

Manifestaciones vasculares (angiológicas) en el Síndrome de Behçet

Presentación de 8 casos y revisión de la literatura

F. VAQUERO, J. M. GUTIERREZ, V. POBO, M.^a E. B. DE QUIROS, J. M.^a MASONI,
J. RODRIGUEZ, A. ZORITA, J. VAZQUEZ y F. BONGERA

Servicio de Angiología y Cirugía Vascular (Jefe: F. Bongera). Hospital General de Asturias. Oviedo (España)

Introducción

El síndrome de Behçet (3) toma cuerpo y sirve de referencia cuando este autor, en 1937, describe la tríada clásica de iritis con hipopión, aftas y úlceras genitales recidivantes y se inclina por la etiología viral ante la presencia de inclusiones nucleares en los frotis de las aftas de varios pacientes.

Previamente otros autores (15, 1, 6) habían descrito el cuadro, remontándose seguramente hasta **Hipócrates** las primeras descripciones.

Touraine (57) amplía el concepto focal, describiendo el cuadro de la gran aftosis o aftosis generalizada.

Hoy como Síndrome de Behçet entendemos un cuadro multisintomático con afectaciones polisistémicas recidivantes, pudiendo faltar en ocasiones algunos de los elementos de la tríada. Diversos autores, con trabajos ya clásicos (37,45), invocan criterios mayores y menores como señas de identidad del síndrome o formas abortivas (11). **Hubault** (25) introduce como criterio mayor la hipersensibilidad cutánea a la simple punción, ya reseñada por **Nazzaro** (43).

Edad, sexo, distribución

Aunque se han descrito casos infantiles (47, 32) el síndrome suele aparecer en la segunda y tercera década, siendo para **Chajek** (12) entre 15 y 54 años las edades límite, que viene a coincidir con la revisión de 11 series, algunas muy importantes hechas por este autor.

En nuestros casos las edades de comienzo han sido entre 19 y 43 años, curiosamente las dos mujeres.

En cuanto al sexo nosotros encontramos 6 hombres y dos mujeres. Parece claro el predominio de la afectación masculina (47, 12, 60).

Geográficamente es más frecuente en la ribera del Mediterráneo y Japón, y de menor frecuencia en los países anglosajones (13).

Resumidas en el Cuadro 1 la edad, sexo y evolución de los pacientes.

CUADRO 1
EDAD, SEXO Y EVOLUCION

Caso n.º	Edad	Sexo	Per. Seg.	Exitus
1	38 a.	V	14 a.	+
2	25 a.	V	8 a.	
3	36 a.	V	7 a.	+
4	25 a.	V	6 a.	
5	19 a.	H	6 a.	
6	43 a.	H	4 a.	
7	33 a.	V	2 a.	
8	25 a.	V	1 a.	

Etiopatogenia

1. La teoría viral fue la primera hipótesis, habiendo multitud de estudios realizados para confirmarla. Siguiendo a **Hubault** (25), resumimos que las inclusiones constatadas con microscopía óptica y electrónica tienen poco valor como certeza, permaneciendo obscura la respuesta a los ensayos y publicaciones que se apoyan en las transmisiones de la enfermedad conseguidas en animales.

2. La mediación inmunitaria de las lesiones anatómo-clínicas, viene avalada por los trabajos, que van desde la demostración de anticuerpos en la mucosa oral (47), en 1963, hasta los más recientes de **Lehner** en que establece bases inmunogenéticas el hallar una significativa asociación entre los enfermos afectados de patología oral y mucocutánea con HLA-B12, la manifestación articular con HLA-B27 y la ocular con HLA-B5 (33). Por otra parte, complejos inmunocirculantes son encontrados en el suero, correlacionados con exarcebaciones de la enfermedad. Estudios secuenciales le permiten afirmar que en estos pacientes los brotes aparecen cuando suben las IgM o IgG crioglobulinas, entrando en fase de remisión cuando éstas disminuyen (34).

Realmente parece que el conflicto inmunológico se desarrolla y asienta sobre los pequeños vasos, habiéndose descrito (26) Vasculitis mediada por inmunocomplejos con crioglobulinemia mixta, clínica de púrpura y petequias, con biopsia de piel afecta que muestra Vasculitis con IgM, C3 y fibrina en las paredes de los vasos por inmunofluorescencia.

Clínica

Resumidas en el Cuadro 2 las manifestaciones clínicas de nuestros pacientes.

Manifestaciones vasculares (angiológicas)

Hemos observado (Cuadro 3) Trombosis venosa superficial y profunda, afectando a cava superior en una ocasión, iliaca y femoral en otra y cava inferior en dos ocasiones. Dos embolismos pulmonares comprobados.

CUADRO 2
MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Núm.	Oral	Gen.	Ocul.	Piel	Vascul.	Artic.	Neur.	Digest.	Renal	Otras
1	+	+	—	+	+	+	—	+	—	—
2	+	+	—	+	+	+	—	—	+	Orquitis
3	+	+	+	—	+	—	+	+	—	Emb. Pulm. Tub. Pulm. Emb. Puim.
4	+	—	—	+	+	—	—	—	—	—
5	+	+	+	+	+	—	—	+	—	—
6	+	+	+	+	—	+	—	—	—	—
7	+	+	—	+	+	—	—	—	—	Tub. Pulm. Pericard. Epididim.
8	+	+	—	+	+	—	—	—	—	—

CUADRO 3
MANIFESTACIONES VASCULARES (ANGIOLOGICAS)

Caso núm.	Tromb. Ven. Superfic.	Tromb. Ven. Profunda	Emb. Pulm.	Aneurismas	Aneurismas de sutura	Tromb. Art.
1	Brazos	—	—	Femoral Aorta Abd.	Femoral Aorta Abd. Íliaca c.	—
2	Safena Int.	Cava Inf.	—	—	—	—
3	—	Subclavia Cava Inf.	SI	Pulmonares	—	Fem.-Popl.
4	Safena Int.	Iliofem.	SI	—	—	—
5	Safena Int.	—	—	—	—	—
6	—	—	—	—	—	—
7	Brazos	Cava Sup.	—	Femoral	Femoral	Coronaria
8	—	Poplíteo	—	—	—	—

Aneurismas de localización femoral en dos casos, de arterias pulmonares y de aorta abdominal. Aneurismas de sutura (falsos aneurismas) en femoral común en dos ocasiones, aorta abdominal e iliaca primitiva.

Trombosis arterial que causó isquemia aguda en sector fémoro-poplíteo bilateral en una ocasión, resuelta con tratamiento médico y trombosis coronaria que produjo infarto en otra, con afectación pericárdica.

