

CARTAS CIENTÍFICAS

Behçet vascular: seguimiento a 3 años de paciente con presentación poli-aneurismática arterial complicada por múltiples roturas



Vascular Behcet's disease: A 3 year follow-up of a patient with multiple arterial aneurysms complicated by ruptures

A. Reyes Valdivia^{a,*}, C. Gómez Olmos^b, A. Duque Santos^a, J. Ocaña Guaita^a y C. Gandarias Zúñiga^a

^a Servicio de Angiología y Cirugía Vasculard, Hospital Ramón y Cajal, Madrid, España

^b Servicio de Cirugía Vasculard, Hospital San Francisco de Asís, Madrid, España

Introducción

La enfermedad de Behçet (EB) es un desorden multisistémico que afecta principalmente a varones de zonas mediterráneas, del Oriente Medio y Japón, entre los 20-40 años de vida. Los pacientes con esta afección llevan un curso crónico con reagudizaciones y remisiones impredecibles. El compromiso vascular se desarrolla principalmente entre un 20-40% de los pacientes¹, siendo la enfermedad tromboembólica venosa la de mayor frecuencia de aparición con un 75%, seguido de las manifestaciones arteriales con un 25%. La afectación de grandes arterias se produce entre el 1,5-2,2% de los pacientes con esta enfermedad². La manifestación clínica aneurismática se produce según el siguiente orden de frecuencia: aorta abdominal, pulmonar, femoral, poplítea y carótida. El pronóstico de los pacientes con EB se encuentra determinado por el grado de compromiso gastrointestinal, vascular y del sistema nervioso central³.

Caso clínico

Varón de 27 años que se presenta a la urgencia en *shock* hemodinámico y signos claros de abdomen agudo. Se realiza angio-tomografía (angio-TC) urgente, en donde se aprecia sangrado activo por rotura de aneurisma esplénico.

Se realiza embolización selectiva con *coils* de zona distal y proximal al aneurisma, observando en angiografía final exclusión de aneurisma y ausencia de sangrado activo (fig. 1). Evoluciona favorablemente en la unidad de cuidados intensivos (UCI). Dada la sospecha de enfermedad del colágeno se realiza angio-TC completo, evidenciando embolia pulmonar segmentaria bilateral y aneurisma sacular de arteria carótida interna intracavernosa de 20 mm y de arteria vertebral derecha de 12 mm. El paciente cursa con fiebre durante su evolución, siendo esta de origen indeterminado.

Se realiza exploración ecográfica de los miembros inferiores, con diagnóstico de trombosis venosa profunda femoral derecha. Se inicia tratamiento con anticoagulación sistémica, y dados los hallazgos arteriales, se decide la reparación endovascular de aneurismas cerebrales con exclusión selectiva mediante *coils*, siendo efectiva (fig. 2).

En su tercera semana de ingreso cursa con rotura de arteria cubital, que es reparada quirúrgicamente mediante

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: cauzaza@hotmail.com (A. Reyes Valdivia).



Figura 1 Aneurisma esplénico roto. Procedimiento de embolización con *coils*.

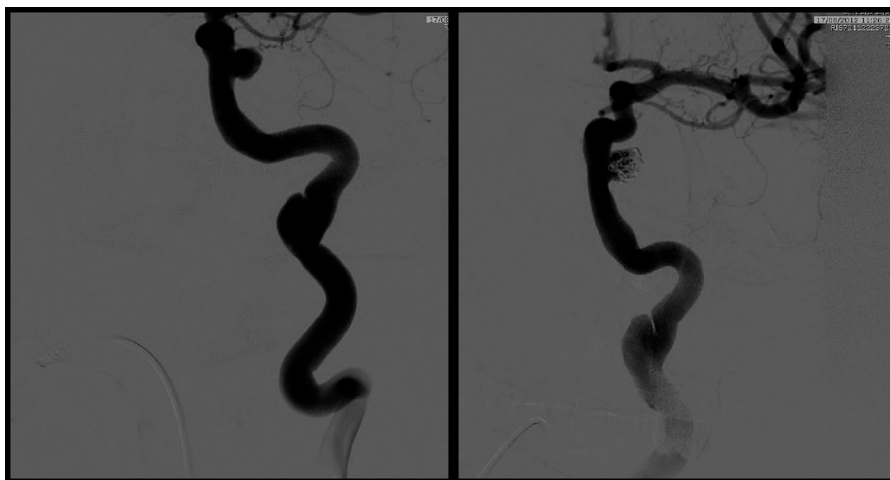


Figura 2 Aneurisma sacular de arteria carótida interna intracavernosa. Embolización con *coils* del saco y permeabilidad arterial.

drenaje de hematoma y ligadura. Se realiza nuevo angio-TC, en donde observamos la aparición de un aneurisma de 25 mm de arteria renal derecha, y trombosis parcial en vena cava inferior. Se decide tratamiento con embolización a través de *stent*, aunque durante el procedimiento dicha arteria cursa con rotura, por lo que se procede a embolización en su zona distal y proximal.

