

Obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho por un pseudoaneurisma gigante de la arteria coronaria descendente anterior en un paciente con enfermedad de Behçet

David López-Gómez, Evelyn Shaw*, Josefina Alió, Ángel Cequier, Eduard Castells** y Enric Esplugas

Servicios de Cardiología, *Medicina Interna y **Cirugía Cardíaca. Ciudad Sanitaria y Universitaria de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona.

La presencia de pseudoaneurismas gigantes en las arterias coronarias de pacientes afectados de enfermedad de Behçet es un fenómeno inhabitual que ha sido descrito excepcionalmente en la literatura. Presentamos un caso de pseudoaneurisma gigante de la arteria coronaria descendente anterior con obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho en un paciente con enfermedad de Behçet. La evolución posterior tras resección quirúrgica y tratamiento esteroide fue satisfactoria.

Palabras clave: Aneurisma. Enfermedad coronaria. Estenosis.

(Rev Esp Cardiol 2000; 53: 297-299)

Giant Pseudoaneurysm of the Left Anterior Descending Coronary Artery with Obstruction of Right Ventricular Outflow in a Patient with Behçet's Disease

Giant pseudoaneurysms of coronary arteries in patients with Behçet's disease is a uncommon finding. It has been described exceptionally in the literature. We present a case of giant pseudoaneurysm of the left anterior descending coronary artery with obstruction of the right ventricular outflow in a patient with Behçet's disease. He improved after surgical resection and steroid treatment.

Key words: Aneurysm. Coronary disease. Stenosis.

(Rev Esp Cardiol 2000; 53: 297-299)

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Behçet (EB) es una vasculitis descrita en 1937¹ caracterizada por la aparición de aftas orales recidivantes, úlceras genitales y lesiones oculares. Desde entonces, a estas manifestaciones se han añadido lesiones a nivel cutáneo, articular, digestivo, neurológico y cardiovascular. Estas últimas son raras (el 7-29% según las series)², pero frecuentemente graves. Más del 20% de pacientes con afectación cardiovascular de la EB mueren a causa de ella². Esta enfermedad presenta una mayor prevalencia en varones en la tercera década de la vida, siendo especialmente frecuente en Japón y países del Mediterráneo oriental. No existe ningún patrón analítico o anatomopatológico específico de EB, por lo que el diagnóstico se basa en una serie de criterios clínicos preestablecidos³. Aunque se ha especulado con un posible origen autoinmune de

la EB, su etiología es aún hoy desconocida. El tratamiento se basa en los corticoides y otros fármacos inmunosupresores.

CASO CLÍNICO

Varón de 27 años que ingresó en nuestro centro por dolor torácico. Como único antecedente de interés había sido diagnosticado de enfermedad de Behçet desde dos años atrás por presentar episodios de vasculitis retiniana recidivante en el ojo izquierdo, aftas orales de repetición y lesiones cutáneas compatibles con eritema nudoso. Refería, además, varios traumatismos: fractura costal izquierda trece años atrás, fractura de clavícula derecha intervenida diez años antes y contusión lateral izquierda sin secuelas hacía 5 años.

El cuadro que motivó su ingreso se inició dos meses antes, en que, coincidiendo con una nueva recidiva de

Correspondencia: Dr. D. López-Gómez.
Servicio Cardiología. Ciudad Sanitaria y Universitaria de Bellvitge.
Feixa Llarga, s/n. 08907 L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona.

Recibido el 7 de abril de 1999.

Aceptado para su publicación el 2 de julio de 1999.

ABREVIATURAS Y ACRÓNIMOS

EB: enfermedad de Behçet.



Fig. 1. Arteria coronaria izquierda en proyección oblicua anterior izquierda. Se aprecia una cavidad amplia llenándose de contraste a partir de la porción media de la arteria coronaria descendente anterior.

su problema ocular, acudió a urgencias aquejado de febrícula y dolor torácico no opresivo, no irradiado y variable con la respiración y los movimientos (empeoraba con el decúbito). A la exploración física destacaba únicamente un muy discreto roce pericárdico. El electrocardiograma, la radiografía de tórax y las analíticas eran normales. El cuadro fue orientado como pericarditis aguda y se indicó tratamiento domiciliario consistente en reposo y aspirina a dosis antiinflamatorias. A pesar de esto, el paciente se mantuvo febricular mientras persistía el dolor torácico.

