



## T-061 - ENFERMEDAD DE BEHÇET Y ENFERMEDAD TROMBOEMBÓLICA VENOSA

F. Galeano Valle<sup>1</sup>, N. Toledo Samaniego<sup>2</sup>, P. Demelo Rodríguez<sup>1</sup>, B. Pinilla Llorente<sup>2</sup>, L. Álvarez-Sala Walther<sup>3</sup> y J. del Toro Cervera<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Medicina Interna (Unidad de Enfermedad Tromboembólica); <sup>2</sup>Medicina Interna (consulta de Enfermedades Autoinmunes); <sup>3</sup>Medicina Interna. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

### Resumen

**Objetivos:** Describir las manifestaciones clínicas, evolución y tratamiento de enfermedad tromboembólica venosa (ETV) en la enfermedad de Behçet (EB) en un registro de pacientes de una unidad de ETV de un hospital terciario.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo de 488 pacientes con ETV seguidos en una Unidad de ETV en un hospital terciario de Madrid, entre 2015 y 2017, incluyendo los diagnosticados de EB. Se recogen datos epidemiológicos, síntomas, pruebas al diagnóstico, evolución y tratamiento. Definimos EB según los criterios diagnósticos del ISGBD (1990) y el ITR-ICBD (2013).

**Resultados:** 6 pacientes fueron incluidos. El 100% eran varones. El 50% presentaba tabaquismo y el 16,7% dislipemia. El 83,3% eran caucásicos y el 16,7% hispanoamericano. Ninguno tenía antecedentes familiares de interés. El síntoma inicial fue en el 83,3% úlceras orales, y en el 16,7% epididimitis. La edad media al diagnóstico del primer episodio de ETV fue de 28 años, y al diagnóstico de EB, 28,2 años. El tiempo medio de retraso diagnóstico fue de 6,2 años. Todos tuvieron en su evolución úlceras orales, y el 66,7%, úlceras genitales. El 66,7% presentó eritema nodoso, el 50% pseudofoliculitis, el 16,7% úlceras perianales, el 16,7% meningitis linfocitaria recurrente. El test de patergia fue realizado en 2/6 y fue negativo. Tuvieron recurrencia de ETV 2/6 pacientes (1 paciente 1 recurrencia y otro, 3 recurrencias). De los 10 episodios de ETV las localizaciones más frecuentes fueron: 90% trombosis venosa profunda (TVP) de miembros inferiores, 20% vena cava inferior, 20% trombosis intracardiaca (TIC) (todas en cavidades derechas), 10% trombosis venosa superficial (TVS), 10% tromboembolismo pulmonar (TEP) y 10% síndrome de Budd-Chiari (SBC). De los 6 episodios iniciales de ETV, el 83,3% no presentaron factores de riesgo para ETV. En el momento de presentación de la trombosis ningún paciente estaba diagnosticado de EB y en el 50% se realizó el diagnóstico de EB coincidiendo con el episodio de ETV. El estudio de trombofilia fue negativo en todos los realizados (5/6). Todos iniciaron tratamiento anticoagulante tras el primer episodio de ETV: en todos heparina de bajo peso molecular (HBPM) al inicio, y en el 83,3% posteriormente anticoagulación oral (4/6 con acenocumarol y 1/6 con rivaroxabán), que se mantuvo de forma indefinida en 66,7%. En 2 pacientes progresó la trombosis pese al anticoagulación adecuada. De los 10 episodios de ETV, el 30% fueron tratados con inmunosupresores. La EB fue tratada en el 83,3% con corticoides y con otros inmunosupresores en el 50% (ciclofosfamida, rituximab, azatioprina). Ninguno presentó recurrencia de ETV con inmunosupresores. El 50% presentaron síndrome posttrombótico. No hubo ningún fallecimiento.

*Discusión:* Las manifestaciones vasculares en la EB pueden afectar a cualquier tamaño de vaso, territorio y tanto arterias como venas. Coincidiendo con la literatura publicada, en nuestro estudio la ETV es una manifestación precoz de la EB. La ETV tiene una prevalencia del 15-30%. Es más común en varones jóvenes. Las localizaciones más frecuentes son: miembros inferiores, venas cerebrales, TEP, vena cava inferior y superior. En comparación con pacientes sin EB, la afectación venosa en la EB es más extensa y grave. La mortalidad alcanza el 12,1% y aumenta en varones, TIC y SBC. Una cohorte retrospectiva ha mostrado que el tratamiento inmunosupresor reduce significativamente la recurrencia de ETV en EB. No se recomienda la anticoagulación en la ETV en la EB. Sin embargo, no hay estudios controlados que orienten hacia el manejo óptimo de las complicaciones trombóticas y el papel exacto de la anticoagulación e inmunosupresión está todavía en debate.

*Conclusiones:* La EB como causa de ETV es muy infrecuente. Las complicaciones trombóticas en la EB fueron más frecuentes en varones jóvenes. A pesar de que todos recibieron anticoagulación, más de la mitad presentaron progresión y/o recurrencias.