



Un aneurisma de la aorta abdominal roto revela una enfermedad de Behçet

Ruptured abdominal aortic aneurysm reveals Behçet's disease

10.20960/angiologia.00385

10/07/2022

Un aneurisma de aorta abdominal roto revela una enfermedad de Behçet

Ruptured abdominal aortic aneurysm reveals Behçet's disease

M. Kaibech^{1,2}, Ayoub Chetoui³, Ayoub Jamaoui¹, Wassim Mouyarden¹, Amine Bouallala¹, Rachidi Alaoui Siham³, Amine Azghari^{1,2},

¹Servicio de Cirugía Vascular. Hospital Universitario Tánger-Tetuán-Alhucemas. Tánger, Marruecos. ²Facultad de Medicina y Farmacia de Tánger. Universidad Abdelmalek Essaadi. Tánger, Marruecos. ³Servicio de Radiología. Hospital Universitario Tánger-Tetuán-Alhucemas. Tánger, Marruecos

Correspondencia: Amine Azghari. Servicio de Cirugía Vascular.
e-mail: Aazghari@gmail.com

Recibido: 25/12/2021

Aceptado: 05/07/2022

RESUMEN

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 de estos pacientes.

Presentamos el caso clínico de un paciente varón de 56 años con criterios clínicos para el diagnóstico de la enfermedad de Behçet (lesión oral y ulceración genital recurrente) que presentó la rotura de un aneurisma de aorta abdominal. El tratamiento quirúrgico fue mediante resección del aneurisma y reparación de la aorta asociado a terapia inmunosupresora. El posoperatorio cursó con buena evolución.

La enfermedad de Behçet se asocia con frecuencia a manifestaciones vasculares a diferentes niveles, por lo que el tratamiento debe individualizarse.

Palabras clave: Enfermedad de Behçet. Aneurisma de aorta abdominal. Rotura.

ABSTRACT

Behçet's disease is a systemic vasculitis of unknown etiology, which generally affects young adults and can produce systemic manifestations (ophthalmic, neurological, cardiac, pulmonary, vascular and renal), which are often the final cause of death in these patients.

We present the clinical case of a 56-year-old male patient with clinical criteria for the diagnosis of Behçet's disease (oral lesion and recurrent genital ulceration) who presented a ruptured abdominal aortic aneurysm. Surgical treatment was by resection of the aneurysm and repair of the aorta associated with immunosuppressive therapy. The postoperative period evolved satisfactorily.

Behçet's disease is frequently associated with vascular manifestations at different levels, so treatment must be individualized.

Keywords: Behçet's disease. Abdominal aortic aneurysm. Rupture.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Behçet es una vasculitis descrita en 1937 por Behçet (dermatólogo turco). Inicialmente incluía una triada que combinaba aftas bucales, aftas genitales y uveítis.

Su diagnóstico es esencialmente clínico; de hecho, sus criterios de clasificación permiten un diagnóstico con una sensibilidad del 91 % y una especificidad del 96 % (1).

Desde la publicación del primer caso de aneurisma de aorta en 1961, el número de casos descritos no deja de aumentar.

Presentamos un paciente con enfermedad de Behçet descubierta por la rotura de un aneurisma de aorta infrarrenal.

CASO CLÍNICO

Un paciente de 56 años ingresó por dolor abdominal en nuestro centro.

Como antecedentes presentaba una diabetes de tipo 2 y era fumador. A la exploración presentaba aftas bucales y aftas genitales recurrentes, una masa abdominal pulsátil y los pulsos periféricos conservados. El estudio analítico mostró un síndrome inflamatorio con leucocitosis, anemia (10 g/dL) y aumento de la VSG (60 mm en la primera hora). Una ecografía abdominal reveló la presencia de una dilatación preaórtica de 38 mm de diámetro y un angio TAC confirmó que se trataba de un falso aneurisma de la aorta infrarrenal que se extendía anteriormente (Fig. 1).

