

Aneurismas Arteriales periféricos en la Enfermedad de Behçet

Dres. Pablo Rodríguez Goñi⁽¹⁾, Gabriela Fleitas⁽²⁾, Jorge González⁽³⁾

Resumen

Se analiza el caso clínico de un paciente afecto de una enfermedad de Behçet complicado con aneurismas arteriales periféricos.

La enfermedad de Behçet es una vasculitis autoinmune de diagnóstico clínico que puede afectar mucosas, piel, sistema nervioso central y vasos sanguíneos. En esta oportunidad, debutó con aneurismas de la arteria femoral derecha y de la bifurcación carotídea izquierda, los cuales fueron tratados quirúrgicamente con buena evolución. Se destaca la rareza de esta patología y la importancia de su diagnóstico precoz con el fin de prevenir sus complicaciones, sobre todo las vasculares.

Palabras clave:

Síndrome de Behçet
Aneurisma

Presentado en la Sesión Científica de la Sociedad de Cirugía del Uruguay del día 11 de junio de 2001.

⁽¹⁾ Ex residente Cirugía General

Clinica Quirúrgica "2" Hospital Maciel

Correspondencia: Dr. Pablo Rodríguez Goñi

Camino Maldonado 5933, Montevideo

Tel. 5140742

⁽²⁾ Ex asistente de Cirugía General Clínica Quirúrgica "2"

⁽³⁾ Ex Profesor Adjunto de Cirugía General Clínica Quirúrgica "2"

Clinica Quirúrgica 2 Hospital Maciel

Abstract

Clinical review of a patient suffering from Behçet's disease complicated by peripheral arterial aneurysm.

Behçet's disease is an autoimmune vasculitis diagnosed by clinical procedures, which may affect the mucosae, skin, central nervous system and blood vessels. In this case it started by aneurisms in the right femoral artery and left carotid bifurcation. Both were treated surgically with good evolution.

This pathology is very rare and early diagnosis is important in preventing complications, particularly those that are vascular.

Key words:

Behcet syndrome
Aneurysm

Introducción

Se atribuye al dermatólogo turco Hulusi Behçet⁽¹⁾ la descripción, en 1937, del cuadro clínico caracterizado por la tríada de uveitis, aftas orales y úlceras genitales. Se trata de una enfermedad multisistémica que puede afectar tanto la piel como

las mucosas, los ojos, el sistema nervioso central y los vasos sanguíneos.

La primera descripción de compromiso arterial en esta enfermedad fue realizada en un paciente japonés por Mishima en el año 1961, afectado de una aneurisma de la aorta abdominal.

A partir de este trabajo muchas fueron las publicaciones donde se cataloga a la enfermedad de Behçet como una vasculitis, entendiendo por tal un conjunto de enfermedades que tienen como denominador común la inflamación de la pared arterial que puede asociarse a necrosis de la misma, llevando de esta manera a la formación de aneurismas⁽²⁾. Entre las que se destacan además la enfermedad de Kawasaki, enfermedad de Buerger y el síndrome de Cogan entre otros.

Caso clínico

RP 39 años, sexo masculino, Hospital Maciel, sin antecedentes personales ni familiares a destacar.

El paciente ingresa el día 25/06/99, porque nota la presencia de dos tumoraciones, una situada a nivel de la región carotídea izquierda, y la otra en la región inguinal derecha. Esta última, intensamente dolorosa, fundamentalmente en los últimos veinte días, lo que motivó su consulta en emergencia. En alguna oportunidad presentó fiebre de hasta 39° axilar.

Del examen físico se destacaba la presencia de aftas dolorosas de aproximadamente 6 mm de diámetro a nivel de la mucosa oral, y a nivel de la piel del escroto lesiones de similares características. En los miembros inferiores presentaba lesiones tipo pápula, no pruriginosas ni dolorosas.

En el cuello, sobre la región carotídea izquierda, se palpaba una tumoración de límites netos de 3 x 3 cm, la cual presentaba latidos, expansión y sin soplos.