Dada la persistencia de la fiebre, es valorado por el equipo de reumatología. Debido al cuadro clínico y tras positividad de HLA-B51, se decide iniciar tratamiento con bolos de ciclofosfamida intravenosa, siendo efectivo para la remisión de la fiebre. El curso durante el ingreso posterior no evidenció la aparición de nuevos aneurismas ni complicaciones adicionales, por lo que, tras 2 meses de ingreso se decide el alta hospitalaria con tratamiento inmunosupresor ambulatorio y seguimiento con angio-TC.

En el seguimiento de imagen, 20 meses después del alta, se aprecia aneurisma de arteria hepática de 20 mm, por lo

que se realiza tratamiento endovascular electivo mediante colocación de *stent* más embolización con *coils* de forma satisfactoria.

El último control de imagen, a los 3 años de su ingreso inicial, no revela nueva aparición de aneurismas en zona visceral ni del sector aórtico, pulmonar o periférico, ni trombosis venosa de otros sectores.

Discusión

El presente caso refleja la complejidad de los pacientes con enfermedades multisistémicas con compromiso vascular. El diagnóstico es importante ya que realizar un tratamiento específico puede cambiar el curso de la enfermedad. En este caso, la sospecha inicial fue de un síndrome de Ehlers-Danlos (ED) vascular o tipo IV, siendo para este diagnóstico el tratamiento recomendado la reparación endovascular según la

aparición de las complicaciones o mantener conducta expectante de no existir rotura. Dado que en este paciente existía una tendencia importante a la rotura aneurismática, se decidió tratar los aneurismas, incluso algunos de ellos, siendo asintomáticos.

La persistencia de la fiebre y los cuadros tromboembólicos venosos, sugirieron un diagnóstico alternativo, añadiendo la positividad del HLA-B51. Dos meses después de su ingreso, la prueba genética (gen COL3A1) fue negativa para el síndrome de ED tipo IV y, por tanto, confirmaba el diagnóstico de EB vascular. Aunque probablemente fue la adecuada respuesta terapéutica al tratamiento inmunosupresor lo que brindó mayor fuerza al diagnóstico. Los eventos de rotura aneurismática tuvieron un curso clínico muy agresivo y en distintos sectores. No fue hasta el inicio del tratamiento inmunosupresor con ciclofosfamida, que los marcadores de inflamación sistémica y la fiebre cedieron en el curso de la evolución. La terapia inmunosupresora se describe de vital importancia en pacientes con esta enfermedad⁴.

El diagnóstico genético aporta una rentabilidad diagnóstica muy elevada para el síndrome de ED tipo IV (sensibilidad 95% y especificidad cercana al 100%)⁵ aunque el tiempo de espera para la obtención del resultado es una limitante en casos con comportamiento severo como el presente. La mejor opción terapéutica para pacientes con EB vascular no está claramente definida. La literatura aporta información de series de casos o experiencia de algunos centros de referencia^{6,7}. Se refiere que el tratamiento endovascular del sector aórtico es efectivo⁸, estos procedimientos también son de elección para el sector visceral y periférico, dada su poca invasividad. Se sugiere que tras la reparación abierta, existe riesgo elevado de aneurismas anastomóticos, dado el componente inflamatorio sistémico de la enfermedad⁹.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Bibliografía

1. Tuzun H, Seyahi E, Arslan C, Hamuryudan V, Besirli K, Yazici H. Management and prognosis of nonpulmonary large arterial disease in patients with Behçet disease. *J Vasc Surg.* 2012;55:157–63.
2. Younes S, Cherif Y, Mokni N, Berriche O, Zantour B, Boughammoura A, et al. Cerebral aneurysms: A rare feature of Behçet's disease-A case report and review of the literature. *Case Rep Neurol Med.* 2013;2013:812158.
3. Koksoy C, Gyedu A, Alacayir I, Bengisun U, Uncu H, Anadol E. Surgical treatment of peripheral aneurysms in patients with Behçet's disease. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2011;42:525e530.
4. Adler S, Baumgartner I, Villiger P. Behçet's disease: Successful treatment with infliximab in 7 patients with severe vascular manifestations. A retrospective analysis. *Arthritis Care Res (Hoboken).* 2012;64:607–11.
5. Mayer K, Kennerknecht I, Steinmann B. Clinical utility gene card for: Ehlers-Danlos syndrome types I-VII and variants - update 2012. *Eur J Hum Genet.* 2013;21, 10.1038/ejhg.2012.162.
6. Dolar E, Uslusoy H, Kiyici M, Gurel S, Nak SG, Gulten M, et al. Rupture of the splenic arterial aneurysm due to Behçet's disease. *Rheumatology (Oxford).* 2005;44:1327–8.
7. Kural-Seyahi E, Fresko I, Seyahi N, Ozyazgan Y, Mat C, Hamuryudan V, et al. The long-term mortality and morbidity of Behçet syndrome: A 2-decade outcome survey of 387 patients followed at a dedicated center. *Medicine (Baltimore).* 2003;82:60–76.
8. Balcioglu O, Ertugay S, Bozkaya H, Parildar M, Posacioglu H. Endovascular repair and adjunctive immunosuppressive therapy of aortic involvement in Behçet's disease. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2015;50:593–8.
9. Ozeren M, Mavioglu I, Dogan OV, Yucel E. Reoperation results of arterial involvement in Behçet's disease. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2000;20:512–9.