Resumimos a continuación el protocolo clínico de los casos 1, 2, 3, 4 y 7 que son los más interesantes en cuanto a manifestaciones angiológicas, algunos de los cuales deben ser considerados como verdaderos Vásculo-Behçet (Shimizu, 56) o mejor Angio-Behçet.

Casos clínicos

Caso núm. 1.: F. G. A. Varón de 38 años.

Comienza su enfermedad en 1965 con aftas orales y genitales, fiebre, artralgias y lesiones dérmicas en cara interna de muslos. Tiene dos nuevos brotes hasta que en mayo de 1966 ingresa de urgencia por aparición de un bulto doloroso en ingle izquierda, diarreas con cólicos y aftas bipolares.

Laboratorio: anemia discreta, V.S.G. elevada con I.K. de 63,5. Resto de estudios sistemáticos habituales y de exploración general: Normal.

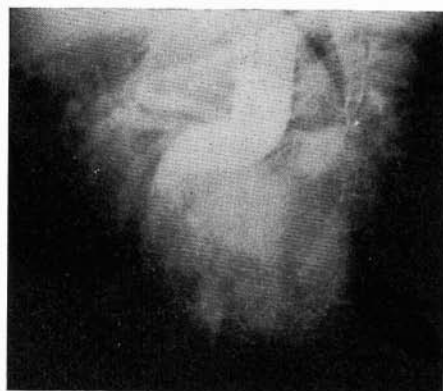
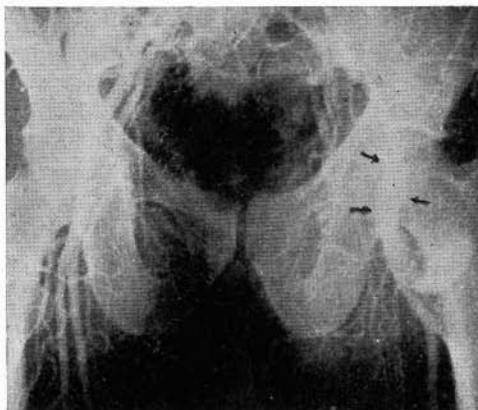


Fig. 1. — Caso n.º 1. Aortografía 1966. Aneurisma femoral común izquierdo. Trombosis femoral superficial.

Fig. 2. — Caso n.º 1. Aortografía 1979. Falso aneurisma de aorta abdominal (A.P.).

Fig. 3. — Caso n.º 1. Aortografía 1979. Falso aneurisma de aorta abdominal (lateral).

Exploración Vascular: Aneurisma inflamatorio en fase de ruptura en femoral común izquierda (fig. 1).

Aortografía: Aneurisma femoral permeable. Trombosis de femoral superficial.

Intervención: Resección de aneurisma femoral común, interposición de vena safena autóloga femoral común-profunda.

Histología: Pared de falso aneurisma con infiltrado inflamatorio inespecífico. Alta a los dos meses, sin lesiones.

En 1974 nuevo ingreso. En este intervalo ha tenido varios rebrotes de su enfermedad e ingresó en otro Centro.

Ahora ingresa con diagnóstico de aneurisma de aorta abdominal. Se palpa una masa pulsátil periumbilical, dolor lumbar intenso. Resto de exploración vascular sin cambios, así como los exámenes y exploraciones complementarias.

Intervención: Resección de aneurisma de aorta abdominal infrarrenal, de 10 centímetros de anchura, injerto de Woven-dacron 22-11 mm. aorto-biilíaco. En el postoperatorio hace brote aftoso. Alta, sin complicaciones.

En 1979 nuevo ingreso por bulto doloroso y pulsátil en ingle izquierda compatible con aneurisma femoral. Relata historia de dos meses de evolución de dolor lumbar y epigástrico. De los estudios y exploraciones realizadas destaca la presencia de dos aftas orales, discreta anemia y V.S.G. elevada.

Exploración vascular: Aneurisma en ingle izquierda en fase de ruptura de injerto de safena previo, colocado 13 años antes. Aneurisma de aorta a estudiar.

Intervención: Resección de falso aneurisma inguinal e interposición de un injerto de dacron doble Velour de 8 mm. iliaca externa-femoral profunda izquierda.

Hemocultivos repetidos y cultivos de la pared y coágulos del aneurisma, negativos. Histología: Pared de falso aneurisma.

Una vez remontado y cicatrizada la herida operatoria se estudia la masa pulsátil abdominal por cateterismo femoral derecho y axilar izquierdo (figs. 2 y 3), observándose un enorme falso aneurisma de aorta abdominal y otro más pequeño ilíaco izquierdo, correspondientes a las líneas de sutura del injerto colocado 5 años antes.

El paciente se anemiza progresivamente y el dolor lumbar se hace insostenible, lo que obliga a la intervención.

Laparotomía sobre cicatriz anterior, clampaje aórtico por debajo de mesentérica superior, ayudados por Fogarty de oclusión de cava. Las arterias renales están incluidas en el aneurisma. Se practica resección parcial de aneurisma, esplenectomía y nefrectomía izquierda, resección del aneurisma ilíaco izquierdo. Interposición de injerto bifurcado aorto-ilíaco y aorto-renal derecho con dacron doble Velour. Intervención muy laboriosa debido a la inflamación propia secundaria a la enfermedad del paciente, a la fisuración del aneurisma y a la intervención previa 5 años antes. En el traslado del paciente desde el quirófano hace fibrilación, pero no remonta tensiones, midriasis, mala respuesta a estímulos y colapso progresivo, haciendo éxitus al día siguiente de la intervención.

Caso núm. 2: S. G. F. Varón de 25 años.

Comienza su enfermedad en 1972 con orquitis y nódulos cutáneos dolorosos, diagnosticados de eritema nodoso. Unos meses después aparecen de nuevo estas lesiones, fiebre, cordones flebíticos en piernas y muslos y aftas en boca, dos meses después ingresa por repetición del cuadro con edema marcado en miembros inferiores, no lesiones genitales ni oculares.

Exploración vascular: Edema en ambos miembros inferiores, dolor sobre restos de cordones flebíticos en cara interna de muslos, circulación colateral inguinal y abdominal de suplencia, todo ello compatible con Síndrome de cava inferior.

Se intenta ilio-cavografía por punción femoral y disección de ambas safenas internas, que no se realiza por no tener luz ni las safenas ni el confluente femoral, estando reducidos a cordones inflamatorios.

Laboratorio: Anemia, V.S.G. muy elevada, leucocitosis, hipoactividad ostensible del sistema fibrinolítico.

El resto de exámenes complementarios son normales.