En la región inguinal derecha presentaba una tumoración de 4 x 4 cm dolorosa y de similares características.

Las mismas, en un principio fueron interpretadas como aneurismas periféricos de probable etiología infecciosa.

Se solicitaron estudios imagenológicos con vistas a la confirmación diagnóstica. En primer lugar se realizó un dúplex color de vasos de cuello y trípode femoral donde se informó: carótida primitiva izquierda permeable, dilatación aneurismática de la bifurcación de 2.5 x 2.5 cm de diámetro y flujo turbulento en su interior. A nivel del trípode femoral derecho, mostró un aneurisma de unos 4 cm de diámetro de la arteria femoral común que se extiende al origen de la arteria femoral profunda.

En forma complementaria se realizó una tomografía axial computada toracoabdominal que mostró la aorta y arterias pulmonares de calibre habitual, dilatación aneurismática de la arteria femoral común derecha de aproximadamente 5 cm de diámetro (Figura 1).



Figura 1 Tomografía axial computada de muslo derecho, muestra corte de aneurisma femoral.

Se solicitó además una angiografía digital de los cuatro vasos cerebrales por punción femoral izquierda donde se informó: cayado aórtico normal, a nivel de la bifurcación de la carótida izquierda se ve una dilatación aneurismática de 2 x 2 cm dirigido hacia atrás y adentro, resto del estudio normal (Figura 2).

De los exámenes de valoración general se destacaba una velocidad de eritrosedimentación de 140 mm y un fibrinógeno de 620 mg/dL.



Figura 2. Angiografía digital de vasos de cuellos, perfil izquierdo. Se visualizan carótida primitiva, carótida externa e interna, con el aneurisma de la bifurcación carotídea.

Se realizaron varios hemocultivos los cuales fueron negativos.

El paciente en sala agregó dolor y un crecimiento rápido del aneurisma femoral, por lo que se decidió intervenirlo de urgencia el día 6/07/99. Se abordó la región femoral y se realizó la desecación del aneurisma y un bypass con prótesis de PTFE de 6 mm con una anastomosis proximal en la arteria ilíaca externa y una distal sobre el origen de la arteria femoral profunda (Figura 3).



Figura 3. Abordaje del tripode femoral derecho bypass de PTFE entre iliaca externa y la bifurcación del tripode

El paciente evolucionó favorablemente, por lo que se decidió planificar la cirugía del aneurisma carotídeo para el día 23/07/99.

En esa oportunidad se realizó la resección del aneurisma con la ligadura de la arteria carótida externa y un bypass con vena safena antóloga entre la arteria carótida primitiva y la arteria carótida interna (Figura 4).

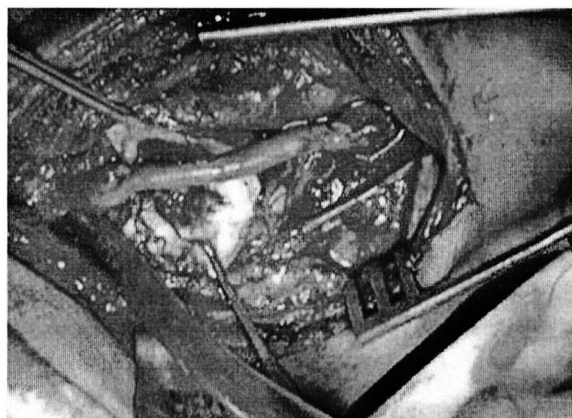


Figura 4. Abordaje carotídeo izquierdo. Se ve el bypass de vena safena entre la carótida primitiva y la carótida izquierda.

La anatomía patológica de los sectores de pared arterial resecaados informó: arteritis aguda con necrosis evolucionada, infiltrados perivasculares y perineurales adventiciales de tipo linfomonocitarios. Los cultivos de estos sectores de pared y de los trombos del aneurisma fueron negativos.

