

Aneurisma femoral bilateral en síndrome de Behçet: a propósito de un caso

S. Carmona-Berriguete, D. López-Quero, A. Martín-Álvarez, V.P. Laguna-Pardo, O. Morán-de la Torre, A. Migodzinski, G. Collado-Bueno

ANEURISMA FEMORAL BILATERAL EN SÍNDROME DE BEHÇET: A PROPÓSITO DE UN CASO

Resumen. Introducción. La enfermedad de Behçet es una vasculitis sistémica de etiología desconocida, que afecta generalmente a adultos jóvenes y que puede producir manifestaciones sistémicas oftálmicas, neurológicas, cardíacas, pulmonares, vasculares y renales, que con frecuencia son la causa final de muerte en estos pacientes. Las complicaciones vasculares incluyen trombosis arterial y venosa y aneurismas de arterias pulmonares y sistémicas. El diagnóstico se establece exclusivamente por criterios clínicos, ya que no existen tests de laboratorio específicos de la enfermedad. Caso clínico. Varón de 45 años, con criterios clínicos de enfermedad de Behçet (antecedente de uveítis, aftas orales y úlceras genitales), que presentaba sendos aneurismas de la arteria femoral común derecha y de la arteria femoral superficial izquierda. Se descartaron otras alteraciones vasculares en el estudio preoperatorio. El paciente fue intervenido quirúrgicamente en dos tiempos. Inicialmente se procedió a la resección del aneurisma de la arteria femoral común y a la interposición de injerto venoso. Posteriormente se procedió a la exclusión endovascular del aneurisma de la arteria femoral superficial mediante endoprótesis de 7 x 15 mm. No presentó complicaciones en el postoperatorio inmediato ni a lo largo del seguimiento. Conclusión. La enfermedad de Behçet se asocia con frecuencia a manifestaciones vasculares a diferentes niveles, siendo comunes los aneurismas arteriales en localizaciones atípicas. Estos pacientes pueden beneficiarse de técnicas tanto quirúrgicas convencionales como endovasculares, incluso en el mismo paciente, por lo que cada caso debe abordarse de forma individualizada. [ANGIOLOGÍA 2008; 60: 155-9]

Palabras clave. Aneurisma periférico. Enfermedad de Behçet. Vásculo-Behçet.

Introducción

La enfermedad de Behçet es una enfermedad inflamatoria sistémica de etiología todavía desconocida y cuyo diagnóstico se basa exclusivamente en criterios clínicos (Tabla). Descrita inicialmente por el médico turco Hulusi Behçet, es una patología de distribución

mundial, si bien afecta predominantemente a países del área mediterránea y Japón, fundamentalmente a varones (en proporción de 4 a 1), de edades entre 20 y 40 años [1,2].

Actualmente se considera que se trata de una vasculitis leucocitoclástica de origen autoinmune, que se asocia frecuentemente a HLA (*histocompatibility locus antigen*) B5 y DR5 [1]. La enfermedad puede afectar a diferentes órganos y sistemas, y producir una afectación de los grandes vasos en aproximadamente una cuarta parte de los pacientes (5-35% según las diferentes series), por lo que es la causa de muerte más frecuente en esta enfermedad [3]. Las complicaciones vasculares típicas son en forma de

Aceptado tras revisión externa: 11.12.07.

Servicio de Angiología y Cirugía Vascular. Hospital Universitario Infanta Cristina. Badajoz, España.

Correspondencia: Dr. Sergio Carmona Berriguete. Servicio de Angiología y Cirugía Vascular. Hospital Universitario Infanta Cristina. Avda. Elvas, s/n. E-06006 Badajoz. E-mail: scb_cv@yahoo.es

© 2008, ANGIOLOGÍA

Tabla. Criterios de diagnóstico de enfermedad de Behçet (tomado de [10]).

