



901 - SÍNDROME DE HUGHES-STOVIN; UNA VARIANTE PARTICULAR DE LA ENFERMEDAD DE BEHÇET. A PROPÓSITO DE UN CASO

José Gabriel Coley Llanos, Ágata González Gómez-Lozano, Irene Valiente Texeira, Victoria Melgarejo Ortega, Cristina Auxiliadora Estévez Muriel y Ana Benítez Martínez

Hospital Juan Ramon Jiménez, Sevilla.

Resumen

Objetivos: Presentar nuestra experiencia en el tratamiento del síndrome de Hughes-Stovin, una patología poco frecuente y potencialmente mortal, que se caracteriza por trombosis venosa profunda, vasculitis y múltiples aneurismas de las arterias pulmonares.

Métodos: Presentamos el caso de un paciente joven natural de Marruecos, que consultó por fiebre y hemoptisis, se realizó un TC de tórax con contraste objetivando múltiples aneurismas de las arterias pulmonares y trombosis de la vena cava suprarrenal y renal izquierda como hallazgo incidental. Como antecedentes recientes hace 3 meses el paciente presentó TEP en ramas subsegmentarias de las arterias lobares superiores derecha e izquierda motivo por el cual se inició anticoagulación con sintrom. Al repasar las imágenes del angioTC tórax con el equipo de radiología descartamos TEP (presentaba engrosamiento y estenosis las arterias pulmonares compatible con un proceso inflamatorio - vasculitis). Comentamos el caso con radiología intervencionista y se realizó embolización con éxito de dichos aneurismas. Por otro lado para el control de la vasculitis se inició tratamiento con pulsos de metilprednisolona 500 mg/día durante 3 días y posteriormente oral, prednisona a 1 mg/kg/día, con posterior reducción gradual; y ciclofosfamida 750 mg un bolo cada 15 días. En cuanto a la trombosis de la vena cava suprarrenal y renal los primeros días se trató con dosis profilácticas de bemiparina, una vez tratados los aneurismas y en ausencia hemoptisis u otro tipo de exteriorización hemorrágica, aumentamos hasta dosis anticoagulante.

Resultados: La evolución fue favorable, el angio-TC de control de las arterias pulmonares se observó trombosis de los aneurismas embolizados y en el doppler abdominal se objetivó persistencia del trombo a nivel de la vena cava suprarrenal y recanalización parcial de la vena renal izquierda, datos que indican mejoría. Se completó el estudio con un ecocardiograma que fue rigurosamente normal, eco-doppler de miembros inferiores que descartó TVP, analíticas normales, salvo ANA débilmente positivo 1/80. En controles de consulta externa permaneció asintomático, se disminuyó la ciclofosfamida a una vez al mes por 6 meses, prednisona 5 mg/día y continua anticoagulado con bemiparina.

Discusión: El síndrome de Hughes-Stovin se caracteriza por la asociación de aneurismas múltiples de las arterias pulmonares y TVP. La etiología es desconocida; pero algunos autores proponen la vasculitis como el proceso subyacente primario y se considera una variante de la enfermedad de

Behçet. En los estudios histopatológicos los vasos pulmonares presentan inflamación perivascular linfocítica e infiltrados de células plasmáticas, proliferación de células endoteliales y vasculitis de pequeños vasos. Hay similitudes entre la enfermedad de Behçet y el síndrome de Hughes-Stovin. Los hallazgos histológicos y angiográficos son similares. La diferencia clínica es la ausencia en el síndrome de Hughes-Stovin de úlceras orales y genitales, lesiones en la piel, iritis o artralgias. El diagnóstico se fundamenta en la presencia de aneurismas de arterias pulmonares y TVP, en ausencia de hallazgos clínicos o analíticos que definan otras entidades, especialmente la enfermedad de Behçet y otras vasculitis. Una característica especial es la presencia de trombosis de la vena cava como en nuestro caso. Teniendo en cuenta que la teoría del origen inmunológico y la presencia de inflamación parece la más consistente en la actualidad, se ha promovido el tratamiento inmunosupresor con prednisona o ciclofosfamida.

Conclusiones: Aunque se trata de un caso particular de vasculitis, y a pesar de no tener unos criterios diagnósticos ni clasificatorios establecidos, así como ausencia de protocolos o guías de tratamiento; nuestra experiencia ha sido satisfactoria. Finalmente, señalar que el diagnóstico precoz y el tratamiento temprano fue un factor importante en la evolución de nuestro paciente.