El paciente evolucionó bien por lo que se le otorgó el alta quirúrgica el día 10/08/99. Cuatro meses después presentó una trombosis venosa profunda ileofemoral izquierda por lo que reingresó al centro hospitalario. Fue en esta oportunidad que se realizó el diagnóstico clínico de enfermedad de Behçet.

Discusión

Epidemiología

La enfermedad de Behçet es de distribución mundial, pero predomina francamente en Japón, en el Mediterráneo y en los países del Medio Oriente. Una teoría es que esta distribución no es aleatoria y estaría vinculada a la migración de tribus portadoras del gen HLA-B5, relacionado con esta enfermedad, a través de la antigua ruta de la seda desde Oriente hasta el Occidente⁽³⁾.

La prevalencia de la enfermedad varía desde uno de cada mil habitantes en Japón a uno de cada quinientos mil en Estados Unidos y Europa⁽⁴⁾.

En nuestro medio se desconoce la incidencia de esta patología.

Existe un franco predominio en el hombre con respecto a la mujer, de cuatro a uno, con edades que oscilan entre los veintiocho y cuarenta años como punto de máxima incidencia⁽⁵⁾.

Etiopatogenia

La etiología de la enfermedad es desconocida, y varias han sido las hipótesis. Behçet, en 1937, planteó la teoría infecciosa viral, que fue rápidamente descartada⁽⁶⁾.

En el momento actual se plantea una base autoinmune y genética. Se han detectado autoanticuerpos contra la mucosa bucal y ocular, entre otros. Esto lleva a la formación de complejos inmunocirculantes que se depositarían a nivel de las vasa vasorum tanto de arterias como de venas, lo que avivaría la respuesta inflamatoria local con degeneración y necrosis de la pared vascular con el posterior desarrollo del aneurisma.

Este hecho se apoya en una base genética, en la que se vinculan distintos tipos de HLA como son el B5 o el B12 con el desarrollo de lesiones oculares y mucosas⁽⁷⁾.

Clínica

La presentación clásica de la enfermedad está dada por la tríada de Behçet, constituida por aftas bucales, ulceraciones genitales y ataques de iritis, pero puede afectar otros sistemas como son el neurológico, el digestivo, y en este caso en particular, el vascular.

La enfermedad se caracteriza por tener una marcha crónica, de varios años, con empujes y remisiones, lo que dificulta su diagnóstico.

Las aftas bucales aparecen en el 100% de los casos. Se caracterizan por ser múltiples, de 5 a 12

mm y distribuidas por toda la cavidad oral, su ausencia prácticamente descarta el diagnóstico.

Las úlceras genitales aparecen en el 60 a 70% de los casos, a nivel del escroto en el hombre y en la vulva en la mujer.

Las lesiones cutáneas son múltiples y polimorfas, a predominio en miembros inferiores en forma de eritema nodos, pústulas, pápulas o foliculitis.

La uveitis ocurre en el 60% de los pacientes siendo causa de ceguera por afectación de los vasos retinianos y del humor vítreo.

Otras manifestaciones incluyen la artritis no destructiva de grandes articulaciones, cuadros digestivos indistinguibles de la enfermedad de Crohn y la participación del sistema nervioso central en forma de cefaleas, síndromes piramidales o extrapiramidales e inclusive demencia.

La fiebre es común en estos enfermos, en general previo al empuje de la enfermedad, situación que en una primera instancia llevó a plantear el origen infeccioso de los aneurismas en este caso.

El compromiso venoso se da en el 30% de los pacientes. La trombosis venosa superficial es lo más frecuente, pero la trombosis de la cava inferior constituye la segunda complicación vascular en frecuencia⁽⁸⁾.

El sistema arterial se ve afectado en 3 a 10% de los pacientes⁽⁹⁾ aunque en autopsias se demostró que la participación es del orden del 34%. Las lesiones vasculares pueden comprometer todos los territorios arteriales pero existe un neto predominio a nivel de las grandes arterias, en especial de la aorta y de las arterias pulmonares. El compromiso femoral y carotídeo es bastante frecuente; en algunas series se encuentra en tercer y sexto lugar respectivamente, como sitio de desarrollo de aneurismas.