Alta a los seis meses, con tratamiento médico, tras remitir por completo la clínica y las alteraciones hematológicas.

A los cinco meses nuevo ingreso, habiendo tenido otro brote por medio, con proteinuria de 1,2 gr./l. Se practica, entre otros estudios, biopsia renal para descartar afectación renal del Behçet, trombosis de vena renal, etc., siendo el resultado normal.

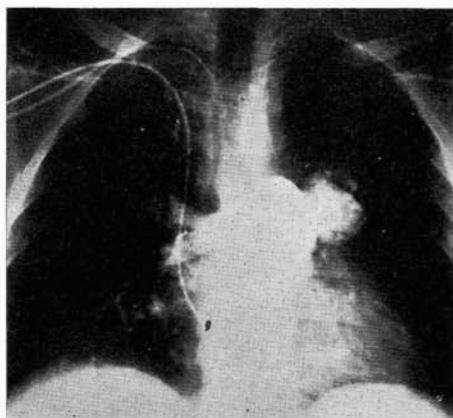


Fig. 4. — Caso n.º 4. Arteriografía pulmonar. Aneurismas de ambas arterias pulmonares. Múltiples imágenes de embolismo pulmonar.



Fig. 5. — Caso n.º 4. Iliocavografía. Trombosis venosa iliofemoral izquierda, circulación colateral suprapúbica.

Actualmente el paciente sigue bien. Ha tenido en estos 7 años aftas orales, lesiones cutáneas, hematuria microscópica. Sigue revisiones periódicas, vida normal y medicación discontinua.

Caso núm. 3: C. C. V. Varón de 36 años.

Comienza su enfermedad en 1973 con úlceras muy dolorosas en mucosa oral, escroto, raíz de pene; días después, coroiditis y signos meníngeos; poco después edema en ambos miembros inferiores.

Exploración vascular: Trombosis venosa del sector ilio-cava en fase de secuela. Se realiza ilio-cavografía que confirma el diagnóstico.

Linfografía: Aumento inespecífico del tamaño y número de ganglios de la cadena iliaca derecha.

En los exámenes complementarios hay una leucocitosis y V.S.G. muy elevada; el resto de las exploraciones son normales.

Dos meses después de su alta reingresa por una hepatitis sérica y dolores abdominales que recuerdan la pancreatitis, resolviéndose con antiespasmódicos. Estudios enzimáticos y con contraste a los R.X. son normales. Alta.

En abril de 1974 ingresa por cuadro gripal, fiebre y esputo hemoptoico. En R.X. de tórax llama la atención unas condensaciones hiliares bilaterales.

Tras una prueba de supresión de corticoides, en la que hace rebrote violento de su enfermedad, se confirma mediante arteriografía pulmonar (fig. 4) que las condensaciones hiliares corresponden a aneurismas de ambas arterias pulmonares. Se observan también múltiples imágenes de embolismo pulmonar.

Exámenes complementarios: B.K. negativo, leucocitosis, V.S.G. elevada; el resto es normal. Alta a los dos meses.

En julio de 1974 nuevo ingreso por aftas bipolares, con tos, fiebre y esputo hemoptoico, flebitis superficial en piernas, trombosis venosa axilo-subclavia izquierda, habiéndose desarrollado mucho la circulación colateral abdominal cava inferior-cava superior.

A los pocos días, episodio de isquemia aguda en ambos miembros inferiores, con frialdad, parestesias, y dolor en los dedos, cediendo el cuadro con tratamiento anticoagulante y vasodilatador. Los pulsos poplíteos y distales están abolidos.

En R.X. de tórax aparecen imágenes de cavitación en lóbulo superior izquierdo, que no había tres meses antes, compatible con tuberculosis pulmonar. Las imágenes mediastínicas producidas por los aneurismas de las arterias pulmonares han aumentado enormemente de tamaño.

E.C.G. con crecimiento de cavidades derechas.

Laboratorio: Leucocitosis, V.S.G. muy elevada, B.K. en esputo positivo en varias muestras.

Se instaura tratamiento específico, haciendo éxitos a finales de agosto por hemoptisis fulminante, creemos secundaria a rotura de aneurisma pulmonar, dada la espectacularidad del cuadro y el enorme crecimiento alcanzado por los aneurismas.

Caso núm. 4: M. K. K. Varón de 25 años.

Comienza su enfermedad en 1974 con aparición de aftas orales dolorosas, que rebrotan con frecuencia.

A los pocos meses ingresa por un cuadro de dolor torácico y fiebre por sospecha de embolismo pulmonar.

La R.X. de tórax muestra un pequeño derrame pleural en base derecha e imágenes de T.P. residual.

A los cuatro días, episodio de dolor en miembro inferior izquierdo, con edema hasta la ingle.

La exploración vascular es compatible con trombosis venosa ilio-fémoro-poplíteica izquierda.

Se realiza iliacavografía, que confirma el diagnóstico (fig. 5) mostrando imá-

genes de trombosis ilio-femoral izquierda, vena cava inferior libre, circulación colateral suprapúbica.

Dermatología: Lesiones exudativas en codos.

Oftalmología: Retinosis miópica.

Linfografía: Aumento tamaño cadenas ilíacas, inespecífico.

Urografía: Deformidad ureteral distal izquierda, secundario a cruce inflamatorio sobre el eje ilíaco.

Laboratorio: D.H.L. 398, V.S.G. elevada y leucocitosis.

Los estudios complementarios restantes son normales.

Alta a los cuarenta días de su ingreso.

En 1978 reingresa por nuevo cuadro de embolismo pulmonar, confirmado por R.X. de tórax y gammagrafía pulmonar.

Pocos días antes brote de aftas orales, nunca genitales ni afectación ocular.

Flebo-iliocavografía: Retrombosis fémoro-poplíteo y secuela postflebítica ilio-femoral bien recanalizada.

Estudio gastro-duodenal: Úlcus bulbar.

Resto de estudios sistemáticos: Normales.

Alta, sin problemas, a los 15 días.

Caso núm. 5: G. M. S. Varón de 33 años.

Comienza su enfermedad en abril de 1978 con aparición de aftas escrotales dolorosas.

Poco después bulto doloroso pulsátil en ingle derecha, por lo que acude a urgencias, ingresando bajo el diagnóstico de aneurisma femoral derecho.

Exploración general: Dos úlceras en escroto, resto normal. Posteriormente, aparecen aftas bucales.

Laboratorio: Leucocitosis, V.S.G. elevada, resto normal.

Intervención: Resección de aneurisma roto en cara posterior de femoral común derecha e injerto de vena safena propia fémoro-femoral. Recupera pulsos distales.