Úlceras orales recurrentes
Al menos dos de las manifestaciones siguientes:
Úlceras genitales recurrentes
Lesiones oculares
Lesiones cutáneas
Test de patergia positivo

enfermedad tromboembólica venosa; no obstante, también son frecuentes las complicaciones arteriales, en especial el desarrollo de aneurismas y pseudoaneurismas tanto de arterias pulmonares como sistémicas; éstos muchas veces en lugares atípicos, con frecuencias múltiples y con elevadas tasas de rotura [4]. El origen de estos aneurismas se ha atribuido a enfermedad vasculítica de los *vasa vasorum* [2,5].

Clásicamente el tratamiento de los aneurismas y pseudoaneurismas ha sido su escisión quirúrgica e interposición de un injerto, habiéndose descrito una elevada frecuencia de complicaciones evolutivas, fundamentalmente el desarrollo de falsos aneurismas anastomóticos y fenómenos trombóticos [3,5]. Recientemente, y con el desarrollo de las técnicas de tratamiento endovascular, se han publicado casos tratados exitosamente mediante estas técnicas, tanto manifestaciones primarias de la enfermedad como complicaciones secundarias [2,3,5-8].

Caso clínico

Varón de 45 años que presenta dolor inguinal derecho de reciente aparición, tras detectarse en la exploración física una masa pulsátil en dicho sector.

En la exploración física al ingreso, el paciente se encuentra hemodinámicamente estable, consciente y

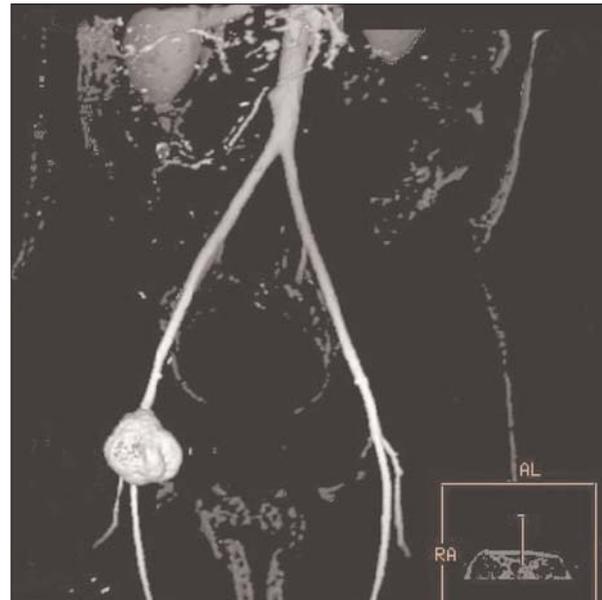


Figura 1. Resonancia magnética del aneurisma de la arteria femoral común derecha.

orientado. Exploración general dentro de la normalidad. Conserva pulsos en todos los niveles, sin soplos, presenta sendas masas pulsátiles palpables en el sector inguinal derecho y en tercio medio de muslo izquierdo, aquélla localmente dolorosa.

Como antecedentes personales, destacan el hábito tabáquico, un síndrome depresivo y pleuritis secundaria a neumonía. El paciente refiere aparición frecuente de aftas orales, en varias ocasiones en el último año y que describe como ulceraciones redondeadas de fondo blanquecino y de pequeño tamaño, dolorosas y que desaparecían en 1-2 semanas. Asimismo, el paciente presentó hace 15 años un cuadro de uveítis posterior bilateral asociado a vitritis derecha, con déficit visual residual en el ojo derecho desde entonces. Ha sido intervenido por cataratas del ojo derecho secundarias a tratamiento corticoideo.

