

Síndrome de Hughes-Stovin

Autores: Gabriela Tabaj¹, Eduardo Giugno¹, Santiago Rossi^{1,2}, Thiago Vasconcelos²

¹Servicio de Neumonología Clínica. Hospital del Tórax Dr. Antonio A. Cetrángolo

²Centro de Diagnóstico Dr. Enrique Rossi

Correspondencia:

Gabriela Tabaj

E-mail: gabrielatabaj@gmail.com

Recibido: 18.02.2015

Aceptado: 22.04.2015

Resumen

El síndrome de Hughes-Stovin (SHS) es una enfermedad rara, caracterizada por la presencia de tromboflebitis y aneurismas de las arterias pulmonares y/o bronquiales. Si bien la etiología y patogénesis del SHS se desconoce, se han identificado asociaciones con ciertas infecciones y angiодisplasia. Pertenece al grupo de las vasculitis generalizadas, con un mecanismo patológico muy parecido al de la enfermedad de Behçet (EB), incluso considerándose como una variante de esta última. Las manifestaciones clínicas incluyen tos, disnea, fiebre, toracodinia y hemoptisis. Es fundamental realizar un diagnóstico y tratamiento de manera temprana debido a que estos pacientes presentan un alto riesgo de ruptura de los aneurismas de arteria pulmonar. El tratamiento se basa en el uso de agentes inmunosupresores.

Palabras clave: síndrome de Hughes-Stovin, aneurismas pulmonares

Abstract

Hughes-Stovin Syndrome

The Hughes-Stovin Syndrome (HSS) is a very rare clinical disorder characterized by thrombophlebitis and multiple pulmonary and/or bronchial aneurysms. The exact etiology and pathogenesis of HSS is unknown; possible causes include infections and angiодisplasia. HSS has also been considered as a variant of Behçet's disease (BD). Patients with HSS usually present with cough, dyspnea, fever, chest pain and haemoptysis. Early diagnosis and treatment are important, because patients are at a high risk for devastating pulmonary artery aneurysm rupture. Treatment usually involves immunosuppressive agents.

Key words: Hughes-Stovin Syndrome, Pulmonary aneurysms

Caso clínico

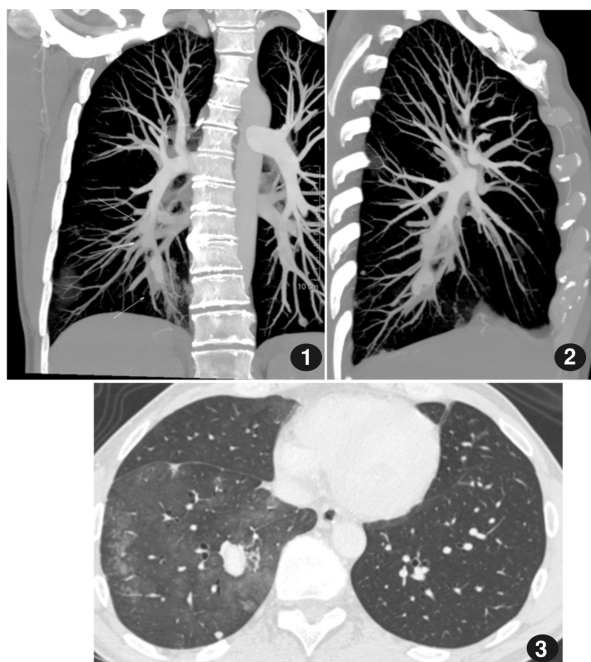
Paciente masculino de 43 años de edad que consulta por dolor en hemitórax derecho, fiebre y expectoración hemoptoica de 4 días de evolución. Como antecedentes personales, es tabaquista de 4 paquetes/año y de ocupación fotógrafo. No presenta datos relevantes en el examen físico. Se solicita tomografía computada (TC) de tórax con contraste intravenoso y protocolo para tromboembolismo pulmonar (TEP) que pone de manifiesto la presencia de múltiples defectos de relleno centrales en ramas segmentarias y subsegmentarias de la arteria pulmonar lobar inferior derecha asociados con opacidades de distribución subpleural con densidad en vidrio esmerilado, rodeados por opacidades consolidativas (signo de halo reverso) a nivel de lóbulo inferior derecho (LID). Impresión diagnóstica: tromboembolismo pulmonar bilateral con infarto pulmonar a nivel de LID. Las imágenes