Histología: Pared de falso aneurisma inflamatorio, inespecífico. Linfadenitis inespecífica. Alta al mes.

Reingresa en junio de 1978 por brote pericárdico y aftas bucales con fiebre.

Dos días después nuevo bulto doloroso pulsátil sobre la cicatriz inguinal previa, que se diagnostica como aneurisma de boca anastomótica.

Intervención quirúrgica: Ligadura de arteria femoral común, profunda y superficial y escisión del aneurisma.

Bacteriología del aneurisma falso, negativa.

Histología: Pared de falso aneurisma.

Mantiene su miembro en fase de claudicación intermitente. El E.C.G. señala isquemia subepicárdica difusa.

En R.X. de tórax y tomografías aparece una masa que ha crecido progresivamente y que parece corresponder a orejuela izquierda, seguramente secundaria a pericarditis, que debe ser valorada por cateterismo cardíaco que se aplaza hasta una remisión más larga de su enfermedad.

Ingresa en otro Centro por nuevo brote y dolor precordial intenso un mes después de su alta (julio de 1978).

El E.C.G. se informa como de infarto ántero-septal.

Se realiza arteriografía coronaria y cateterismo cardíaco, mostrando obstrucción de la descendente anterior y tercio final de la coronaria derecha.

La masa de la silueta correspondiente a orejuela izquierda es efectivamente informada como compatible con derrame pericárdico. Resto normal.

En abril de 1979 ingresa en nuestro Hospital por brote de aftas bipolares y sintomatología correspondiente a síndrome de vena cava superior, que se comprueba por cavografía (fig. 6).

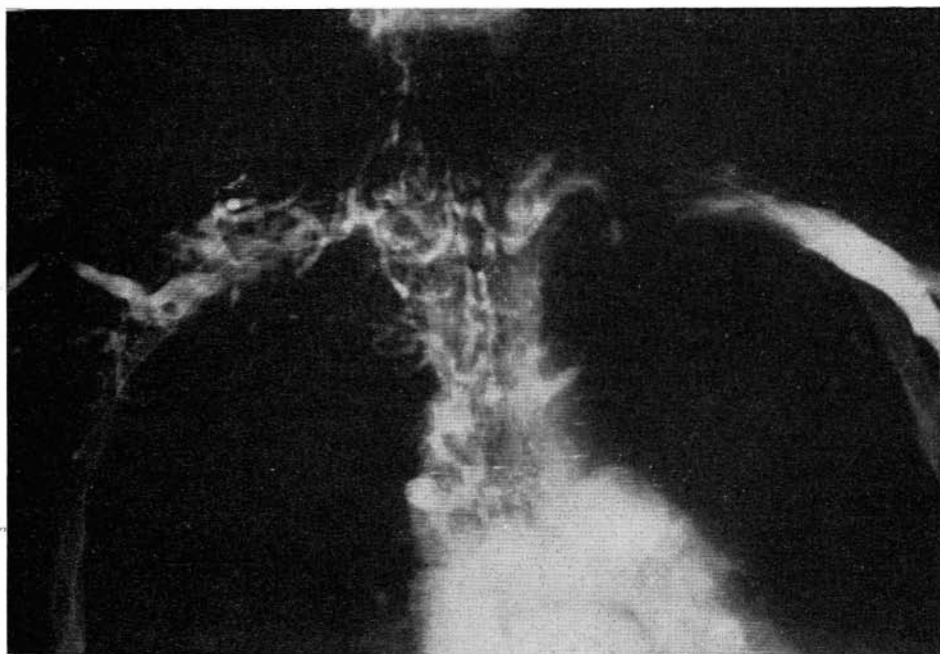


Fig. 6. — Caso n.º 5. Cavografía superior. Síndrome de obstrucción de cava superior.

Pocos días después, aparición de una masa látero-cervical que crece lentamente hasta alcanzar un tamaño de 14×9 cm. Se realiza arteriografía de troncos supraórticos (fig. 7) que no muestran aneurisma y sí arterias normales pero desplazadas por la masa.

Biopsia-drenaje quirúrgico: Necrosis y detritus celulares, correspondiente a absceso ganglionar cervical.

Bacteriología del absceso, negativa.

En agosto de 1979 nuevo ingreso por brote pluriorifical, fiebre y dolor torácico, con esputo hemoptoico.

La bacteriología de esputo es negativa. En R.X. de tórax aparece un derrame

pleural izquierdo. Se extrae líquido, llegándose a la conclusión de que es una afectación pleural secundaria a Behçet, que se trata con inmunosupresores, no realizando biopsia pleural para no suspender la anticoagulación oral. Alta, dos meses después.

En enero de 1980 reingresa por astenia, anorexia, pérdida de peso y tos productiva hemoptoica, esta vez no tiene brote de aftas.

R.X. tórax: Lesiones específicas en ambos vértices.

Cultivo de B.K. en esputo positivo, tratamiento específico. Alta, con tratamiento, a los tres meses.

Actualmente está bien y sigue en tratamiento.

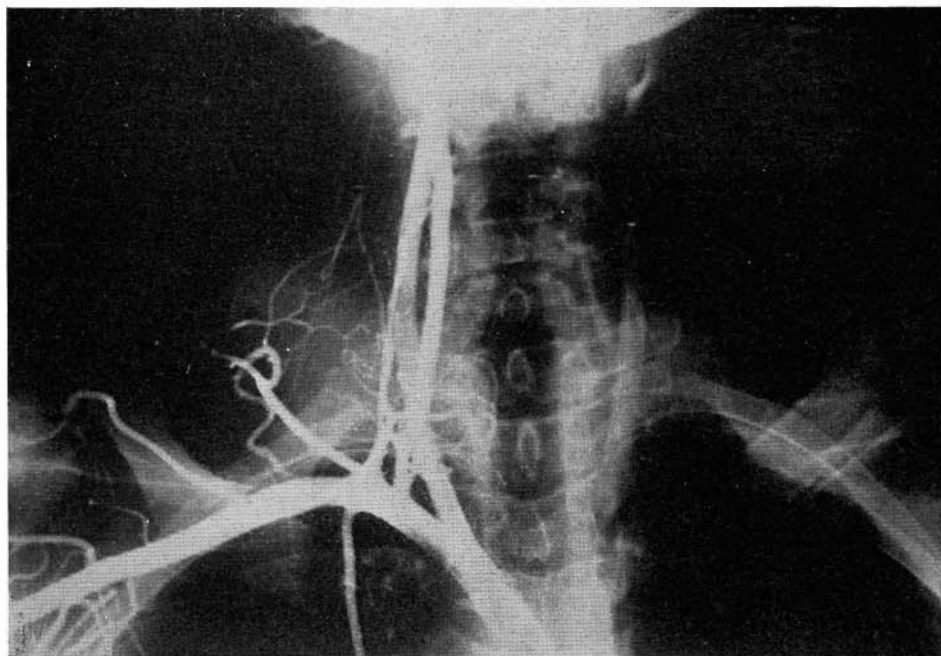


Fig. 7. — Caso n.º 5. Arteriografía de troncos supraaórticos. Masa ganglionar látero-cervical derecha que desplaza vasos del cuello.

