

ATENEOS ANATOMOCLÍNICO. ASOCIACIÓN DE MEDICINA INTERNA DE ROSARIO: "TRAS LAS HUELLAS DE MARCO POLO"

GEFARELLI, G* (2); LINDT, G* (1); GHELFI, A (2,4); KILSTEIN, J (2,4); ODDINO, J (1); VALENTINI, E (1,4); CONSIGLIO, F (3,4); GUNZINGER, P (3,4); MEROI, C (3,4); PARODI, R (3,4)

*Contribución por igual.

(1) *Presentación del caso: Servicio de Clínica Médica. Sanatorio de la Mujer.* (2) *Discusión del caso: Servicio de Clínica Médica. Hospital Escuela Eva Perón.* (3) *Comité de ateneos anatomoclínicos.* (4) *Asociación de Medicina Interna de Rosario.*

Presentación del caso clínico:

Mujer de 39 años que ingresa por fiebre de 1 mes de evolución asociado a odinofagia, astenia marcada, aftas orales dolorosas y lesiones tipo foliculitis pustulosa en región dorsal. Fue asistida en forma ambulatoria y medicada con amoxicilina 875 mg durante 1 semana con mala respuesta, por lo que se cambió amoxicilina ácido clavulánico (tratamiento que finalizó 1 semana previa al ingreso). Por dicho cuadro fue evaluada en forma ambulatoria en consultorio de infectología donde se solicitaron estudios complementarios de laboratorio, resultados pendientes al momento de ingreso.

Antecedentes Personales:

Quirúrgicos: Hernioplastia inguinal.

Ginecológicos: Gestas 2, Partos 2, implante de prótesis mamaria.

Orina completa (ambulatorio): Límpido Amarillo, 1015, Escasas células, Escasos leucocitos.

Orina (ingreso): turbio 1025 Ambar 5 Hemoglobina +++ Proteínas 0,25 g/L.

Monotest negativo.

Radiografía tórax frente (Figura 1), ecografía abdominal normales.

Hemocultivos y urocultivo negativos. Se solicitan serologías y laboratorio inmunológico.

Durante internación se constata único registro subfebril (37,8°C). Evoluciona favorablemente con tratamiento sintomático con desaparición de lesiones aftosas.

Tabla 1. Laboratorio.

	Ambulatorio	Ingreso
Hb (g/dl)	10.8	11
Hematocrito (%)	33	35
Glóbulos blancos (cél/mm ³)		
(N/L/M/E/B-%)	11200	
(75/1/1/18/5)	9480	
(78/1/0/15/16)		
Plaquetas (cél/mm ³)	319000	318000
Glicemia (mg/dl)	83	91
Uremia (mg/dl)	21	26
Creatininemia (mg/dl)	0,5	0,6
Na+(mEq/L)	136	136
K+(mEq/L)	3,6	4,3
Cl-(mEq/L)	101	97
Bilirrubina total (mg/dl)	0,36	0,5
FAL (UI/L)		48
TGO (UI/L)	18	12
Colesterol total mg/dL	153	163
Triglicéridos mg/dL	80	
LDL (mg/dL)	87	
VES (mm/1°hora)	60	40
PCR (mg/L)	29	0,5
TP (seg)		13
KPTT (seg)		36

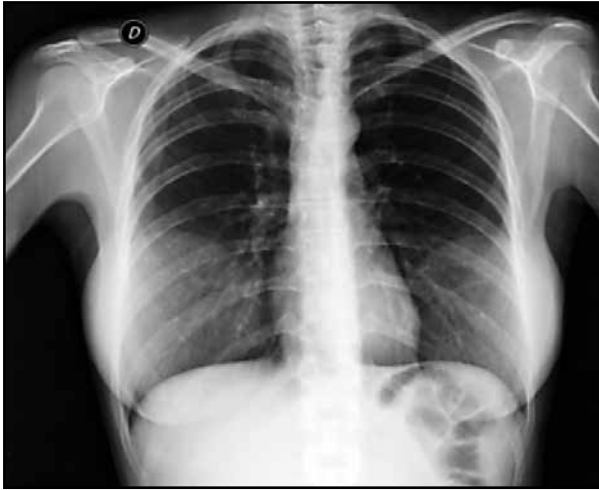


Figura 1. Radiografía torax: Índice cardiotorácico conservado. Sin lesiones pleuroparenquimatosas.

Se externa para continuar control en forma ambulatoria. Tras una semana reingresa a sala general. Presenta vómitos incoercibles, astenia, hiporexia, reaparición de úlceras orales, registros febriles, visión borrosa en ojo izquierdo asociada a hipoestesia facial izquierda y mareos de aproximadamente 48 horas de evolución.

Examen físico.

Paciente con regular estado general, normotensa, afebril, agudeza visual disminuida en ojo izquierdo: 8/10. Resto de pares craneales conservados y examen neurológico sin alteraciones.

Lesiones ulceradas de fondo fibrinoso muy dolorosas en mucosa yugal, labios y cara lateral de lengua. Lesión única similares características, pero indolora, en región perianal.

Resto de examen físico sin hallazgos significativos.