Ante la sospecha de un pseudoaneurisma infrarrenal en el contexto clínico de una posible enfermedad de Behçet se trasladó a la unidad de cuidados intensivos (UCI) y se inició tratamiento con inmunosupresores (ciclofosfamida) y corticosteroides.

Al día siguiente de su ingreso el paciente presentó inestabilidad hemodinámica y un descenso de la hemoglobina (Hb 7,3 g/dL). Una TAC abdominal de urgencia mostró un gran hematoma retroperitoneal (Fig. 2) y un crecimiento de la masa abdominal de 65 x 55 mm. El paciente fue trasladado inmediatamente a quirófano. Se realizó un pinzamiento de la aorta infrarrenal, evacuación del contenido hemático, identificación de la zona de rotura y sutura lateral con puntos sueltos del orificio de la pared aórtica. En el posoperatorio presentó un síndrome suboclusivo y una TAC de control mostró integridad de la pared aórtica con niveles hidroaéreos (Fig. 3). La evolución posterior fue satisfactoria y el paciente fue dado de alta con vigilancia y tratamiento médico. En el seguimiento 6 meses después el paciente estaba asintomático.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Behçet, observada fundamentalmente en los países de la cuenca mediterránea y en Japón (2), basa su diagnóstico en un conjunto de signos y de síntomas propuestos por la International Study Group for Behçet's Disease (ISGB) (1).

Nuestro paciente presentaba ulceraciones orales recurrentes asociadas a ulceraciones genitales recurrentes. Si bien los principales criterios para el diagnóstico de la enfermedad de Behçet son los signos cutáneos y

oculares, las complicaciones vasculares son unos de los modos de expresión de la enfermedad y pueden ser iniciales (3). Este es el caso de nuestro paciente.

Las principales afectaciones arteriales son los aneurismas (45-70 %) y las oclusiones (30-80 %), más raramente las estenosis arteriales (13 %) o las aortitis (3 %) (4).

La afectación vascular es singular porque se produce en un paciente joven, sin otro factor de riesgo vascular que no sea el tabaquismo y la diabetes. En un caso de cada cuatro (25 %) tiene lugar en el primer año de evolución de la enfermedad y puede ser el modo de presentación de esta patología. A veces, se asocia con un síndrome inflamatorio biológico y febril que justifica el uso de inmunosupresores (1).

Las vasculitis representan una causa rara de aneurisma de aorta abdominal (AAA). Aunque el eco Doppler permite precisar la naturaleza vascular de la enfermedad y la topografía de las lesiones, el angio TAC es el mejor medio diagnóstico, especialmente de las lesiones aneurismáticas abdominales (5). En nuestro paciente hicimos las dos exploraciones.

Entre las complicaciones se destaca la rotura, que se contiene típicamente en el espacio retroperitoneal izquierdo y en este caso se revela por un cuadro de dolor abdominal que precede a un estado de *shock* hemorrágico que puede estar ausente al principio y reemplazado por una lipotimia, que es lo que nuestro paciente experimentó tras su ingreso hospitalario.

La rotura también puede hacerse por vía intraperitoneal o en el tracto digestivo.

En cuanto al planteamiento terapéutico, el empleo de inmunosupresores, se ha demostrado eficaz en observaciones aisladas con afectación aórtica vinculada al Behçet. Los resultados de Min-Chan Park sugieren que la aparición de complicaciones posoperatorias puede reducirse cuando se aplica un tratamiento inmunosupresor posoperatorio y que la prueba de patergia (hipersensibilidad cutánea a la punción) puede utilizarse como método de detección de complicaciones posoperatorias en pacientes con enfermedad de Beçhet (6).

El tratamiento quirúrgico de la enfermedad aneurismática aórtica abdominal de Behçet es un reto importante no solo por las dificultades técnicas, sino también por la posibilidad de desarrollar un nuevo pseudoaneurisma anastomótico posoperatorio. Además de la terapia inmunosupresora durante y después de la operación, Mousa al (7) propone la envoltura protésica del constructo anastomosis como medida profiláctica para los pacientes con enfermedad vascular-Behçet.