Discusión

La frecuencia de las manifestaciones clínicas angiológicas que nosotros recogemos, englobando trombosis venosa, superficial y profunda, trombosis arterial y aneurismas arteriales, es similar a la afectación genital y dermatológica general y muy superior a la ocular (22, 38). Todos los pacientes en cada ingreso fueron valorados por el Servicio de Oftalmología.

Ya **Adamantiadis (1)** describe como 4.º signo funcional la tromboflebitis, en virtud de su frecuencia de aparición. Actualmente creemos más oportuno hablar de manifestaciones **angiológicas** o **vasculares** para designar a cualquiera de las

formas de aparición de este criterio mayor, especificando posteriormente el tipo de patología, arterial, venosa o linfática, afecta.

Histológicamente las biopsias realizadas de piel, de ganglios linfáticos, de pared de aneurisma arterial, etc., siempre han demostrado una Vasculitis inespecífica que afecta al territorio de la microcirculación. Incluso se puede pensar (54) que la lesión elemental es una Vasculitis con «tropismo venoso».

Creemos que el alto porcentaje (88 %) de manifestaciones angiológicas de nuestra serie es debido a la colaboración entre los distintos Servicios del Hospital para las consultas internas y a la existencia de un Servicio Jerarquizado de Angiología y Cirugía Vascular integrado en el Hospital General desde 1963.

Aunque en general se admite que las manifestaciones vasculares son de aparición tardía, también puede ser una forma de comienzo de la enfermedad (53, 39, 30, 49). En dos de nuestros casos la forma de comienzo, antes que la aparición de aftas, fue un aneurisma femoral derecho de rápido crecimiento, con características inflamatorias, en un caso, y la aparición en el otro de embolismo pulmonar precediendo a la clínica de edema y dolor de trombosis venosa. Como en la excelente revisión de **Faure y Colomb** (21), dividiremos por apartados las manifestaciones vasculares.

A) Manifestaciones venosas

1. Trombosis venosa superficial

En cinco de nuestros casos ha estado presente esta manifestación, siendo su localización en dos casos las venas de antebrazo y en los otros tres el sistema safeno interno, en un caso de forma parcial en muslo y en los otros dos de forma generalizada bilateral, con el habitual cortejo periflebítico. Tarda 5-7 días en desaparecer y rebrota con facilidad sobre el mismo territorio, hasta convertir las venas en tejido fibroso inflamatorio cicatrizal, verdaderos cordones macizos. En un caso hizo imposible la práctica de iliocavografía por disección del cayado de las safenas, al ser un puro cordón las safenas y las femorales superficial y común.

2. Trombosis venosa profunda

La frecuencia del 62 % puede ser poco fiable por el corto número de la serie, pero no demasiado si nos fijamos en **Benayed y Hamza** (4), que recogen un 47 % en una serie de 38 casos.

a) **Troncos venosos:** Hemos hallado un caso de trombosis en vena subclavia y axilar izquierda sin extensión a cava superior, que es una localización muy rara (40). Otro caso de trombosis venosa poplítea y de los troncos profundos de la pierna.

b) **Cava superior:** En nuestro caso no se ha presentado aislada como manifestación tardía de la enfermedad (23, 30, 51, 12) sino que, como en el caso de **Roguín** (52), va precedida de intensa pericarditis; aunque difiere de nuestro caso en que la trombosis es completa del sistema cava superior y es portador de trombosis coronaria (tercio distal de la derecha y descendente anterior) con infarto y aneurisma femoral previo.

No hemos encontrado asociación de trombosis de ambas cavas (30, 51), así como tampoco afectación de las suprahepáticas (S. de Budd-Chiari) de forma crónica (30, 59) o aguda (8).

c) **Cava inferior:** Aunque no es una manifestación frecuente, son numerosos los casos descritos (30, 23, 12) así como los recopilados (53).

Nosotros hemos encontrado una trombosis iliofemoral izquierda sin extenderse a cava inferior y dos casos de trombosis iliocava. La clínica que presentan es la habitual de edema de miembros inferiores, síndrome ortostático y circulación colateral abdominal, tanto más importante como antigua es la obstrucción.

De los tres casos, dos cursaron como embolismo pulmonar, hecho muy raro en el S. de Behçet (12, 5, 28) por el gran componente inflamatorio parietal de estos pacientes. En un caso fue demostrado, por arteriografía pulmonar, asociado a aneurismas de las arterias pulmonares; y en otro, por R.X. de tórax, clínica y gammagrafía pulmonar.

De todos modos es comprensible que cuanto mayor es el diámetro de la vena más fácil es que la reacción inflamatoria parietal no consiga una completa fijación del trombo, posibilitando el embolismo en ocasiones tardío, similar al producido por el trombo flotante descrito por **Capdevila** (7).

Ante la buena respuesta obtenida con tratamiento anticoagulante, no nos pareció oportuno en estos pacientes por sus especiales características la práctica de cirugía venosa directa, desobstructiva o interruptiva, aunque esta última teóricamente la podemos considerar indicada cuando se dan las circunstancias del caso de **Betancor** (5), en que se colocó un clip de Adams-De Weese.

No hemos presenciado manifestaciones debidas a fístula arterio-venosa (27) ni trombosis de los senos intracraneales (27, 36, 20).

B) Manifestaciones arteriales

1. Trombosis arterial

Recogemos dos casos de trombosis arterial. El núm. 7 con trombosis de dos ramas coronarias (descendente anterior y tercio final de la coronaria derecha) con infarto de miocardio ántero-septal, ocurrido durante el ingreso del paciente en otro Centro, es una manifestación casi inédita en el Behçet, sólo reportada antes por **Chandon** (14). En ambos casos llama la atención la extraordinaria juventud de los pacientes, 27 y 34 años, respectivamente. El otro caso es una trombosis arterial fémoro-poplítea que se presentó bajo la forma de una isquemia aguda en grado III de Fontaine, que con tratamiento anticoagulante y vasodilatador endovenosos, desapareció el dolor en reposo y las parestesias, pasando a una claudicación intermitente confortable (200-300 m.).

