

# ANEURISMAS ARTERIALES MULTIPLES Y SU RELACION CON EL SINDROME DE HUGHES-STOVIN: A PROPOSITO DE UN CASO

A. Antela, G. Pazos\*, L. López-Ibor\*\*, I. Requena, J.F. García, L. Masa y C. Antela.

Servicios de Medicina Interna y Radiodiagnóstico\*. Hospital General de Galicia Clínico-Universitario.  
Servicio de Diagnóstico por Imagen\*\*. Hospital Provincial de Santiago de Compostela.

El estudio de una masa hilar pulmonar detectada en una paciente en un examen radiológico de rutina, llevó al diagnóstico de un aneurisma en la parte proximal de una rama principal de la arteria pulmonar izquierda. Estudios posteriores pusieron de manifiesto la existencia de otros dos aneurismas en ramas más periféricas, con alteraciones arteriales secundarias sugestivas de síndrome de Hughes-Stovin. Detallamos las características clínicas de nuestra paciente y los hallazgos de las exploraciones complementarias. Comentamos el diagnóstico diferencial de los aneurismas arteriales pulmonares múltiples, su posible patogenia, curso y pronóstico, así como las posibles terapéuticas.

*Arch Bronconeumol 1989; 25:25-27*

## Introducción

Los aneurismas arteriales pulmonares son raros y se desarrollan casi exclusivamente en pacientes con enfermedad de Behçet o síndrome de Hughes-Stovin.<sup>1</sup>

En ambos casos las descripciones clínicas, radiológicas y patológicas son muy similares, lo que ha llevado a especular que se trate de espectros distintos de un mismo proceso<sup>2</sup>. El curso evolutivo es variable, distinguiéndose distintos estadios evolutivos, no siempre presentes<sup>3</sup>. No es infrecuente que la primera manifestación sea una hemoptisis masiva letal<sup>4</sup>, por lo que raramente se hace el diagnóstico en vida del paciente y la mayoría de los casos descritos lo son en base a hallazgos necrópsicos<sup>5</sup>. El pronóstico es, pues, malo y el tratamiento médico ineficaz, por lo que se recomienda la cirugía o la embolización<sup>1</sup>.

## Observación clínica

Mujer de 49 años, sin antecedentes de interés que consulta por molestias digestivas, siendo diagnosticada de hernia de hiato esofagagástrica. Dentro del estudio rutinario se le realizó una radiografía simple de tórax en la que se evidenció un nódulo pulmonar sobre la porción inferior del borde cardíaco izquierdo con aumento de la densidad radiológica parahiliar izquierda (fig. 1). La tomografía simple mostró que la masa estaba en íntima relación con las ramas de la

Multiple arterial aneurysms and their relation with Hughes-Stovin's syndrome.  
Report of one case

The study of a hilar mass in the lung of an asymptomatic woman detected at a routine radiologic examination led to the diagnosis of aneurysm of the proximal portion of a main branch of the left pulmonary artery. Further studies revealed the presence of two aneurysms in peripheral branches, with secondary arterial alterations suggestive of Hughes-Stovin's syndrome.

We discuss the clinical features of our patient and the findings at complementary examinations. We also discuss the possible pathogenesis of multiple arterial aneurysms of the lung, their course, prognosis, therapeutic modalities, and the differential diagnosis.

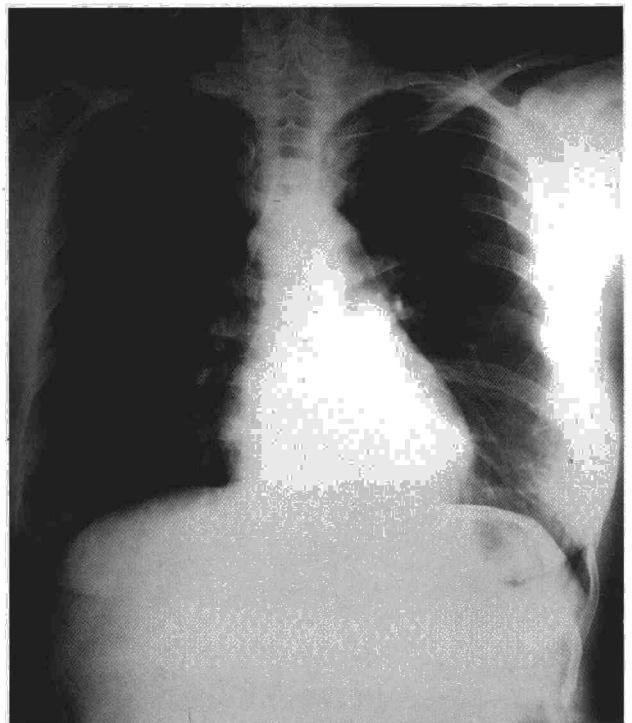


Fig. 1. Radiografía simple de tórax mostrando nódulo parahiliar izquierdo.