en vidrio esmerilado impresionan corresponder a un "mosaico de perfusión". Se interna una semana, es tratado con heparina de bajo peso molecular (HBPM) y acenocumarol.

El ecodoppler venoso de miembros inferiores evidencia la presencia de un trombo semioclusivo en vena poplítea derecha y obstrucción de la vena ilíaca externa derecha en toda su longitud.

Evoluciona con episodios repetidos de hemoptisis leve, por lo que se solicita nuevamente TC en donde se observa la presencia de pseudoaneurismas a nivel de la arteria del segmento posterior de lóbulo inferior derecho (LID), trombosis laminar parietal y defecto de relleno en las ramas subsegmentarias distales (Figuras 1, 2, 3 y 4).

En base a los hallazgos clínicos y de las imágenes, se interpreta el cuadro como un síndrome de Hughes-Stovin. Se suspende anticoagulación y se indica tratamiento con esteroides a altas dosis seguido de ciclofosfamida.



Figuras 1, 2, y 3. TCAR cortes coronal, sagital y axial, respectivamente, donde se evidencia la presencia de aneurismas a nivel arterias del segmento postero-basal de LID, trombosis laminar parietal y defecto de relleno en las ramas subsegmentarias basales

Cinco meses más tarde no se identifican dilataciones aneurismáticas a nivel de la arteria segmentaria posterior de LID.

Discusión

El síndrome de Hughes-Stovin (SHS) es una enfermedad rara, caracterizada por la presencia de tromboflebitis y aneurismas de las arterias pulmonares y/o bronquiales. Fue descrita por primera vez en el año 1959 por dos médicos ingleses: John Patterson Hughes y Peter George Ingle Stovin. Ellos estudiaron cuatro pacientes con trombosis venosa profunda (TVP) y aneurismas de arterias pulmonares¹.

Es una entidad muy infrecuente, con menos de 40 casos reportados en la literatura médica a la fecha². Si bien, debido a su rareza, no existen criterios de clasificación formalmente aceptados para el SHS, el diagnóstico se basa en la presencia de tromboflebitis y aneurismas pulmonares y/o bronquiales múltiples. Otra entidad nosológica, la enfermedad de Behçet (EB), también se caracteriza por la combinación de aneurismas y trombosis. Por lo tanto, ante un paciente con aneurismas y trombosis, descartando otras etiologías, el paciente tendrá un SHS o bien una EB.



Figura 4. Reconstrucción tridimensional de la vasculatura pulmonar

El SHS afecta por lo general a adultos jóvenes con una predilección por el sexo masculino. Aproximadamente el 25% de los pacientes desarrolla tromboembolismo, aneurismas arteriales y oclusiones vasculares. La distribución del compromiso vascular es la siguiente: arterial (7%), venoso (25%) o ambos (68%), y el paradigma clínico del SHS puede dividirse cronológicamente en tres fases²:

1. Síntomas de tromboflebitis
2. Formación de aneurismas pulmonares y/o bronquiales
3. Ruptura de los aneurismas con hemoptisis masiva y muerte

Los aneurismas observados en el SHS pueden ser únicos, múltiples, unilaterales o bilaterales. Por lo general afectan las arterias bronquiales y pulmonares, pero pueden comprometer cualquier vaso de la circulación sistémica. Los hallazgos clínicos del SHS típicamente se relacionan con la presencia de los aneurismas pulmonares y TVP: hemoptisis, tos, disnea, dolor torácico, fiebre, hipertensión

pulmonar. Además, los pacientes pueden presentar convulsiones, diplopía o cefalea debido a aumento de la presión intracraneana secundaria a trombosis de seno venoso cerebral.