Han sido publicadas isquemias agudas por trombosis de pequeñas arterias en miembros superiores e inferiores (46, 48, 17, 42), con lesiones isquémicas circunscritas y presencia de pulsos periféricos.

En vasos femorales y poplíteos (19, 35, 44) la isquemia brusca, puede conducir a la gangrena y amputación o resolverse con tratamiento médico y cirugía hiperemiante, dependiendo de la capacidad de suplencia de la circulación

colateral. Creemos indicada la heparinización suficiente del paciente. No tenemos experiencia con tratamiento fibrinolítico (estreptoquinasa, uroquinasa), aunque teóricamente dada la presencia ocasional de hipofibrinólisis en estos pacientes (9, 10), que nosotros sólo hemos observado en el Caso núm. 2, puede ser el tratamiento de elección.

2. Aneurismas arteriales

a) **Periféricos:** Hemos «padecido» dos casos (núms. 1 y 7) en hombres jóvenes y ambos de localización femoral. La manifestación clínica fue tumor pulsátil, expansivo, doloroso, de crecimiento rápido y características inflamatorias; latían pulsos distales. Estas manifestaciones, que se superponen a las de los aneurismas considerados como «micóticos», nos deben mover a pensar en el Behçet en todo portador de estos aneurismas «calientes» que tienden a la ruptura.

En un caso se realizó aortografía previa a la intervención, en el otro no. En los dos casos se reseccó el aneurisma, interponiendo vena safena del propio paciente.

En el primer caso hubo permeabilidad sin complicaciones durante 13 años; en el segundo, 50 días.

Ambos casos desarrollaron al cabo de ese tiempo aneurismas falsos de boca anastomótica superior, con las incidencias ya reseñadas en su historia clínica.

Los aneurismas de arterias periféricas son muy raros, habiéndose descrito en miembro superior dos casos de arterias del antebrazo (47), axilar (31) y carótida primitiva (56).

En miembros inferiores, en arteria femoral (40, 28, 50, 31). En total, cinco pacientes con seis aneurismas.

En todos los casos intervenidos el resultado ha sido desconsolador, pues la arteritis parietal con afectación de los vasa-vasorum (18), responsable de la formación del aneurisma, hace que la pared arterial restante sea friable y las anastomosis no cicatricen, produciéndose sin excepción aneurismas de boca anastomótica, que cuando se han reparado se han conseguido nuevos falsos aneurismas que conducen a la trombosis espontánea o a la ligadura arterial, excepto en el caso de **Kingston** (31), cuyo seguimiento es todavía muy corto, pues nuestro primer caso estuvo sin problemas en la reparación femoral durante 13 años.

En arteria poplítea han sido descritos tres casos (19, 49, 28), siendo los dos primeros bilaterales y de evolución hacia la trombosis, como es norma en esta localización, o produciéndose falsos aneurismas como en los anteriores.

Creemos, como los autores que han publicado sobre este tema, que la indicación operatoria de los aneurismas periféricos debe reservarse a los que estén sintomáticamente en fase de ruptura o cuando al trombosarse presenten síndrome isquémico grado III o IV. con amenaza de gangrena del miembro.

En todos los casos, repetidos cultivos de los trombos aneurismáticos y de la pared del aneurisma han sido negativos en cuanto a presencia de microorganismos.

b) **Aorta abdominal:** En nuestro caso el aneurisma de esta localización puede estar relacionado con arteriografía previa realizada 8 años antes, aunque este tiempo transcurrido no nos permita afirmarlo. La aparición de aneurismas en las bocas anastomóticas aórtica e ilíaca izquierda tras el injerto bifurcado es la tónica habitual que hemos descrito anteriormente, aunque el Woven-Dacron utilizado en la primera reparación tenga adjudicados alrededor de un 3-5 % de aneurismas tardíos de boca anastomótica. Pero, por la historia del caso con aparición del aneurisma aórtico y femoral, coincidiendo con un rebrote de la enfermedad, pensamos en el Behçet como la causa de recidiva. En los casos descritos (40, 55, 41, 24, 58) la tendencia a la ruptura y la inflamación parietal es la regla.

La cirugía de estos aneurismas debe realizarse siempre que estén en fase de ruptura, observando en los demás casos una vigilancia clínica estricta con controles periódicos cada 4-6 meses por ecografía o T.A.C. Naturalmente si se observa un crecimiento rápido entre dos controles debe intervenir por el peligro de ruptura que entraña, sus complicaciones y peores resultados. Las arteriografías deben limitarse a las estrictamente indispensables en los pacientes con enfermedad de Behçet ante el evidente riesgo de formación de aneurisma en la zona de punción o cateterismo arterial.

c) **Arteria pulmonar:** La vasculitis del Behçet, al afectar a este grupo, también produce trombosis y formación de aneurismas de las arterias pulmonares (2, 16).

El caso que nosotros recogemos fue presentado en 1974 (29) y creemos que es inédito por simultanear en la arteriografía algo tan infrecuente como es la degeneración aneurismática de las arterias pulmonares y la presencia de múltiples ramas amputadas por embolismos pulmonares, procedentes con seguridad del episodio de trombosis del sistema cava inferior que sufrió este paciente un año antes.

C) Manifestaciones linfáticas

Hemos recogido tres casos claros de afectación linfática.

En dos casos las biopsias ganglionares fueron informadas como adenitis inespecífica, seguramente por el mecanismo de vasculitis por conflicto inmunitario que ya hemos comentado.

Una linfografía efectuada dio imágenes también inespecíficas, pero con importante aumento del número y tamaño de los ganglios.

Por último, hay que resaltar el extraño «tumor frío» látero-cervical del último caso, correspondiente a una masa ganglionar que se inflamó de forma espectacular, abscesificándose posteriormente. Es una manifestación angiológica que no hemos encontrado descrita en la literatura por nosotros revisada.

No hemos encontrado linfangitis en el sentido estricto, aunque creemos posible que esos cuadros imbricados de paniculitis-flebitis superficial en los miembros tengan componente linfático.

Conclusiones

Aunque la enfermedad de Behçet es infrecuente debemos pensar en ella si queremos que no se nos despisten pacientes sin diagnosticar. Enfermos jóvenes afectados de flebitis o/v vasculitis, aneurismas «micóticos», etc. nos deben hacer pensar en un posible «criterio mayor» para preguntar por los otros «estigmas» y ponernos sobre la pista de la enfermedad. Sólo diagnosticaremos un S. de Behçet por sus manifestaciones vasculares si pensamos en él.

Por último señalar que el síndrome de Behçet, polisistémico por excelencia en sus manifestaciones clínicas, engloba con frecuencia todo el terreno que estudia la Angiología: arterias, venas y linfáticos, por lo que puede hablarse en estos casos de «Angio-Behçet».