Recibido el 15-9-1988 y aceptado el 21-9-1988.

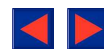


Fig. 2. Estudio tomográfico simple que muestra lesión nodular en relación con la arteria pulmonar izquierda.

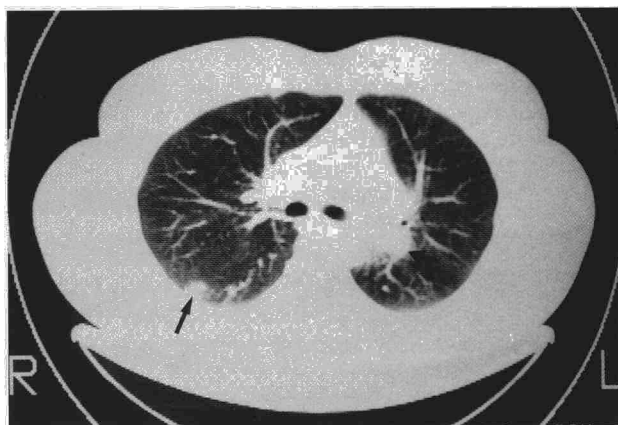


Fig. 3. La TC torácica permite visualizar, con contraste, la dilatación aneurismática de la rama lobar inferior de la arteria pulmonar izquierda y otros aneurismas de menor tamaño en ramas más periféricas.

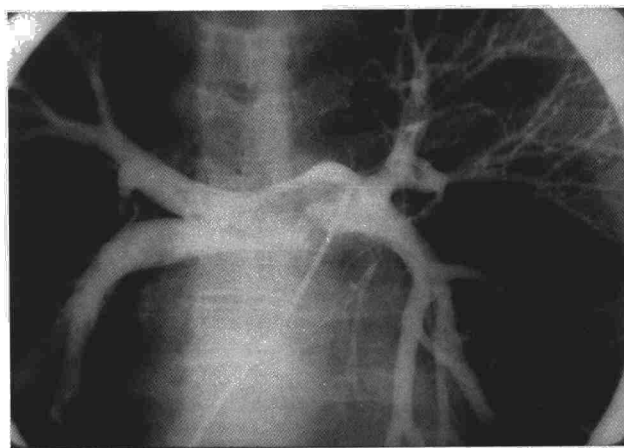


Fig. 4. La arteriografía pulmonar muestra los aneurismas pulmonares, con distorsión y disminución del calibre distal.

arteria pulmonar del lóbulo inferior izquierdo (fig. 2). Se practicó tomografía computada de tórax en la que se observó, tras la administración de un bolo de contraste intravenoso, que el nódulo hilar correspondía a una dilatación aneurismática de la arteria pulmonar del lóbulo inferior izquierdo, además de permitir la observación de otros dos nódulos de similares características y menor tamaño (fig. 3). La arteriografía pulmonar confirmó la existencia de tres aneurismas arteriales (uno en la rama inferior de la arteria pulmonar izquierda y dos de ramas periféricas), con alteraciones arteriales secundarias (distorsión y atenuación de calibre) muy sugestivas del síndrome de Hughes-Stovin (fig. 4). Posteriormente se realizó estudio de resonancia magnética nuclear que, a nivel torácico confirmó los hallazgos previos (fig. 5) y, a nivel craneal, descartó la existencia de trombosis de senos duros.

## Discusión

Los aneurismas arteriales pulmonares fueron clasificados por Brenner en 1935 en congénitos, micóticos, sifilíticos y traumáticos. A éstos hay que añadir los aterosclerosos, tumorales (mixoma auricular), vasculíticos (poliarteritis nodosa, enfermedad de Behçet) y el síndrome de Hughes-Stovin.

En 1959, Hughes y Stovin<sup>3</sup> describieron cuatro pacientes afectados de un síndrome que consistía en la asociación de aneurismas arteriales pulmonares (uno o varios), trombosis o embolias pulmonares y trombosis venosas sistémicas. Incluyendo estos cuatro casos, en la actualidad sólo se han descrito 14 pacientes con dicho síndrome<sup>2-13</sup>, y en todos ellos la característica común es la existencia de aneurismas arteriales pulmonares<sup>14</sup>, existiendo casos que no asocian la trombosis (ni en senos duros ni en venas periféricas)<sup>2</sup>.

Es destacable que 13 de los 14 casos descritos afectaban a varones, con un margen de edad entre los 11 y 50 años.