Proteinograma Electroforético: sin anormalidades. C3-C4 normales. FAN y Anti ADN nativo negativo. Rose Ragan negativo. Latex Artritis Reumatoidea negativo. Anticuerpos Anti Ro y La negativos.

IgM Epstein Barr; HIV; HBs AG; HCV; VDRL cuantitativa; Toxoplasmosis (IgM y Hemaglutinación); Citomegalovirus (IgM e IgG) no reactivos. Huddleson negativo.

Hemocultivos (2), Urocultivos negativos.

Fondo de ojos: maculopatía, sin evidencia de uveítis.

Ecocardiograma transtorácico:

Ventrículo izquierdo de tamaño normal. Motilidad parietal conservada. Función sistólica de ventrículo

Tabla 2. Laboratorio (Reingreso).

	Ambulatorio
Hb (g/dl)	12
Hematocrito (%)	35
Glóbulos blancos (cél/mm3)	
(N/L/M/E/B -% -)	13160
(86/0/0/10/4)	
Plaquetas (cél/mm3)	370000
Glicemia (mg/dl)	100
Uremia (mg/dl)	19
Creatininemia (mg/dl)	0,6
Na+(mEq/L)	136
K+(mEq/L)	3,6
Cl-(mEq/L)	101
Bilirrubina total (mg/dl)	0,6
TGO (UI/L)	18
VES (mm/1ªhora)	60
TP (seg)	13
KPTT (seg)	36

izquierdo conservada. Fracción de eyección estimada en 68%. Ecograma mitral y aórtico normal. Raíz aórtica normal. Ecograma tricuspídeo y pulmonar normal. Aurícula izquierda de tamaño normal. Cavidades derechas de tamaño conservado. Sin evidencia de derrame pericárdico.

Tomografía tórax abdomen y pelvis (Figuras 2-5). Destaca hepatomegalia homogénea. Sin adenopatías ni otras lesiones de jerarquía.

Tomografía de tórax: La tráquea y los bronquios fuentes eran permeables de calibre normal. La porción visualizada de la tiroides sin alteraciones. Estructuras vasculares mediastinales que teñidas con contraste con calibre respetado. Silueta cardiaca normal sin colecciones líquidas a nivel del pericardio. Los campos pulmonares se mostraban expandidos sin derrame pleural sin adenopatías a nivel axilar.

Tomografía abdomen y pelvis: Hepatomegalia homogénea. La vía biliar y la vesícula no presentaban particularidades. Bazo de forma densidad habitual tamaño respetado. Glándula pancreática sin alteraciones. Glándulas adrenales normales. Riñones normoposicionados



Figuras 2.



Figuras 3.



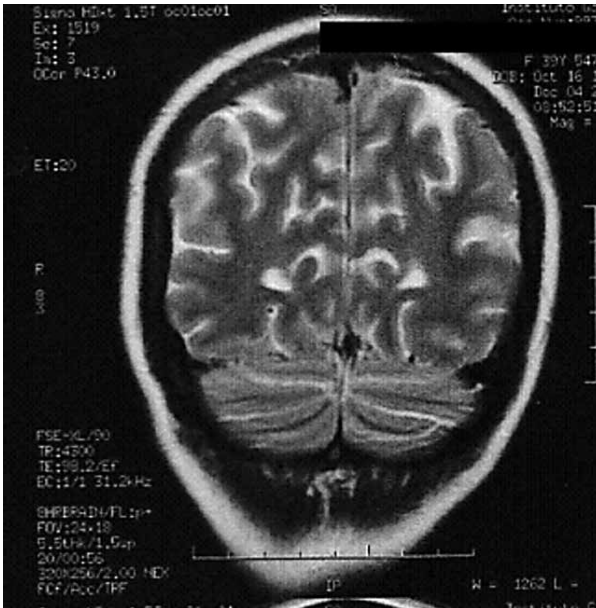
Figuras 4.



Figuras 5.

de tamaño habitual, el sistema pielocalicial era normal. Uréteres permeables. Escasa cantidad de líquido libre pelviano en Douglas. Útero de tamaño habitual. Ambos anexos eran identificados con imágenes hipodensas líquidas de caracteres funcionales. La aorta y la vena cava se mostraban con calibre normal (Figura 3).

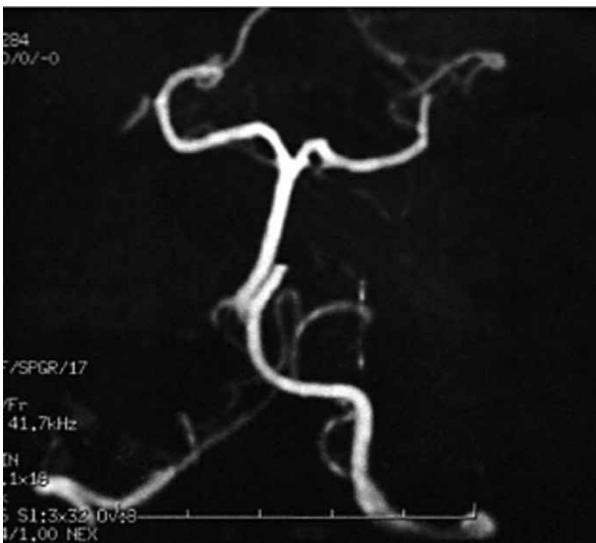
Se evalúa en conjunto con neurología, y solicita *Angioresonancia magnética de encéfalo* que evidenció probable disección vertebral con compromiso de la basilar. Sin lesiones isquémicas supratentoriales ni alteraciones en resto de árbol vascular, ni refuerzos anormales luego de la infusión de contraste (Figuras 6-9).