Pruebas complementarias: hemograma, bioquímica elemental, estudio de coagulación, sistemático de orina, electrocardiograma y ecocardiograma, nor-

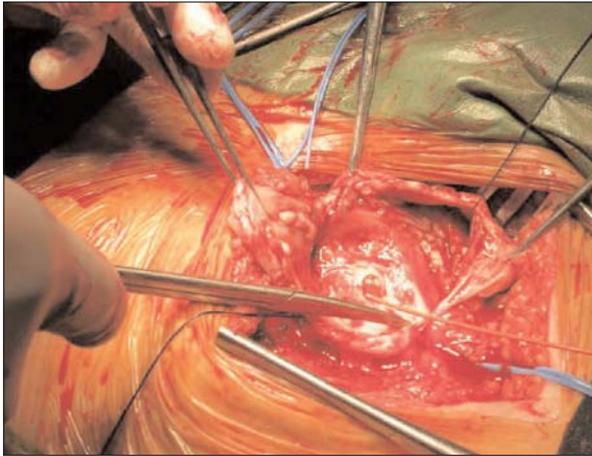


Figura 2. Detalle de la resección quirúrgica del aneurisma femoral derecho.

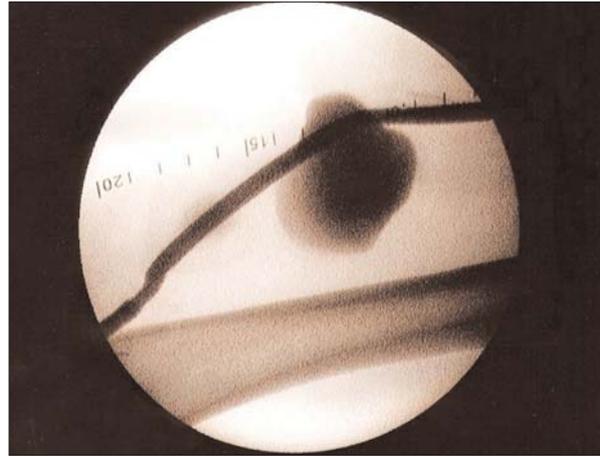


Figura 3. Tratamiento endovascular del aneurisma de arteria femoral superficial izquierda.

males. Hormonas tiroideas, normales. Radiografía de tórax con engrosamientos pleurales. Doppler de miembros superiores (MMSS) e inferiores (MMII), normal; eco-Doppler de troncos supraaórticos, normal; tomografía axial computarizada (TAC) craneal y abdominal, normales; TAC torácico que muestra engrosamientos pleurales y lesiones intersticiales pulmonares. Angiorresonancia magnética de MMII: aneurisma de arteria femoral común derecho de 5 cm de diámetro máximo (Fig. 1); aneurisma de arteria femoral superficial izquierdo de 4,5 cm de diámetro y 9,1 cm de longitud. Serologías luética, virus herpes simple 1 y 2, virus de inmunodeficiencia humana y Mantoux, negativos. Hemocultivos seriados negativos. Serologías de rosa de Bengala, *Brucella*, *C. pneumoniae*, *C. burnetti* y *M. pneumoniae*, negativas. Autoanticuerpos, negativos. Antiestreptolisina O y factor reumatoide, negativos. Velocidad de sedimentación globular (VSG), 49 mm/h; proteína C reactiva, 119 mg/L; HLA: B51 y B44.

No hemos establecido positividad en el test de patergia en este paciente (dicho test mide la reacción que se produce 24 o 48 h después de una punción intradérmica en el antebrazo, siendo positivo si el nódulo eritematoso o la pústula que se forma es mayor de 2 mm).

Durante el ingreso, previamente a ser intervenido, el paciente presentó picos febriles que ceden con indometacina, sin hallarse ningún foco infeccioso y atribuyéndose su origen a una causa inflamatoria. Asimismo, desarrolló úlceras escrotales que fueron biopsiadas, que mostraron en el estudio anatomopatológico un infiltrado inflamatorio. Se inicia tratamiento inmunosupresor con azatioprina.