RESUMEN

Los autores presentan desde la óptica angiológica los casos de Síndrome de Behçet recogidos en su Centro, resaltando que de los ocho casos estudiados sólo uno no tenía manifestación vascular.

Se presentan detalladamente cinco casos que recogen prácticamente todo el espectro de complicaciones vasculares descritas en la literatura, algunas de ellas muy infrecuentes: aneurisma pulmonar, iliaco, aórtico; trombosis coronaria; embolismos pulmonares; trombosis venosa de grandes troncos, etc.

Un injerto de vena safena por aneurisma femoral izquierdo duró 13 años permeable, caso inédito en la literatura del Behçet.

Se considera que cualquier manifestación **angiológica** debe tomarse como **criterio mayor** del S. de Behçet. Por último se hace un estudio sistematizado de las manifestaciones venosas, arteriales y linfáticas, proponiendo también el término de **angio-Behçet**. Finalizan con una revisión y puesta al día de la bibliografía.

SUMMARY

Experience on 8 cases of the Behçet Syndrome and their vascular manifestations are exposed; five of them are detailed. After proposing to denominate it «Angio-Behçet Syndrome», the authors finish with a revision of the literature and of the bibliography.

BIBLIOGRAFIA

1. Adamantiadis, B.: La thrombophlébite comme quatrième symptôme de l'iritis récidivante à hypopion. «Ann. Oculist. (Paris)», 179: 143, 1946.
2. Bank, H.: Thrombotic pulmonary manifestations in Behçet's syndrome. «Isr. J. Med. Sci.», 9: 955, 1973.
3. Behçet, H.: Über rezidivierende aphthose durch ein virus verursachte geschwüre am mund, am auge und an den genitalien. «Derm. Wschr.», 105: 1.152, 1937.
4. Benayed, H. y Hamza, M.: «La Maladie de Behçet; Problèmes actuels». Ed. Imprimerie Orficielle, Tunis, vol. 1, p. 113.
5. Betancor, P.; Hurtado, A.; Sáenz, C.; Palacios, J.; Schuller, A.: Manifestaciones insólitas en la enfermedad de Behçet. A propósito de una observación. «Rev. Clín. Esp.», 148: 207, 1978.
6. Bluthé, L.: «Zur Kenntnis des Rezidivierenden Hypopions». Tesis inaugural, Heidelberg, 1908.
7. Capdevila, J. M.; Bongera, F.; Luque, M.; Estevan, J.; Vaquero, F.: Iliocaval thrombectomy. A review of 179 operations. «J. Cardiovas. Surg.», 11 th. World Cong. Intern. Cardio-Vasc. Soc. Barcelona, sept. 1973, p. 443.