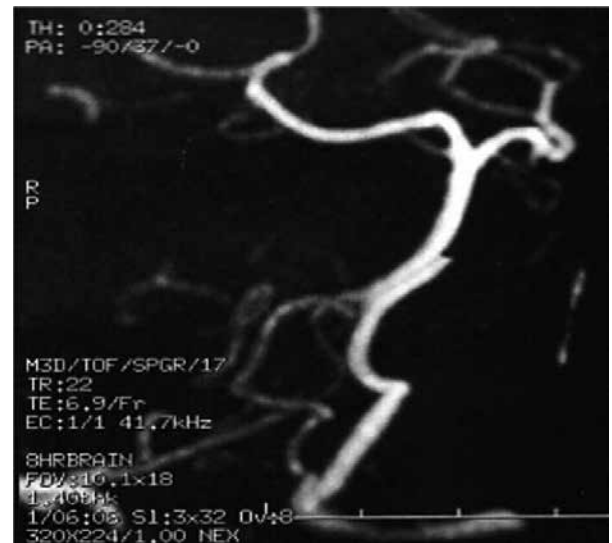
Figuras 6.



Figuras 7.



Figuras 8.



Figuras 9.

Angioresonancia de cráneo: Se evidencian alteraciones en la señal flujo y diámetros de arteria vertebral derecha y basilar cuyas características podrían corresponderse a una *disección vertebral con compromiso de la basilar*. No se observaron lesiones isquémicas supratentoriales ni alteraciones en resto de árbol vascular. No se observaron refuerzos anormales luego de la infusión de contraste.

Se traslada paciente a unidad de cuidados intensivos. Se realizan procedimientos diagnósticos y tratamiento.

Discusión del caso clínico:

A modo de realizar una discusión ordenada del caso, dividiremos el mismo en dos momentos evolutivos:

- Primer Momento: Consulta ambulatoria por **úlceras orales, pseudofoliculitis, fiebre y odinofagia**, por lo cual realiza tratamiento con amoxicilina. Por falta de mejoría consulta nuevamente y se decide internación. Mejora espontáneamente con tratamiento sintomático no específico y se otorga el alta. En esta internación se solicitan serologías virales y panel inmunológico con resultados negativos.

- Segundo Momento: Agrega **manifestaciones oftalmológicas** (visión borrosa en ojo izquierdo, diplopía) y **síntomas neurológicos** (hipoestesia hemifacial izquierda y mareos); asociados a **recurrencia de las úlceras orales y la fiebre**. Se decide nueva internación, donde la paciente finalmente ingresa a UTI.

1- Primer Momento

Creemos que existen 4 puntos guía en este momento evolutivo:

- Fiebre.
- Pseudofoliculitis.
- Úlceras orales recurrentes.
- Manifestaciones oftalmológicas.

Fiebre. La misma puede encuadrarse en la actual definición de fiebre de origen desconocido (FOD): registros febriles $\geq 38,3^\circ$, constatada en varias oportunidades, con una duración mayor a 3 semanas, interpretada como de origen no certero tras 3 visitas ambulatorias o 3 días de estudios en hospital¹.

La misma se clasifica en: **FOD clásica, FOD en neutropénicos, FOD nosocomial y FOD en paciente VIH**. Las últimas tres categorías son fácilmente excluidas de la discusión ya que la paciente no se presentó neutropénica en ningún momento de la evolución, no presentaba antecedentes de internación de forma previa al inicio de la fiebre y la serología para VIH resultado no reactiva¹.

Dentro de la categoría de FOD clásica, podemos subdividir las etiologías en los grupos: infecciosas, neoplásicas, autoinmunes, misceláneas y desconocidas. Sin embargo, tomando este único punto guía, deberíamos discutir más de 100 patologías; por lo cual creemos que este punto debe considerarse de forma conjunta con el resto de elementos guía¹.

Pseudofoliculitis. Es importante resaltar la diferencia entre *foliculitis*, una reacción inflamatoria del folículo piloso debida a la presencia de microorganismos como estafilococos coagulasa negativos y bacilos Gram negativos; irritantes físicos o irritantes químicos, de la

pseudofoliculitis, una reacción a cuerpo extraño desencadenada por la penetración del tallo piloso en la dermis, donde el papel de la infección bacteriana es secundario o dudoso².

La pseudofoliculitis se presenta como manifestación de procesos inflamatorios que afectan al folículo piloso². Entre ellos cabe mencionar: síndrome SAPHO, síndrome Sweet, psoriasis pustulosa, enfermedad de Behçet y dermatitis pustular subcórnea.

