: a report of 24 cases. *BJR* 1994;33:48-51
7. **Chamberlain MA.** Behcet syndrome in 32 patients in Yorkshire. *Ann Rheum Dis* 1977;36:491-503.
8. **James DC, Thompson A.** Recognition of the diverse cardiovascular manifestations in Behcet's disease. *Am heart J* 1982;103:457-458.
9. **Wechsler B, et al.** Manifestaciones arterielles de la maladie de Behcet. *Rev Med Interne* 1989;10:303-311
10. **Decroix AG.** Thoracic manifestations in Behcet's disease. *Thorax* 1969;24:380
11. **Greene RME, Saleh A, Taylor AKM, et al.** Non-invasive assesment of bleeding pulmonary artery aneurism due to Behcet disease. *Eur Radiol* 1998;8:359-363.
12. **Mader R, Ziv M.** Thrombophilic factor and their relation to thromboembolic and other clinical manifestations in Behcet's disease. *J Rheumatol* 1999;26:2404-2408.
13. **Gül A, Aslantas B, Tekinay T, et al.** Procoagulant mutations and venous thrombosis in Behcet's disease. *Rheumatology* 1999;38:1298-1299.
14. **Gül A, Yilmazbayhan D, Büyükyabani N, et al.** Organizing pneumonia associated with pulmonary artery aneurysm in Behcet's disease. *J Rheumatology* 1999;38:1285-1289.