8. Carles, P.; Fournial, F.; Andrieu, M.; Duffaut, M.; Gouzi, M.; Durand, D.; Bugat, R.; Rumeau, J.L.; Ton That, H.: Syndrome de Budd-Chiari. Evolution terminale d'une maladie de Behçet. «Rev. Med. Toulouse», 14: 671, 1978.
9. Cunliffe, W. J.: An association between cutaneous vasculitis and decreased blood-fibrinolytic activity. «Lancet», 1: 1.226, 1969.
10. Cunliffe, W. J. y Menon, J. S.: Treatment of Behçet's syndrome with phenformin and ethyloestrenol. «Lancet», 1: 1.239, 1969.
11. Curth, H. O.: Behçet's syndrome, abortive form [recurrent aphthous oral lesions and recurrent genital ulcerations]. «Arch. Dermatol.», 54: 481, 1946.
12. Chajek, T.; Fainaru, M.: Behçet's disease. Report of 41 cases and a review of the literature. «Medicine», 54: 179, 1975.
13. Chamberlain, A.: Behçet's syndrome in 32 patients in Yorkshire. «Ann. Rheum. Dis.», 36: 491, 1977.
14. Chandon, J. P.; Darmon, M.; Banda, R.; Lodovici, F.; de Roca-Serra, P.; Devaux, J. F.; Olive, T.; Bernard, P. M.; Privat, Y.: Infarctus du myocarde juvénile révélateur d'une maladie de Behçet. «Soc. Franc. Derm. Syph.», Paris, 9: 2, 1978.
15. Dascalopoulos, N.: Sur deux cas d'uvéite récidivante. «Ann. Oculist.», 169: 387, 1972.
16. Davies, J. D.: Behçet's syndrome with haemoptysis and pulmonary lesions. «J. Path.», 109: 351, 1973.
17. Decroix, G.; Louvier, M.; Guillet, P.: Syndrome de Behçet avec manifestations pulmonaires. «Bull. Mém. Sec. Med. Hôp.», Paris, 119: 97, 1968.
18. Enoch, B. A.; Castillo-Olivares, J. L.; Khoo, T.; Grainger, R.; Henry, L.: Major vascular complications in Behçet's syndrome. «Postgrad. Med. J.», 44: 453, 1968.
19. Enoch, B. A.: Gangrene in Behçet's syndrome. «Br. Med. J.», 3: 54, 1969.
20. Fadli, M. E. y Youssef, M. M.: Neuro-Behçet's syndrome in the United Arab Republic. «Eur. Neurol.», 9: 76, 1973.
21. Faure, M. y Colomb, D.: Les manifestations vasculaires de la grande aptose de Touraine (syndrome de Behçet). «Sem. Hôp. Paris», 54: 432, 1978.
22. Haim, S.; Sobel, J. D.; Freidman-Birnbaum, R.: Thrombophlebitis. A cardinal symptom of Behçet's syndrome. «Acta Derm-Vener. (Stockh)», 54: 299, 1974.
23. Haim, S.; Barclai, D.; Hazani, E.: Involvement of veins in Behçet's syndrome. «Br. J. Dermatol.», 84: 238, 1971.
24. Hills, E.: Behçet's syndrome with aortic aneurysms. «Br. Med. J.», 4: 152, 1967.
25. Hubault, A.; Hamza, M.; de Seze, S.: La maladie de Behçet en 1975. «Nouv. Pres. Médic.», 4: 559, 1975.
26. Huston, K.; O'Duffy, J. D.; McDuffie, F.: Behçet's disease associated with a lymphoproliferative disorder, mixed cryoglobulinemia, and an immune complex mediated vasculitis. «J. Rheumat.», 5: 217, 1978.
27. Imaizumi, M.; Nukada, T.; Yoneda, S.; Abe, H.: Behçet's disease with sinus thrombosis and A-V. malformation in brain. «J. Neurol.», 222: 215, 1980.
28. Jenkins, A.; Mac Pherson, A.; Nolan, B.; Housley, E.: Peripheral aneurysms in Behçet's disease. «Br. J. Surg.», 63: 199, 1976.
29. Jiménez, J. R.; Telenti, A.; Soler, C.: Hallazgos radiológicos en la enfermedad de Behçet. A propósito de dos casos. Simp. «Radiol. Pulm.» XII Cong. N. Radiol. 2-5 julio 1974.
30. Kansu, E.; Ozer, F. L.; Akalin, E.; Guler, Y.; Zileli, T.; Tanman, E.; Muftuoglu, E.: Behçet's syndrome with obstruction of the venae cavae. «Quart. J. Med.», 41: 151, 1972.
31. Kingston, M.; Ratcliffe, J. R.; Alltree, M.; Merendino, K. A.: Aneurysm after arterial puncture in Behçet's disease. «Br. Med. J.», 180: 1.766, 1979.
32. Lehner, T.: Behçet's syndrome and autoimmunity. «Br. Med. J.», 1: 465, 1967.
33. Lehner, T.; Batchelor, J. R.; Challacombe, S. J.; Kennedy, L.: An immunogenetic basis for the tissue involvement in Behçet's syndrome. «Immunology», 37: 895, 1979.
34. Lehner, T.; Losito, A.; Gwyn, W. D.: Cryoglobulins in Behçet's syndrome and recurrent oral ulceration: assay by laser nephelometry. «Clin. Exp. Immunol.», 38: 436, 1979.
35. Mamo, J. G. y Baghdassarian, A.: Behçet's disease. A report of 28 cases. «Arch. Ophthal.», 71: 4, 1964.
36. Masheter, H. C.: Behçet's syndrome complicated by intracranial thrombophlebitis. «Proc. R. Soc. Med.», 52: 1.039, 1959.
37. Mason, R. M. y Barnes, C. G.: Behçet's syndrome with arthritis. «Am. Rheum. Dis.», 28: 95, 1969.
38. Masuda, K.; Inaba, G.; Mizushima, H.: A nation wide survey of Behçet's disease in Japan. II Clinical survey. «Jap. J. Ophthal.», 19: 278, 1975.
39. Mateo, I.; Gijón, J.; Martín, E.; Postigo, J. L.; Muñoz, R.; Fernández, P.: Síndrome de Behçet. Presentación de nuevos casos y revisión de la literatura. «Rev. Clin. Esp.», 155: 283, 1979.
40. Mishima, Y.; Veno, A.; Ishikawa, K.: Vascular involvement in Behçet's disease. «Angiology», 23: 366, 1972.
41. Mounsey, J.: Oro-genital ulceration with phlebothrombosis (Behçet's syndrome?) complicated by osteomyelitis of lumbar spine and ruptured aorta. Clinical Pathology Conference «Br. Med. J.», 1: 357, 1965.
42. Mowat, A. G. y Hothersall, T. E.: Gangrene in Behçet's syndrome. «Br. Med. J.», 2: 636, 1969.
43. Nazzaro, P.: Cutaneous manifestations of Behçet's disease: Clinical and histopathological findings. Int. Symp. on Behçet's disease, Rome, p. 15 (Karger, Basel/New York, 1966).
44. Nazzaro, P.; di Carlo, A.; Nazzaro-Porro, M.: Le alterazioni venose ed arteriose nella malattia di Behçet. «Boll. Ist. Derm. Sn. Gall.», 7: 45, 1971.
45. O'Duffy, J. D.: Suggested criteria for diagnosis of Behçet's disease. «J. Rheumat. (suppl.) 18, 1974.
46. O'Duffy, J. D.; Carney, J. A.; Deobhab, S.: Behçet's disease. Report of ten cases, three with new manifestations. «Ann. Int. Med.», 75: 561, 1971.
47. Oshima, Y.; Shimizu, T.; Yokohari, R.; Matsumoto, T.; Kano, K.; Kagami, T.; Nagaya, H.: Clinical studies on Behçet's syndrome. «Ann. Rheumat. Dis.», 22: 36, 1963.

48. **Pallis, C. A. y Fudge, B. P.:** Neurological involvement in Behçet's disease. «Arch. Neurol. Psych. (Chic)», 75: 1, 1956.
49. **Piers, A.; Pope, F.; Seymour, W.; Wyatt, A. P.:** Behçet's disease with arterial and renal manifestations. «Proc. Roy. Soc. Med.», 70: 540, 1977.
50. **Reza, M. y Demanes, J.:** Behçet's disease. A case with hemoptysis, pseudotumor cerebri, and arteritis. «J Rheumat.», 5: 320, 1978.
51. **Rocenthal, T.; Halkin, H.; Shani, M.:** Occlusion of the great veins in Behçet's syndrome. «Angiology», 23: 600, 1972.
52. **Roguin, N.; Haim, S.; Reshef, R.; Peleg, E.; Riss, E.:** Cardiac involvement and superior vena caval obstruction in Behçet's disease. «Thorax», 33: 375, 1978.
53. **Salvetti, A.:** «Les Complications Vasculaires de la gran aphtose de Touraine (maladie de Behçet). A propos d'une observation». Thèse (Université Cl. Bernard), Lyon, N.º 150, 1974.
54. **Schmitt, J.; Barrucand, D.; Favre, D.; Floquet, J.:** La vascularité à tropisme veineux est-elle la lésion élémentaire de base de la maladie de Behçet? «Ann. Med. Int.», 130: 235, 1979.
55. **Shikano, S.:** Ocular pathology of Behçet's syndrome. Int. Symp. on Behçet's disease, Rome, p. 111 (Karger, Basel/New-York, 1966).
56. **Shimizu, T.:** Clinical and immunological studies on Behçet's syndrome. «Folia Ophtal. Jap.», 22: 801, 1971.
57. **Touraine, A.:** L'aphtose. «Bull. Soc. Franç. Derm.-Syph.», 48: 61, 1941.
58. **Urayama, A.; Sakai, F.; Imai, Y.:** Maladie de Behçet associée à des lésions vasculaires. Syndrome d'Angio-Behçet. «Acta Soc. Ophtal. Jap.», 77: 1461, 1973.
59. **Valletau de M. M.; Morin, M.; Graveleau, J.; Perol, R.; Francoual, M.; Mornet, P.:** A propos d'un cas d'association de syndrome de Budd-Chiari et de syndrome de Behçet. «Som. Hôp. Paris», 50: 2.679, 1974.
60. **Wechsler, B.:** La maladie de Behçet. «Rev. Med.», 21: 565, 1980.