Al respecto del *síndrome SAPHO*, la paciente no reúne los criterios diagnósticos propuestos por Kahn: a)- osteomielitis crónica recurrente, estéril, axial, con o sin dermatosis. b)- artritis aguda, subaguda o crónica asociada a pustulosis palmoplantar, psoriasis pustulosa o acné severo. c)- cualquier osteítis estéril, asociada a pustulosis palmoplantar, psoriasis pustulosa o acné severo³.

Considerando el *síndrome Sweet*, la paciente tampoco cumple los criterios de Su y Liu: (Dos mayores y al menos uno menor). Los mismos son: a)- Mayores. Clínico: desarrollo agudo de placas eritematosas o violáceas o nódulos dolorosos o sensibles. Histopatológico: infiltración de predominio neutrofílico en la dermis sin vasculitis leucocitoclástica. b)- Menores. Cuadro precedido de fiebre o infecciones; cuadro acompañado de fiebre, artralgias, conjuntivitis o cáncer subyacente; leucocitosis; buena respuesta a los glucocorticoides sistémicos y no a los antibióticos⁴.

Al respecto de la *enfermedad de Behçet*, esta es una de las manifestaciones cutáneas descritas en los criterios diagnósticos de la enfermedad, y la distribución de las lesiones también resulta típica; por lo que esta patología será considerada como probable diagnóstico⁵.

Al respecto de *psoriasis pustulosa y dermatitis pustular subcórnea*, y a fines de no recaer en una discusión innecesariamente extensa, solo mencionaremos que la paciente no presenta cuadro clínico compatible².

Úlceras Orales Recurrentes. Al respecto de la estomatitis aftosa recurrente, cabe destacar que su etiología obedece a numerosas patologías. Entre las causas de origen infeccioso caben destacar: fúngicas, virales (especialmente las herpetiformes) y bacterianas (especialmente sífilis); con las cuales la paciente no presenta cuadro clínico compatible ni serologías que sustenten esta sospecha⁶.

Entre las enfermedades sistémicas que pueden justificarlas, cabe mencionar: a)- *Fármacos*. La paciente no presentaba antecedentes de consumo. b)- *Déficits hematinicos*. No se constataba anemia al laboratorio. c)-

Immunodeficiencias. Sin antecedentes, serología VIH no reactiva, sin signos de malnutrición, hepatopatía, nefropatía u otros. d)- *Síndromes Malabsortivos.* En este punto cabe destacar la necesidad de considerar el diagnóstico de enfermedad de Whipple; sin embargo la paciente no presenta anemia, diarrea crónica ni esteatorrea, entre otros.⁷ e)- *Síndromes Autoinflamatorios.* Creemos que hubieran existido signos y síntomas presentes desde la infancia, y este cuadro presenta una evolución subaguda, de inicio en la adultez⁸. f)- *Autoinmunes.* Cabe mencionar diferentes entidades: Granulomatosis con poliangéitís (anteriormente conocida como Granulomatosis de Wegener): No existe evidencia de compromiso renal ni pulmonar, niveles de afectación típicos de la enfermedad⁹. Lupus Eritematoso Sistémico: la paciente no cumple los criterios diagnósticos clásicamente descritos, además de la extremada infrecuencia de la patología en contexto de FAN negativo¹⁰. Enfermedad Inflamatoria Intestinal: Cabe mencionar especialmente a la enfermedad de Crohn; sin embargo la ausencia de síntomas abdominales (en especial el dolor y diarrea) y la ausencia de otras manifestaciones inflamatorias extraintestinales, dificultan sostener este diagnóstico^{6,11}. Al respecto de la enfermedad de Behçet, la presencia casi constante de ≥ 3 aftas orales o bien presencia de aftas orales y genitales, obliga a reevaluar los criterios diagnósticos para la enfermedad, estableciendo de esta manera diagnóstico diferencial con la aftosis oral compleja⁶. La enfermedad de Behçet será considerada como causa probable.

Manifestaciones Oftalmológicas. Entre las entidades que pueden producir manifestaciones a este nivel, cabe recordar que las manifestaciones oftalmológicas suelen ser el signo de presentación inicial en el 16% de los casos de enfermedades autoinmunes¹².

Creemos importante mencionar: a)- Panarteritis nodosa: ya que hasta 20% de los pacientes pueden presentar queratitis ulcerativa periférica, vasculitis retiniana multifocal o uveítis anterior fibrinosa; b)- Sarcoidosis: 20-50% de los pacientes presentan manifestaciones a este nivel, que pueden involucrar cualquier patrón de uveítis, con inflamación desde conjuntiva hasta nervio óptico; c)- Lupus Eritematoso Sistémico: con presencia vasculitis retiniana que puede resultar en una retinopatía proliferativa secundaria a isquemia retiniana, con asociación típica a anticuerpos anticardiolipina y neuropus; d)- Granulomatosis con poliangéitís: 28-87% de pacientes afectados. Suele ser signo de presentación inicial en el 16% de los casos, con queratitis ulcerativa

periférica como manifestación más frecuente; y e)- enfermedad de Behçet: hasta 58% de pacientes, dependiendo de la serie. La uveítis puede ser la primera manifestación y preceder al proceso sistémico. La uveítis posterior y la vasculitis retiniana son las manifestaciones más frecuentes¹².