El paciente fue intervenido quirúrgicamente en dos tiempos. Inicialmente, superado el cuadro febril y normalizados los valores de VSG y proteína C reactiva, se procedió a resección del aneurisma de arteria femoral común e interposición de injerto venoso (vena safena interna ipsilateral invertida). Durante el procedimiento se tomaron muestras de arteria y de músculo, cuyo examen anatomopatológico mostró un infiltrado inflamatorio en ambos casos. Ocho semanas después se procedió a la exclusión endovascular del aneurisma de la arteria femoral superficial mediante una endoprótesis de 7 x 15 mm por vía femoral ipsilateral (Figs. 2 y 3).

El paciente no presentó complicaciones en el postoperatorio inmediato. En el seguimiento a seis meses, tanto el injerto venoso como la endoprótesis permanecen permeables, sin que se produzca ningún tipo de complicación evolutiva.

Discusión

Las complicaciones vasculares son la causa más frecuente de muerte entre los pacientes con enfermedad de Behçet, en particular la ruptura de aneurismas arteriales [5,6]. Por este motivo, resulta de suma importancia el adecuado diagnóstico y tratamiento de estas complicaciones.

Actualmente se cree que el desarrollo de aneurismas y pseudoaneurismas arteriales es secundario a la afectación vasculítica y consecuente endarteritis obliterante de los *vasa vasorum* de la pared arterial. Este mismo proceso parece implicado no sólo en su desarrollo, sino también en su ruptura [2,5,7].

El tratamiento mediante exclusión y/o resección del aneurisma e interposición de injertos previene la ruptura; sin embargo, se ha observado que estos pacientes presentan con cierta facilidad complicaciones derivadas del procedimiento quirúrgico, fundamentalmente el desarrollo de pseudoaneurismas anastomóticos, también presentación de fenómenos trombóticos del injerto. Según algunos autores, hasta un 50% de los pacientes podrían desarrollar evolutivamente complicaciones. Dichas complicaciones pueden presentarse tanto con el empleo de injertos protésicos como venosos [3,5,8]. En nuestro caso, hemos preferido el empleo de un injerto venoso por el menor riesgo de infección frente a injertos protésicos, al tratarse de un paciente en tratamiento inmunosupresor.

En los últimos años, con el desarrollo de las técnicas endovasculares, éstas se han incorporado progresivamente también al tratamiento de los aneurismas en estos pacientes. Al tratarse de técnicas mínimamente invasivas, resultan especialmente atractivas en los casos de alto riesgo quirúrgico; no olvidemos que los pacientes con enfermedad de Behçet

pueden tener comorbilidad importante a consecuencia de manifestaciones de la enfermedad a otros niveles. Estas técnicas han demostrado una menor morbimortalidad inicial, y sus resultados inmediatos son prometedores, si bien todavía no conocemos cuál será su resultado a largo plazo. Además, algunos autores consideran el hecho de que el abordaje desde un punto remoto sin manipulación directa del sector arterial afectado sea una ventaja añadida de estas técnicas [2,3,7].

Otro punto de enorme interés será el papel de las terapias coadyuvantes, fundamentalmente el empleo de fármacos inmunosupresores durante el perioperatorio. Parece ser que su empleo podría mejorar los resultados de la cirugía, si ésta se realiza una vez controlada la fase activa de la enfermedad, aunque todavía no existen estudios adecuados para sacar conclusiones definitivas. Se ha propuesto como marcador de actividad la normalización de la VSG [9].

En conclusión, debemos darnos cuenta de la complejidad de esta enfermedad, que habitualmente hace necesario un tratamiento multidisciplinar del paciente debido a la presencia de manifestaciones multisistémicas. Las manifestaciones vasculares se incluyen entre las más comunes y son causa importante de muerte en estos enfermos, por lo que es fundamental el conocimiento por parte del cirujano vascular de esta patología y todas sus posibles manifestaciones. En la actualidad disponemos de un arsenal terapéutico que permite abordar muchas veces el problema mediante diferentes estrategias. La disponibilidad de técnicas quirúrgicas abiertas y endovasculares permite el planteamiento de forma individualizada de cada caso concreto, pudiendo un paciente beneficiarse de unas, otras, o ambas, tanto para el tratamiento primario de la enfermedad como para el tratamiento de complicaciones secundarias.