A las dos semanas, acudió de nuevo a nuestro centro por dolor más intenso que describía como opresivo y relacionado con el esfuerzo físico. En el análisis de los electrocardiogramas efectuados durante estos dos meses se apreciaba una progresiva negativización de la onda T en las derivaciones precordiales de v1 a v4.

En la exploración física al ingreso destacaba febrícula de 37,6° y taquicardia a 110 por minuto. La auscultación cardíaca ponía de manifiesto tonos rítmicos con soplo sistólico eyectivo de intensidad 4/6, muy audible, especialmente en el segundo espacio intercostal izquierdo. El resto de la exploración era normal.

En el electrocardiograma se apreciaba taquicardia sinusal a 110 por minuto con eje QRS a 90° y onda T negativa de v1 a v4. En la radiografía de tórax se apreciaban una silueta cardíaca y unos campos pulmonares normales. Las analíticas cursadas, incluyendo determinaciones de factor reumatoide, anticuerpos antinucleares (hep2) y anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo, no mostraron más alteración que una elevación de la velocidad de sedimentación globular de 74 mm/h (valor normal: 3-15 mm/h) y de la proteína C reactiva de 104,4 mg/l (valor normal < 5 mg/l). Resultaron asimismo negativos la totalidad de cultivos y serologías realizados.

El ecocardiograma transtorácico demostró la presencia de una estructura redondeada de 30 × 30 mm de diámetro, situada por delante del tracto de salida del ventrículo derecho, por debajo del plano de la válvula pulmonar. Esta estructura comprimía la salida del ventrículo derecho creando gradientes de hasta 30 mmHg. Se apreciaba, asimismo, flujo que llenaba dicha estructura en diástole y la vaciaba en sístole. No se apreció derrame pericárdico, ni tampoco otras alteraciones. El estudio transesofágico no aportó nuevos datos.

Posteriormente se realizó una coronariografía (fig. 1), que demostró imágenes compatibles con un gran pseudoaneurisma coronario que se llenaba a partir de la porción media de la arteria descendente anterior izquierda. La porción distal de dicha arteria se rellenaba por circulación heterocolateral desde la arteria coronaria derecha. En el ventriculograma se apreciaba una discreta hipocinesia apical.

A partir de los datos de la historia clínica y el resultado de las exploraciones realizadas, el paciente fue diagnosticado de pseudoaneurisma coronario en el contexto de enfermedad de Behçet. Ante el posible riesgo de rotura y la evidencia de compresión sobre cavidades derechas, se decidió actuar quirúrgicamente. El paciente se mantuvo febricular, a pesar de tratamiento antibiótico empírico, hasta el momento de la operación.

En la intervención se halló una estructura de 4 × 4 cm de diámetro que presentaba una pequeña comunicación con la porción media de la arteria coronaria descendente anterior. Se realizó resección de la misma con sutura del orificio en la pared arterial y se implantó un injerto aortocoronario con arteria mamaria a arteria descendente anterior, de localización más distal. El análisis anatomopatológico de la estructura reseca demostró la presencia de un material fibrinoleucocitario sin evidencia de pared vascular.

La evolución postoperatoria del paciente fue satisfactoria, reapareciendo sin embargo a las 24 h fiebre 38,5°, aftas bucales y lesiones cutáneas sugestivas de foliculitis. Todos los cultivos realizados (bacterianos y virales) fueron negativos. Ante la sospecha de un nuevo brote de la enfermedad de Behçet, se inició al décimo día de la intervención tratamiento con prednisona a dosis de 1 mg/kg/día, quedando afebril a las 48 h y remitiendo poco después las lesiones bucales y cutáneas. En la actualidad se halla totalmente asintomático.

DISCUSIÓN

Las principales causas de aneurismas coronarios son, por este orden: ateroscleróticas, congénitas, micóticas, secundarias a disección aórtica, luéticas y traumáticas⁴. En los últimos años se han incrementado los aneurismas coronarios secundarios a angioplastia coronaria transluminal percutánea y a cirugía de revascularización. También se han descrito en la enfermedad de Kawasaki, la

esclerodermia, la panarteritis nudosa, el síndrome de Ehler-Danlos, la arteritis de Takayasu, el síndrome de Marfan, la enfermedad de Rendu-Osler y la EB.