En este sentido, si bien son diferentes entidades las que deberán ser consideradas, ya hemos desarrollado las características clínicas acompañantes de cada una de ellas.

Finalizado el abordaje del Primer Momento, nos preguntamos: ¿Qué camino tomar?

Consideramos que no se trata de una patología infecciosa. La paciente no presenta cuadro compatible con síndrome mononucleosiforme; todas las serologías solicitadas resultaron no reactivas y los cultivos realizados fueron negativos. Asimismo, creemos que no se trata de una patología neoplásica. La edad de presentación resultaría infrecuente; no presenta hallazgos imagenológicos sugestivos de tumoraciones ni metástasis, y los marcadores tumorales resultaron negativos. Así, nos inclinamos por una patología comprendida en el gran capítulo de las enfermedades autoinmunes. Los tres principales diagnósticos a considerar corresponderían a: la enfermedad de Crohn, el lupus eritematoso sistémico y la enfermedad de Behçet. Tras haber descartado ausencia de similitudes clínico-analíticas con las primeras dos entidades, nos inclinamos por la última.

2- Segundo Momento

Lo designaremos como el momento posterior al arribo al diagnóstico de base. En esta etapa de la discusión nos plantearemos las circunstancias que motivaron las nuevas manifestaciones.

Al realizar una revisión de los criterios diagnósticos para enfermedad de Behçet, la paciente presenta:

- Úlceras orales que recurren al menos 3 veces en un período de 12 meses, y al menos 2 de los siguientes síntomas:
- Úlceras genitales recurrentes.
- Lesión ocular.
- Lesión cutánea (pseudofoliculitis).

Por lo cual, claramente cumple con los mismos⁶. Si bien la prueba de patergia (quizás el descubrimiento más específico ligado a esta entidad), resultó negativa; deben considerarse algunos aspectos:

- La prueba de patergia no es específica para diagnóstico de Behçet, de hecho también puede presen-

tarse en otras dermatosis neutrofilicas, como el síndrome de Sweet y el pioderma gangrenoso.

- Dependiendo del grupo poblacional evaluado, hasta 40% de pacientes con Behçet puede presentar prueba de patergia negativa; especialmente en nuestra zona, que no comparte los rasgos genéticos típicos del Medio Oriente, donde se realizó la descripción de la patología inicialmente y donde se presenta la mayor casuística^{13,14}.

- Resultaría de utilidad en estos casos, la realización de una biopsia de las úlceras orales⁶.

Al respecto de las manifestaciones oftalmológicas, si bien es cierto que la uveítis suele ser la primera manifestación de la enfermedad; se han descrito formas de inicio que van desde vasculitis¹², hasta daño macular¹⁵, pasando por todo un espectro comprendido por epiescleritis, conjuntivitis, vitritis, edema papilar y atrofia óptica, entre otros¹⁶. Por lo cual creemos que por un lado, la maculopatía puede tratarse de una manifestación oftálmica de enfermedad de Behçet, aunque, debería descartarse compromiso vasculítico de la arteria retiniana.

Al respecto de las manifestaciones neurológicas, se cree que la mayoría de las mismas en la enfermedad de Behçet, se deben a la capacidad para involucrar a los vasos sanguíneos de pequeño, mediano y gran calibre, tanto arteriales como venosos^{17,18}.

Si recordamos la irrigación del cráneo:

- *Circulación Posterior*: corresponderá a arterias cerebral posterior, cerebelar anterior, cerebelar postero-inferior, basilar y vertebrales. En este sentido, se considera que los mareos, diplopía y vómitos; obedecen a afección de vasos a este nivel.

- *Circulación Anterior*: Corresponderá a arterias cerebral anterior, cerebral media, carótida interna. En este punto, se considera que se encuentra afectada la irrigación trigeminal (a través de ramas circunferenciales de la carótida interna), o bien, los ramos terminales de dicho nervio (a través de ramos terminales de la arteria facial); con o sin afección de la arteria retiniana, tomando en consideración la causa de la visión borrosa (vasculitis vs. maculopatía).

En este contexto donde se presume afección sistémica, con compromiso de dos o más territorios vasculares no relacionados anatómicamente, con signos de compromiso isquémico; consideramos que la paciente presenta **vasculitis a nivel de Sistema Nervioso Central**. En términos académicos, si se consideran las ma-

nifestaciones neurológicas englobadas en la Enfermedad de Behçet, con compromiso vasculítico, deberíamos designar a las mismas como **Neuro-Behçet**.

El Neuro-Behçet puede presentar desde: compromiso **isquémico**, evidenciado como accidentes cerebrovasculares, secundarios a por inflamación endovascular; **trombosis**, sea de pequeños vasos cerebrales o grandes senos venosos; hasta **disección**, asociada a defectos estructurales de la pared de los vasos sanguíneos y anomalías del tejido conectivo^{17,18,19}.