La manifestación respiratoria más común es la hemoptisis, que se produce por rotura del aneurisma con erosión al bronquio (fístula bronquial de la arteria pulmonar), o puede ser el resultado de trombosis in situ debida a vasculitis activa.

Si bien la etiopatogenia no se conoce con exactitud, y se han identificado asociaciones con ciertas infecciones y angiodisplasia, el paradigma actual indica que la vasculitis es el proceso primario subyacente³. Debido a las similitudes entre ambos síndromes, algunos autores han sugerido que el SHS podría ser una forma parcial o incompleta de la EB⁴. De hecho, el SHS y la EB son las únicas vasculitis que se asocian con el desarrollo de aneurismas de arterias pulmonares. En la actualidad, el SHS se clasifica dentro del grupo de las vasculitis generalizadas, con un mecanismo patológico muy parecido al de la enfermedad de Behçet. Incluso se la considera una variante de esta última, que se caracteriza por presentar perivasculitis generalizada con infiltración de neutrófilos y linfocitos, hasta llegar al edema endotelial y la necrosis fibrinoide, que encuentra en etapas avanzadas títulos ASCA (anticuerpos anti-saccharomyces cerevisiae) presentes.

En lo que se refiere a estudios complementarios, los hallazgos de laboratorio en el SHS son inespecíficos. Los pacientes pueden presentar leucocitosis, anemia, eritrosedimentación acelerada y niveles elevados de proteína C reactiva. Se deben solicitar estudios de coagulación y serológicos (FAN, FR, complemento, Anti DNA, ANCA, Ac anti cardiolípinas, ASTO, serologías para hepatitis, HIV, test

para detección de *treponema pallidum*, etc.) con el fin de descartar otras posibles etiologías.

La broncoscopia se realiza en caso de hemoptisis y si el paciente presenta aneurisma de arteria bronquial se puede evidenciar un tumor pulsátil.

Con respecto al tratamiento, el abordaje del SHS puede ser médico o quirúrgico. El tratamiento médico consiste en el uso de inmunosupresores como esteroides y citotóxicos (generalmente ciclofosfamida)⁵. En general se evita el uso de anticoagulantes y antitrombóticos debido a que pueden incrementar el riesgo de hemorragia fatal, por lo que se reserva su uso para casos de trombosis intracardiaca o embolia pulmonar masiva. En casos de hemoptisis masiva con ruptura de aneurismas pulmonares o lesiones confinadas a un lóbulo, la lobectomía es el tratamiento de elección.

Conflictos de interés: GT ha recibido financiamiento para la asistencia a congresos de parte de las compañías farmacéuticas GSK, DOSA y Boheringer Ingelheim.

Bibliografía

1. Hughes JP, Stovin PG. Segmental pulmonary artery aneurysms with peripheral venous thrombosis. *Br J Dis Chest* 1959; 53: 19-27.
2. Khalid U, Saleem T. Hughes-Stovin Syndrome. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2011; 6: 15.
3. Weintraub JL, DeMayo R, Haskal ZJ, Susman J. SCVIR annual meeting film panel session: diagnosis and discussion of case 1. *J Vasc Interv Radiol* 2001; 12: 531-4.
4. Emad Y, Ragab Y, Shawki AH et al. Hughes-Stovin syndrome: is it incomplete Behçet's? Report of two cases and review of the literature. *Clin Rheumatol* 2007, 26: 1993-6.
5. Lee J, Noh JW, Hwang JW et al. Successful cyclophosphamide therapy with complete resolution of pulmonary artery aneurysm in Hughes-Stovin syndrome patient. *Clin Rheumatol* 2008; 27: 1455-1458.