En general el desarrollo de aneurismas se da luego del compromiso venoso y constituye una manifestación tardía de la enfermedad, siendo más frecuente en el hombre que en la mujer⁽⁹⁾.

Exámenes complementarios

Lamentablemente no existe ningún estudio específico que confirme el diagnóstico en esta enfermedad.

Todos estarán dirigidos a evaluar el empuje inflamatorio y las complicaciones en los distintos parénquimas afectados.

Es común encontrar valores elevados en la velocidad de eritrosedimentación, casi siempre por encima de 100 mm en la primera hora, conjuntamente con elevaciones del fibrinógeno y de la proteína C, todos indicadores de fase aguda.

Una prueba que es útil en el diagnóstico es la de la patergia, que se realiza mediante un piquete con aguja en la cara anterior del antebrazo. De ser positiva se formará en un lapso de 24 horas una pústula estéril⁽¹⁰⁾.

Para la búsqueda de las complicaciones vasculares los estudios dependerán de la naturaleza y de la topografía. Existe consenso actual en utilizar técnicas no invasivas debido a la frecuente formación de pseudoaneurismas en los sitios de punción, vinculado al mecanismo patogénico de la enfermedad. En caso de realizar angiografías o tomografías axiales computadas, sería de elección la vía intravenosa como método diagnóstico⁽¹¹⁾.

Anatomía patológica

Los hallazgos son inespecíficos. La mayoría de las lesiones ya sea por biopsia o que se trate de una pieza de resección tienen un denominador común: inflamación y necrosis vascular predominantemente en los pequeños vasos arteriales y venosos con áreas de destrucción tisular.

En la pared arterial se observan infiltrados de polimorfonucleares, linfocitos y células gigantes a nivel de la capa media, con desaparición de fibras elásticas y musculares.

Diagnóstico

El diagnóstico de enfermedad de Behçet es clínico y para ello en el año 1990, el International Study Group for Behçet Disease, estableció

una serie de criterios diagnósticos. La presencia de aftas orales constituye un criterio mayor a lo cual se le debe agregar dos o más de los siguientes criterios menores: úlceras escrotales, lesiones oculares, cutáneas o una prueba de la patergia positiva.

Aún así, el diagnóstico es difícil y casi siempre tardío, como sucedió en este caso en particular.

Tratamiento

No existe tratamiento específico para esta patología, por lo cual el mismo estará dirigido a disminuir los síntomas en base a un tratamiento médico.

El mismo se basa en la utilización de diferentes agentes farmacológicos como son los glucocorticoides y los inmunosupresores, los cuales podrán utilizarse por separado o asociados para lograr un tratamiento eficaz.

La anticoagulación es una posibilidad que debe manejarse ante las complicaciones trombóticas, aunque la duración de la misma aún no está definida.

Cuando existe el compromiso arterial, la mortalidad en la enfermedad de Behçet es elevada, fundamentalmente por rotura de aneurismas o complicaciones cerebrovasculares. La supervivencia a diez años en esta situación en el mejor de los casos es del 54%.

Por lo expuesto, la cirugía vascular es necesaria y no tiene discusión para el tratamiento de los aneurismas. La táctica a utilizar deberá ser adecuada de acuerdo a la topografía y la cantidad de los mismos, en general se está de acuerdo que para el aneurisma de aorta la sustitución con prótesis sintéticas es el tratamiento ideal en este tipo de pacientes. En caso de encontrarse las paredes arteriales de aspecto microscópicamente inflamatorio, se impone la realización de un bypass extraanatómico.

Para los aneurismas periféricos también se prefiere la reparación con prótesis sintéticas, ya que se plantea que la vena antóloga padece de

fenómenos de vasculitis propios de esta enfermedad, lo cual se vio asociado a un alto índice de fracaso terapéutico.