Es importante en estos casos, diferenciar entre lesiones: a)- Parenquimatosas: caracterizadas por un inicio subagudo de síntomas; afección de tronco cerebral, hemisferio cerebral o síndrome medular; cambios de comportamiento, cefalea, oftalmoplejía y alteraciones esfinterianas; que suele seguir un patrón de recaída-remisión o un curso progresivo. b)- Extra-Parenquimatosas: caracterizadas por cefalea y alteraciones visuales secundarias a la hipertensión intracraneal, debido a trombosis venosa cerebral. También puede presentarse como un accidente cerebrovascular agudo relacionado con trombosis arterial, disección o aneurisma; con un curso monofásico (aunque pueden ocurrir recurrencias)¹⁹.

Nos preguntamos si existirán biomarcadores que resulten de utilidad a la hora de confirmar el diagnóstico propuesto. En este sentido, es conocido que las pruebas de laboratorio reumatológicas estándar, no han demostrado una mayor prevalencia de positividad en Behçet¹³.

Es por ello que la entidad sigue siendo un diagnóstico clínico, basado en las manifestaciones de la enfermedad. Entre 50 a 75% de los pacientes con enfermedad de Behçet presentan subtipo de HLA-B51, aunque debe considerarse este dato, conociendo que también suele ser positivo en el 30 % de la población general¹⁸.

No hemos podido relacionar la presencia de implantes mamarios con un mayor riesgo de desarrollo de enfermedad de Behçet, si bien esta relación sí ha sido descrita para otras patologías autoinmunes como el lupus^{20, 21}. De la misma manera, tampoco se ha podido relacionar la presencia de implantes mamarios y el desarrollo de enfermedad de Behçet con un aumento del riesgo de desarrollo de cáncer²².

Al respecto del **tratamiento** de esta entidad, con frecuencia poco satisfactorio. Es esencialmente sintomático, relacionado con el predominio de las manifestaciones clínicas. Al planificarlo hay que tener en cuenta que la enfermedad cursa con remisiones y exacerbaciones impredecibles. El pronóstico es malo cuando comienza

a edad temprana y en el sexo masculino, así como la afectación de órganos vitales desde inicio. Las causas de muerte siguen siendo: - Ruptura de aneurismas. - Enfermedad severa del SNC. - Perforación intestinal. Resulta imprescindible identificar de manera precoz complicaciones; ya que la implementación de medidas terapéuticas adecuadas mejora la sobrevida¹⁹.

Las modalidades terapéuticas dependerán del nivel donde se presenten las manifestaciones clínicas. En este caso, al encontrarse involucrado el Sistema Nervioso Central, las guías recomiendan:

- Corticoides sistémicos endovenosos.
- Azatioprina como inmunosupresor de primera línea.

Alternativas a la azatioprina incluyen: mofetil-metotrexato, metotrexato y ciclofosfamida.

La consideración de un agente biológico anti-TNF como: infliximab, adalimumab, etanercept o interferón alfa, si: a- Primeras terapias ineficaces. b- Primera terapia intolerable. c- Enfermedad recidivante. d- Disfunción neurológica o sistémica agresiva.

No hay evidencia firme para recomendar o desaconsejar el uso de anticoagulante, sea como tratamiento estándar de la trombosis venosa cerebral de cualquier etiología, o a causa de disección. Se recomienda antes de iniciar la anticoagulación: descartar aneurisma sistémico¹⁹.

Conclusiones.

La enfermedad de Behçet es una patología inflamatoria crónica, recurrente y multisistémica; de causa desconocida caracterizada por úlceras orales recurrentes, úlceras genitales, uveítis y lesiones cutáneas.

Todas las manifestaciones son autolimitadas excepto la afección ocular.

La afección del tracto gastrointestinal, sistema nervioso central y grandes vasos es menos frecuente, aun así pueden amenazar la vida del paciente.

Es más frecuente entre el este asiático y el Mediterráneo, por lo que también se la conoce como **Enfermedad de la ruta de la seda**.

Aunque la actividad de la enfermedad puede dis-

minuir con el paso de los años, la carga de enfermedad puede aumentar debido a lesión ocular, neurológica o daño vascular.

La enfermedad parece ser más grave en los jóvenes, hombres de Oriente Medio o Lejano Oriente.

Resolución del caso clínico:

En unidad de cuidados intensivos se procede a realizar biopsia de lengua con envío de material anatomía patológica. Se realiza test de patergia que resulta negativo a las 24 y 48 horas. La paciente es evaluada por servicio de hemodinamia quien realiza arteriografía cerebral con evidencia de mínima retención de contraste a nivel laminar en trayecto del tronco basilar el cual podría corresponderse con disección localizada sin compromiso de flujo. Se interpreta el cuadro como compromiso neurológico por enfermedad de Behçet. Se inician pulsos de corticoides con metilprednisolona 1gr al día por 3 días. Se evalúa en conjunto con hematología iniciándose anticoagulación con Heparina de bajo peso molecular y Acenocumarol.

La paciente reingresa a sala general tras 72 horas de buena evolución clínica, se inicia prednisona 1 mg/kg/día asociado a azatioprina 100 mg/día. Se inicia profilaxis antibiótica con trimetoprina sulfametoxazol 3 veces por semana.