La cirugía endovascular de aneurismas rotos (AAAr) se ha propuesto recientemente como una alternativa a la cirugía abierta, ya que permite disminuir la agresión fisiológica de la laparotomía evitando posibles daños colaterales (8). Henghui (9) en su estudio comparativo reportó que el tratamiento endovascular fue superior a la cirugía y a los injertos sintéticos en la disminución del pseudoaneurisma anastomótico. Sin embargo, se necesitan más estudios. La endoprótesis es una alternativa terapéutica interesante a la cirugía convencional, pero puede dar lugar a complicaciones posoperatorias, en particular a aneurismas anastomóticos. En nuestro enfermo se procedió a una evacuación del hematoma, a un pinzamiento de la aorta, a una identificación de la zona de rotura, y como era de pequeño tamaño, la dehiscencia de pared se procedió a las suturas laterales del orificio.

En conclusión, la enfermedad de Behçet es una enfermedad inflamatoria frecuente en la cuenca mediterránea, que puede dar lugar a aneurismas arteriales que pueden complicarse con su rotura. Aunque el tratamiento debe individualizarse, la cirugía convencional y el uso de inmunosupresores posoperatorios son buenas opciones.

BIBLIOGRAFÍA

1. International Study Group for Behçet's Disease. Criteria for diagnosis of Behçet's disease. *Lancet* 1990; 335:1078-80.
2. Toledo-Samaniego N, Oblitas CM, Peñaloza-Martínez E, Del-Toro-Cervera J, Alvarez-Sala-Walther LA, Demelo-RodríguezP, Galeano-ValleF.J Arterial and venous involvement in Behçet's syndrome: a narrative review. *Thromb Thrombolysis*. 2022 Feb 19. doi:

- 10.1007/s11239-022-02637.
3. Zoubida Tazi Mezalek , Hajar Khibri , Sarra Chadli , Safae El Fari , Wafaa Ammouri , Hicham Harmouche , Mouna Maamar , Mohamed Adnaoui Vascular complications of Behçet disease *Minerva Med* 2021 Dec;112(6):767-778. doi: 10.23736/S0026-4806.21.07490-5.
 4. Desbois A-C, Wechsler B, Cluzel P, Helft G, Boutin D, Piette J-C, et al. Atteintes cardiovasculaires de la maladie de Behçet. *Rev Med Interne* 2014; 35:103—11. Doi : 10.1016/j.revmed.2013.12.002
 5. Gornik HL, Creager MA. Aortitis. *Circulation* 2008; 117:3039-51. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.107.760686
 6. Park MC, Hong BK, Kwon HM, Hong YS. Surgical outcomes and risk factors for postoperative complications in patients with Behçet's disease. *Clin Rheumatol* 2007; 26:1475–80. doi: 10.1007/s10067-006-0530-9
 7. A Mousa , A Sharabi, Mai A Elkalla, A A Abdelhafez , A S Almulhim, O M Zakaria , A M Odeh. Prophylactic prosthetic wrapping for vascular anastomosis in patients with Behçet's aortic aneurysms: an experience from a resource-challenged setting *Int Angiol* 2019 Dec; 38(6):484-493. doi: 10.23736/S0392-9590.19.04038-0
 8. Alsac JM, Desgranges P, Kobeiter H, Becquemin JP. Emergency endovascular repair for ruptured abdominal aortic aneurysms: feasibility and comparison of early results with conventional open repair. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2005 ; 30:632-9. DOI : 10.1016/j.ejvs.2005.06.010
 9. Yin H, Li S, Wang M, Hu Z, Wang J, Yao C, et al. The value of endografts in the surgical management of arterial lesions secondary to Behçet disease. *J Vasc Surg* 2017;65:471 DOI: 10.1016/j.jvs.2016.08.109