Se deben extremar los cuidados en la técnica quirúrgica; la arteria donde se realiza la anastomosis debe estar libre de enfermedad macroscópica, ya que las complicaciones son la regla, en especial la dehiscencia de la sutura, la trombosis de los injertos y los pseudoaneurismas⁽¹²⁾.

Esta condición agrega morbilidad a los procedimientos quirúrgicos con lo cual se asocia tratamiento médico, en base a inmunosupresores previos a la cirugía con el fin de disminuir las complicaciones.

Conclusión

La enfermedad de Behçet es una vasculitis multisistémica de diagnóstico clínico. El compromiso vascular, en especial el desarrollo de aneurismas, determina un pronóstico ominoso, ya que las complicaciones de los mismos son muy frecuentes, siendo este evento la principal causa de muerte en estos pacientes.

Por lo tanto el tratamiento oportuno de los aneurismas mediante sustitución protésica estará dirigido a disminuir la mortalidad.

Bibliografía

⁽¹⁾ Bartlett ST, McCarthy WJ 3rd, Palmer AS, Flinn WR, Bergon JJ, Yao YS. Multiple aneurysms in Behçet's disease. *Arch Surg*. 1988; 123 (8): 1004-8.

- ⁽²⁾ Roberts A C, Kaufman JA, Geller SC. Angiography Assessment in peripheral vascular disease. In: Strandness DE, Arina Van Breda A, Vascular diseases. Philadelphia Churchill Livingstone, 1994; vol. I p. 210-1.
- ⁽³⁾ Shimutzut Ehrlich GE, INaba G, Hayashi K. Behçet diseases. *Lancet* 1989; 1: 761-2.
- ⁽⁴⁾ Miquel Abad, C. Aneurismas en medicina interna. In: J.M. Estevan Solano, J.M. Tratado de aneurismas. Barcelona: Uriach 1997; 611-12.
- ⁽⁵⁾ Krause I, Uriel Y, Guedi D. Mode of presentation and multisystem involvement in Behçet disease: the influence of sex and age of disease onset. *J Rheumatol*. 1998; 25 (8): 1566-9.
- ⁽⁶⁾ Guardia J. Enfermedad de Behçet. In: Farreras Rozman Medicina interna. Barcelona: Doyma, 1992; p. 1020-1.
- ⁽⁷⁾ Abou-Zamzam, Ahmed Medwars J, Porter J M. Nonatherosclerotic vascular disease. In: S Moore Wesley S. Vascular surgery a comprehensive review. Philadelphia: Saunders 1998; p. 122-3.
- ⁽⁸⁾ Cacoub P, Sbai A, Wechsler B, Brochiou I, Braesco J. Vascular manifestation of Behçet's syndrome associated with solitary ulcerations resolved with immunosuppressants. *Rev Med Interne*. 2000; 21 (4): 353-71.
- ⁽⁹⁾ Wehslen B, Le Thi Huong Du. Maladie de Behçet In: Kieffer et Godeau P. Maladies arterielles non athéroscléreuse de l'adult. Aercu, Paris 1994; p. 323-34.
- ⁽¹⁰⁾ Donald Patman, R, Pshutze W. Enfermedades y padecimientos vasculares no ateroscleróticos. In: Richard H Dean, James T Yao, David C Brewster MD. Diagnóstico y tratamiento en cirugía vascular. México: El manual moderno 1997; p. 220-1.
- ⁽¹¹⁾ Tuzun H, Besirli K, Sayin A, Vural FS, Hamuryudan V, Hizli N, Yurdekul S, Yazici H. Management of aneurysms in Behçet syndrome: analysis of 24 patients. *Surgery* 1997; 121 (2): 150-6.
- ⁽¹²⁾ Sasaki Sh, Yasuda K, Takigani K, Shuya N, Matsui Y, Sakuma M. Surgical experiences with peripheral arterial aneurysms due to vasculo-Behçet's disease. *J Cardio-vasc Surg (Torino)* 1998; 39 (2): 147-50.