

Casos clínicos

Aneurismas de las arterias pulmonares en relación al síndrome de Hughes Stovin

Aneurysms of the pulmonary arteries in relation to Hughes Stovin syndrome

Brian Marcelo Abdala, Antonella Baroni, Ana Castelli, Julia Crema, Fernanda Beduino, Ignacio Jesús Masello, Romina Resta

RESUMEN

Servicio de Clínica Médica, Hospital Provincial de Rosario, Santa Fe, Argentina

Palabras clave: aneurismas pulmonares; síndrome de Hughes Stovin; Behçet.

Revista Argentina de Reumatología 2022; Vol. 33 (232-234)

Contacto de la autor: Brian Marcelo Abdala

E-mail: residentesclinicamedicahpr@gmail.com

Fecha de trabajo recibido: 18/11/22

Fecha de trabajo aceptado: 12/12/22

Conflictos de interés: los autores declaran que no presentan conflictos de interés.

Key words: pulmonary aneurysms; Hughes Stovin syndrome; Behçet.

El síndrome de Hughes Stovin es una vasculitis de pequeños y grandes vasos, más frecuente en hombres jóvenes. Se manifiesta con trombosis y aneurismas. Inicia con tromboflebitis que evoluciona a aneurismas con eventual desenlace fatal por ruptura de los mismos. Algunos autores consideran el síndrome de Hughes Stovin como una variante de la enfermedad de Behçet. El diagnóstico es clínico y el tratamiento de primera línea son los corticoides y la ciclofosfamida. Frente a un caso de trombosis, la anticoagulación es controversial por el riesgo de sangrado. Presentamos el caso de un varón joven con cuadro clínico compatible en el cual se descartaron otras patologías con requerimiento de tratamiento quirúrgico por mala evolución clínica.

ABSTRACT

Hughes Stovin syndrome is characterized by small and big vessels vasculitis, more commonly presented in young men. Initially it manifests with thrombophlebitis and aneurysms which can cause fatal bleed due to rupture. Some authors consider Hughes Stovin syndrome as a variant of Behçet's disease. Diagnosis is made by clinical findings and the first line treatment are corticosteroids and cyclophosphamide. Anticoagulation is controversial due to the increased risk of hemorrhage.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Hughes Stovin lo describieron por primera vez en 1959 los médicos John Patterson Hughes y Peter George Ingle Stovin, como una vasculitis sistémica de pequeños y grandes vasos. Es una enfermedad de baja frecuencia, de difícil diagnóstico y con implicancias serias por el riesgo de mortalidad debido a la ruptura de aneurismas, además por afectar a adultos jóve-

nes¹. Algunos autores consideran el síndrome de Hughes Stovin como una variante de la enfermedad de Behçet, vasculitis multisistémica que afecta a vasos de cualquier calibre^{2,3,4}.

Caso clínico

Paciente masculino, de 32 años de edad, con antecedente de esquizofrenia que consulta por cuadro de 2 meses de evolución de tos produc-

tiva y síndrome de impregnación que agrega posteriormente hemoptisis. Al examen físico se encuentran úlceras en cavidad oral y una única lesión ulcerada en el testículo derecho. Entre los exámenes de laboratorio se destacan: anemia normocítica normocrómica, leucocitosis con neutrofilia y aumento de eritrosedimentación y proteína C reactiva.

Inicialmente se evalúan etiologías infecciosas con baciloscopia y GeneXpert de esputo, hemocultivos. Por evidenciarse en radiografía de tórax lesiones hiperdensas radiopacas bilaterales, se realiza tomografía axial computada (Figura 1) y reconstrucción posterior (Figura 2) para mejorar la caracterización que muestra lesiones informadas como compatibles con aneurismas micóticos, múltiples dilataciones aneurismáticas bilaterales en ramas de la arteria pulmonar (la de mayor tamaño en segmento apical del lóbulo inferior izquierdo, 77 mm diámetro máximo) y con defecto de relleno mural compatible con signos de trombosis en vena mesentérica compatible con trombosis crónica. Al mismo tiempo, se realiza ecocardiograma que descarta endocarditis e hipertensión pulmonar.

Se solicita perfil inmunológico (FAN, C3, C4), que se encuentra dentro de los parámetros normales.

Al obtenerse cultivos negativos, se desestima etiología infecciosa y, en contexto de antecedente de úlceras orales y genitales junto con la trombosis profunda de vena mesentérica y aneurismas de arteria pulmonar, se arriba a un diagnóstico presuntivo de síndrome de Hughes Stovin asociado a enfermedad de Behçet.

Durante la evolución en la internación el paciente permanece febril con episodios de hemoptisis franca por lo que se considera, junto con el Servicio de Cirugía Torácica, lobectomía inferior izquierda por encontrar aneurismas de mayor tamaño, volumen y alteración parenquimatosa adyacente caracterizada por áreas de consolidación alveolar satélites y aumento de la circulación de arterias bronquiales y colaterales en tomografía de control, pero al ceder la hemorragia, se decide conducta expectante y se descarta tratamiento endovascular dado el tamaño de los aneurismas.