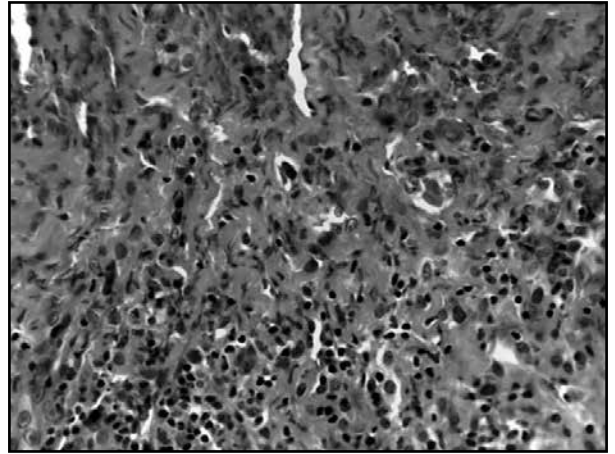
Se recibe resultado biopsia de lengua, la muestra histológica revela presencia de úlcera de característica aftoide asociadas a infiltrado con predominio mononuclear rodeando e invadiendo la pared de vasos de mediano calibre véase (imágenes 1-6).

Biopsia de lesiones ulceradas en lengua: La histología revela úlceras asociadas a un infiltrado de predominio mononuclear rodeando e invadiendo la pared de vasos de mediano calibre. Moderado componente agudo neutrofilico asociado.

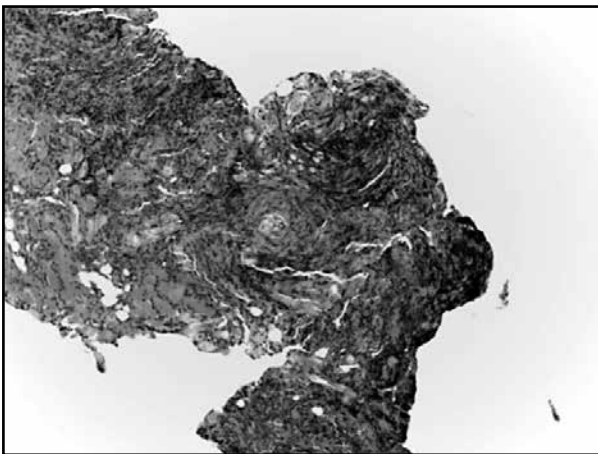
La paciente evoluciona favorablemente con remisión completa de lesiones en mucosa bucal, región genital y lesiones cutáneas, con remisión de los síntomas neurológicos. Se decide su externación con medicación inmunosupresora, anticoagulación y profilaxis con Trimetoprina Sulfametoxazol.



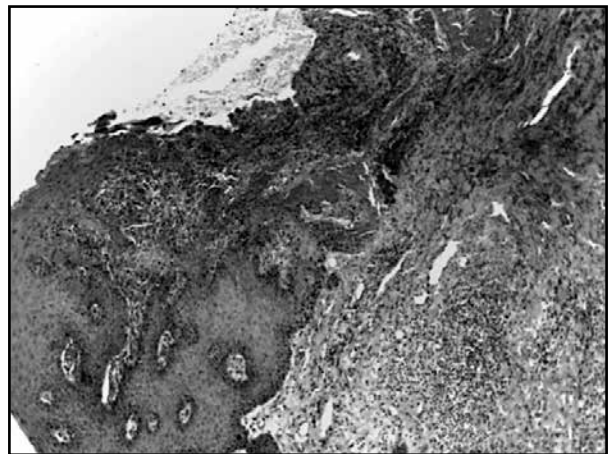
Figuras 10.



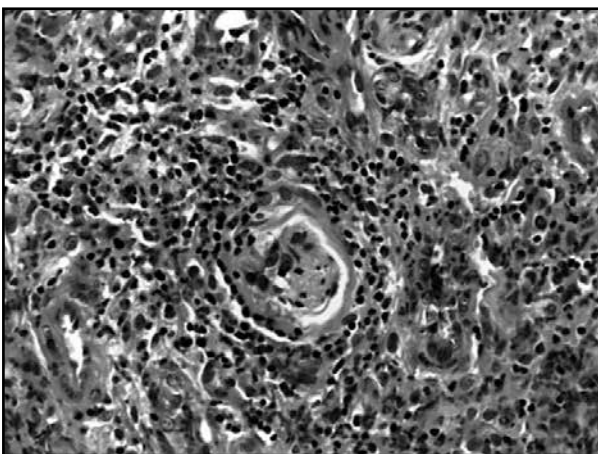
Figuras 11.



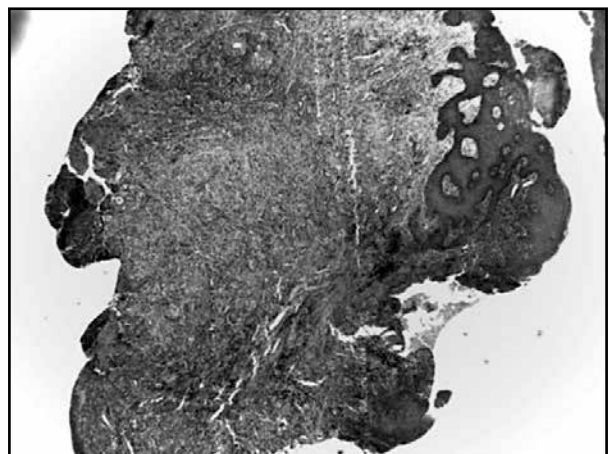
Figuras 12.