Bibliografía

- García-Fernández I, Molina-Herrero FJ, Rodríguez-Feijoo G. Otras arteriopatías. In SEACV, ed. Tratado de las enfermedades vasculares. Barcelona: Viguera; 2006. 443-65.
- Silistreli E, Karabay O, Erdal C, Serbest O, Güzeloglu M, Catalyüvek H, et al. Behçet's disease: treatment of popliteal pseudoaneurysm by an endovascular stent graft implantation. *Ann Vasc Surg* 2004; 18: 118-20.
- Kasirajan K, Marek JM, Langsfeld M. Behçet's disease: endovascular management of a ruptured peripheral arterial aneurysm. *J Vasc Surg* 2001; 34: 1127-9.
- Calamia KT, Schirmer M, Melikoglu M. Major vessel involvement in Behçet disease. *Curr Opin Rheumatol* 2005; 171: 1-8.
- Watanabe H, Oda H, Yoshida T, Yamaura M, Takahashi K, Miida T, et al. Endovascular stent-grafting for recurrent aneurysm in Behçet's disease. *Int Heart J* 2005; 46: 745-9.
- Gretenner SB, Do D, Baumgartner I, Dinkel HP, Schmidli J, Birrer M. Endovascular Aneurysm exclusion along a femoro-distal venous bypass in active Behçet's disease. *J Endovasc Ther* 2002; 9: 694-968.
- Hama Y, Kaji T, Iwasaki Y, Kawauchi T, Yamamoto M, Kusano S. Endovascular management of multiple arterial aneurysm in Behçet's disease. *Br J Radiol* 2004; 77: 615-9.
- Iscan ZH, Vural KM, Bayacit M. Compelling nature of arterial manifestations in Behçet disease. *J Vasc Surg* 2005; 41: 53-8.
- Kwon-Koo B, Shim WH, Yoon YS, Kwon-Lee B, Choi D, Jang Y, et al. Endovascular therapy combined with immunosuppressive treatment for pseudoaneurysms in patients with Behçet's disease. *J Endovasc Ther* 2003; 10: 75-80.
- International Study Group for Behçet's Disease. Criteria for diagnosis of Behçet's disease. *Lancet* 1990; 335: 1078-80.

BILATERAL FEMORAL ANEURYSM IN BEHÇET'S SYNDROME: A CASE REPORT

Summary. Introduction. *Behçet disease is a systemic vasculitis of unknown origin, which usually sets on young adults and produce ophthalmic, neurological, cardiac, pulmonary, vascular and renal manifestations. These all are frequently the cause of death in these patients. Vascular complications include arterial and venous thrombosis and aneurysms of pulmonary and systemic arteries. Diagnosis can be only established by clinical criteria, no laboratory tests are available.* Case report. *Male, 45 years old, with clinical criteria for diagnosis of Behçet disease (uveitis, oral and genital lesions) who presents with right common femoral and left superficial femoral arteries aneurysms. No other vascular disease was found. The surgical approach was in two times. First, the resection of the right common femoral artery aneurysm and interposition of a venous graft. Afterwards, the endovascular exclusion of the left aneurysm with an endoprothesis 7 × 15 mm. No complications on immediate postoperative or follow-up.* Conclusion. *Behçet disease frequently associates with vascular manifestations at various levels, and arterial aneurysm on atypical localization are common. These patients can get a benefit with either open surgical techniques or endovascular procedures, that's why each case must be considered individually.* [ANGIOLOGÍA 2008; 60: 155-9]

Key words. *Behçet disease. Peripheral aneurysm. Vasculo-Behçet.*