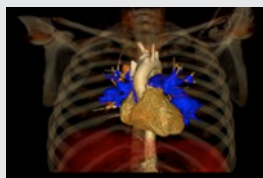
Se realiza tratamiento médico con corticoides a altas dosis con monitoreo en cuidados críticos y posteriormente ciclofosfamida, la cual continúa ambulatoriamente con regular res-

puesta clínica en relación a la mala adherencia al tratamiento debiendo realizarse finalmente tratamiento quirúrgico por progresión de la enfermedad, con reiterados episodios de hemoptisis y evidencia de empeoramiento de las imágenes tomográficas.

Figura 1: Tomografía axial computada.



Figura 2: Reconstrucción posterior.



DISCUSIÓN

La causa de la enfermedad se desconoce. Se ha propuesto un origen autoinmune o viral. Se manifiesta con tromboflebitis y/o trombosis venosa profunda en vena cava, yugular, ilíaca, portal, intracardiaca y senos venosos cerebrales. Los eventos trombóticos generalizados son frecuentes, pero no tienden a propagarse porque los trombos están fuertemente adheridos a la pared del vaso afectado. También se presentan aneurismas de la arteria pulmonar y bronquiales, con trombos intra aneurismáticos. Los aneurismas pueden ser únicos, múltiples, uni o bilaterales. La presentación clínica típica del síndrome de Hughes Stovin se relaciona con ambas situaciones².

En cuanto a las manifestaciones clínicas, los pacientes presentan tos, toracodinia, disnea, fiebre, hemoptisis y signos de hipertensión pulmonar.

La progresión natural inicia con tromboflebitis que evoluciona a aneurismas con posibilidad de desenlace fatal por ruptura de los mismos. La teoría inicial sugería que estos aneurismas se desarrollaban por cambios degenerativos en la pared de las arterias bronquiales, con cam-

bios consecuentes en los *vasa vasorum* de la arteria pulmonar^{2,4}.

La tomografía con contraste es de elección para el diagnóstico. No existen datos de laboratorio ni anticuerpos específicos asociados al síndrome de Hughes Stovin. Puede haber leucocitosis, anemia y reactantes de fase aguda elevados; en algunos casos se pueden encontrar ANCA positivos³.

Algunos autores consideran al síndrome de Hughes Stovin como una variante de la enfermedad de Behçet. Esta patología puede involucrar la piel y las mucosas con úlceras orales, genitales e intestinales, lesiones papulopustulosas o eritema nodoso, mono u oligoartritis, afectación ocular, neurológica y patología vascular. Se ha demostrado la asociación con el HLA-B51 en el 44% de los pacientes cuya presencia se asocia a mayor riesgo de enfermedad de Behçet, no así en el síndrome de Hughes Stovin¹. Cabe destacar que en nuestro caso no se realizó el estudio para positividad de este alelo por no disponer del mismo. Al faltar una prueba diagnóstica definitiva, el diagnóstico clínico se basa en criterios establecidos por el Grupo Internacional para el estudio de la enfermedad de Behçet con una especificidad y sensibilidad del 97%, si bien no existen criterios diagnósticos para el síndrome de Hughes Stovin².

El tratamiento de primera línea incluye corticoides a altas dosis y ciclofosfamida. Frente a un caso de trombosis, la anticoagulación es controversial por el riesgo de sangrado^{2,3}.

CONCLUSIONES

El síndrome de Hugh Stovin es una patología de muy baja frecuencia, pero con alta mortalidad debido al compromiso de las arterias pulmonares. Queremos destacar la sospecha clínica de esta entidad ante la presencia de aneurismas pulmonares ya que el diagnóstico precoz y el tratamiento temprano pueden modificar la historia natural de la enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fernández G, Florez F, Bastidas A, Bello M, Valle R, Londoño J, Reyes E, Santos P. Aneurisma de la arteria pulmonar en enfermedad de Behçet. *Revista Médica de Chile* 2020;138(1):82-87. doi: 10.4067/s0034-98872010000100012.
2. Moussa N, Znegui T, Snoussi M, Gargouri R, Bahloul Z, Abid S, Kammoun S. Recurrent haemoptysis revealing Hughes-Stovin syndrome. *European Journal of Case Reports in Internal Medicine* 2021;8(10):002810. doi: 10.12890/2021_002810.
3. Silva R, Escobar A, Vega R, Tapia R. Síndrome Hughes-Stovin. Caso clínico. *Rev Med Chile* 2013;141(7). doi: 10.4067/S0034-98872013000700013.
4. Keskin M, Polat G, Ayrancı A, Karadeniz G, Üçsular D, Büyüksirin M, Yalnız E. Insidious Hughes Stovin syndrome: Journey from pulmonary embolism to pulmonary arterial aneurysm. *Turkish Thoracic Journal* 2020;21(5):350-353. doi: 10.5152/TurkThoracJ.2018.19088.