La afectación vascular en la EB es especialmente frecuente a nivel venoso, ocasionando desde episodios recurrentes de tromboflebitis superficial hasta trombosis de grandes venas². En las arterias, existen casos reportados de aneurismas de aorta y arteria pulmonar. También se han descrito estenosis de arterias subclavas, renales, carótidas y femorales. El sustrato anatómopatológico de estas alteraciones es la presencia de vasculitis que afecta a los *vasa vasorum* provocando fragmentación de las fibras elásticas de la capa media de la pared vascular².

A nivel cardíaco, se han descrito pacientes con EB que presentaron pericarditis (lo más habitual), miocarditis por infiltración de fibras miocárdicas o endocarditis aséptica por afectación de tejido valvular. Todas estas afectaciones son muy infrecuentes². Asimismo, la afectación de las arterias coronarias en la EB es excepcional. La literatura recoge escasos ejemplos de aneurismas o trombosis coronarias en pacientes con EB⁵⁻⁶, y únicamente hemos hallado un caso de pseudoaneurisma en arteria coronaria derecha asociado a dicha enfermedad⁷.

Dado que nuestro paciente presentaba aftas orales recidivantes, vasculitis retiniana y lesiones cutáneas de foliculitis, cumplía los criterios diagnósticos de EB³. Creemos que la explicación más probable del cuadro es la afectación cardíaca en el contexto de un nuevo brote vasculítico de su enfermedad sistémica. Esta afectación se daría inicialmente a nivel pericárdico y posteriormente en las arterias coronarias, provocando la aparición del pseudoaneurisma. Clínicamente, estos hechos se tradujeron en la presencia de dolor torácico inicialmente sugestivo de origen pericárdico, y posteriormente más compatible con ángor de esfuerzo. Paralelamente, aparecía un trazado electrocardiográfico de isquemia anteroseptal y un soplo intenso de estenosis pulmonar que no se había evidenciado pocas semanas antes.

Existen en la literatura otros casos de pseudoaneurismas coronarios de distintas etiologías que cursaron con compresión del tracto de salida de ventrículo derecho. Sebastian et al⁸ describen un caso de un paciente de 57 años que desarrolló un gran pseudoaneurisma en la anastomosis distal de un pontaje aortocoronario con arteria mamaria interna implantado a arteria coronaria descendente anterior años atrás. El paciente presentaba un soplo sistólico en el foco pulmonar secundario a obstrucción en el tracto de salida de ventrículo derecho por compresión del pseudoaneurisma. No hemos hallado ningún caso en la literatura que presente esta asociación en un paciente con EB.

BIBLIOGRAFÍA

1. Behçet H. Über rezidivierende aphthose, durch ein Virus verursachte Geschwüre am Mund, am Auge und an den Genitalien. *Derm Wochenschr* 1937; 36: 1152-1157.
2. James DG, Thomson A. Recognition of the diverse cardiovascular manifestations in Behçet's disease. *Am Heart J* 1982; 103: 457-458.
3. International study group for Behçet's disease. Criteria for diagnosis of Behçet's disease. *Lancet* 1990; 335: 1078-1080.
4. Daoud AS, Pankin D, Tulgan H, Florentin RA. Aneurysms of the coronary artery—Report of ten cases and review of the literature. *Am J Cardiol* 1963; 11: 228-237.
5. Rolland JM, Biscal O, Laradi A, Robinault J, Benzidia R, Vanetti A et al. Faux anévrisme du ventricule gauche et anévrismes coronaires au cours d'une maladie de Behçet. *Arch Mal Coeur* 1993; 86: 1383-1385.
6. Bowles CA, Nelson AM, Hammill SC, O'Duffy JD. Cardiac involvement in Behçet's disease. *Arthritis Rheum* 1985; 28: 345-348.
7. Kaseda S, Koiwaya Y, Tajimi T, Mitsutake A, Kanaide H, Takeshita A et al. Huge false aneurysm due to rupture of the right coronary artery in Behçet's syndrome. *Am Heart J* 1982; 103: 569-571.
8. Sebastian C, Knott-Craig CJ, Chandrasekaran K, Sivaram CA, Kugelmass AD, Lazzara R. Giant coronary artery pseudoaneurysm causing pulmonary artery obstruction: a rare complication of coronary bypass surgery—a case report. *Angiology* 1997; 48: 1073-1078.