Figuras 13.



Figuras 14.



Figuras 15.

Bibliografía:

1. Santos Corraliza E. *Fiebre de Origen Desconocido. Un reto diagnóstico*. JANO 68(1552):18-24, 2005.
2. Moreno A, Bordas X, Juglà A. *Foliculitis y Pseudofoliculitis*. En: Herrera Ceballos E, Moreno Carazo A, Requena Caballero L, Rodríguez Peralto JL. *Dermatología: Corrección clínico-patológica*. 1º ed. Madrid; Editorial Grupo Menarini; 2001. p. 239-242.
3. Zaballo Diego P, Ferrando Roqueta FJ, Ara Martín M y col. *Síndrome SAPHO con pustulosis palmoplantar progresivos y transgrediens*. Med Cutan Iber Lat Am 32(4):167-171, 2004.
4. Ginarte M, Toribio J. *Síndrome de Sweet*. Med Clin 133(01):31-5, 2009.
5. Pimienta Escrihuela M, Olivé Marqués A. *El fenómeno de la patergia*. Semin Fund Esp Reumatol 10(03):87-90, 2009.
6. Toche P, Salinas J, Guzmás MA y col. *Úlceras orales recurrentes: características clínicas y diagnóstico diferencial*. Rev Chil Infect 24(3):215-219, 2007.
7. Oteo JA, Blanco JR. *Enfermedad de Whipple*. Enferm Infecc Microbiol Clin. Vol. 18(8):428-30, 2000.
8. Antón J. *Síndromes Autoinflamatorios*. Med Clin 136(1):3-9, 2011.
9. Cantillo JJ, Díaz JE, Andrade RE. *Granulomatosis de Wegener. Una enfermedad de varias caras*. Acta Med Col 32(3):136-144, 2007.
10. Ministerio de Salud, Gobierno de Chile, Sociedad Chilena de Reumatología. *Guía Clínica AUGÉ Lupus Eritematoso Sistémico – Serie Guías Clínicas MINSAL 2013*. [Internet]. 1º ed. Santiago; Comité de MINSAL y SOCHIRE para la confección de Guía Clínica de LES. [actualizado 2013; citado 2016]. Disponible en: <http://www.bibliotecaminsal.cl/wp/wp-content/uploads/2016/04/Lupus.pdf>
11. Saavedra JA, Jiménez FN. *Lesiones bucales relacionadas con las enfermedades digestivas*. Rev Cubana Estomatol 43(3), 2006.
12. Tenorio G. *Vasculitis Retiniana. Manifestación oftalmológica de las enfermedades sistémicas*. Rev Med Hosp Gen Mex 67(4):181-183, 2004.
13. Nowatzky J, Chajek-Shaul T. *Biomarkers in Behcet's Disease: Diagnosis and Disease Activity*. Int J Clin Rheumatol. 4(3):271-286, 2014.
14. Leonardo NM, McNeil J. *Behcet's Disease: Is There Geographical Variation? A Review Far from the Silk Road*. Int J Rheumatol 2015(2):1-7, 2015.
15. Benchekroun O, Lahbil D, Lamari H y col. *Macular damage in Behcet's Disease*. J Fr Ophthalmol 27(2):154-9, 2004.
16. Torres RM, Yáñez B, Herreras JM, Calonge M. *Enfermedad de Behçet ocular. Estudio retrospectivo*. Arch Soc Esp Ophthalmol. 79(12), 2004.
17. Al-Araji A, Kidd DP. *Neuro-Behçet's disease: epidemiology, clinical characteristics and management*. Lancet Neurol 8(2):192-204, 2009.
18. Hatemi G, Seyahi E, Fresko I y col. *Behçet's syndrome: a critical digest of the 2014-2015 literature*. Clin Exp Rheumatol. 33(94):3-14, 2015.
19. Kalra S, Silman A, Akman-Demir G y col. *Diagnosis and management of Neuro-Behçet's disease: international consensus recommendations*. J Neurol. 261(9):1662-76, 2014.
20. Sánchez-Guerrero J, Colditz GA, Karlson EW y col. *Silicone breast implants and the risk of connective-tissue diseases and symptoms*. N Engl J Med 332(25):1666-70, 1995.
21. Janowsky EC, Kupper LL, Hulka BS. *Meta-Analyses of the relation between silicone breast implants and the risk of connective-tissue diseases*. N Engl J Med 342(11):781-790, 2000.
22. Yu KH, Kuo CF, Huang LH y col. *Cancer risk in patients with inflammatory systemic autoimmune rheumatic diseases: a nationwide population-based dynamic cohort study in Taiwan*. Medicine (Baltimore). 95(18), 2016.