Se desconoce la patogenia de este síndrome. Se intentó poner en relación con tromboflebitis sépticas<sup>9,12,13</sup>, pero no se ha conseguido aislar ningún germen en sangre ni en los aneurismas resecaados en vida<sup>4</sup>; ni tampoco en los estudios necrópsicos de los que fallecieron<sup>5</sup>. Además, los episodios febriles característicos no responden a antibióticos<sup>4</sup>.

La teoría más aceptada es la que atribuye el defecto primario a la pared vascular. Hughes y Stovin<sup>3</sup> sostenían la posible existencia de un defecto cualitativo de las paredes arteriales bronquiales, que sería de naturaleza congénita, y que los cambios degenerativos debidos al mismo serían los responsables de la inadecuada distribución de las arterias pulmonares. Sobre las paredes debilitadas de estas arterias se producirían trombos que provocarían mayor lesión parietal y la formación de dilataciones aneurismáticas.

En la evolución clínica existen varias fases<sup>3</sup>. Inicialmente el cuadro es asintomático. Más adelante suelen aparecer cuadros de hipertensión intracraneal secundaria a la trombosis de las yugulares o los senos duros. En la siguiente fase aparecen cuadros de trombosis venosas periféricas recurrentes, estadio en el que son característicos los episodios febriles en relación con los fenómenos trombóticos. Finalmente aparecen síntomas respiratorios como tos, dificultad respiratoria, dolor torácico y episodios de hemoptisis cada vez más frecuentes hasta que —de no mediar tratamiento— la muerte sobreviene a consecuencia de una hemoptisis masiva.

El diagnóstico de los aneurismas arteriales pulmonares suele hacerse como un hallazgo casual, generalmente en la necropsia. Los estudios radiográfico y tomográfico simple de tórax suelen mostrar agrandamiento hilar uni o bilateral, que suele confundirse con adenopatías. En la mayoría de los casos no se sospecha la naturaleza vascular hasta la realización de angiografía, cirugía o necropsia. La arteriografía pone en evidencia la naturaleza vascular de las lesiones



Fig. 5. La RMN confirma la presencia de dilatación aneurismática de las ramas de la arteria pulmonar. Nótese como la sangre intravascular en movimiento no produce señal (hiposeñal) permitiendo visualizar con nitidez las características de la pared vascular.

junto a la hipovascularización de los segmentos afectados. Los aneurismas suelen ser multilobulados, no homogéneos y parcialmente trombosados; y suelen aparecer alteraciones secundarias como son la distorsión y estenosis distal al aneurisma<sup>8</sup>.

Recientemente se ha comunicado el primer caso del síndrome estudiado con resonancia magnética nuclear<sup>15</sup>. Puesto que la sangre en movimiento no produce señal<sup>16</sup>, esta técnica permite estudiar bien la naturaleza de las lesiones evitando la necesidad del uso de contrastes intravasculares, así como las radiaciones ionizantes, por lo que sería recomendable su uso en el estudio de masas hiliares de naturaleza incierta o cuando se sospeche la existencia de aneurismas pulmonares; si bien, lo infrecuente del cuadro y la escasa disponibilidad de esta técnica hacen difícil la selección de pacientes en la actualidad. El diagnóstico diferencial del síndrome de Hughes-Stovin se plantea fundamentalmente con la enfermedad de Behçet, existiendo notables similitudes entre ambas entidades<sup>17,18</sup>. Los estudios arteriográficos e histológicos son superponibles; y clínicamente ambos pueden cursar con fiebre, eritema, artralgias, tromboflebitis intracraneal y trombosis venosas sistémicas. Todo esto ha llevado a postular a distintos autores que ambas entidades son espectros distintos de un mismo proceso<sup>2,14,15,19</sup>.

Nuestra paciente podría estar afectada de un síndrome de Hughes-Stovin en fase asintomática, habida cuenta de que no ha presentado ninguna de las complicaciones características. Por otra parte no cumple criterios de diagnóstico de enfermedad de Behçet y se han descartado causas de aneurismas pulmonares secundarios. Se plantea pues el dilema entre tratamiento quirúrgico precoz o, como en nuestro caso, vigilancia actuando sólo en caso de aparecer síntomas asociados.

El pronóstico del síndrome de Hughes-Stovin es malo. Se intentó tratamiento médico con esteroides que no mostró utilidad<sup>1,7</sup>, por lo que en la actualidad sólo se recomiendan la extirpación quirúrgica o la embolización arteriográfica de los aneurismas<sup>1,15</sup>.

#### BIBLIOGRAFIA

1. Charlier P, Blety O, Grenier P, Jeannin L, Godeau P, Gourgon R. Malie de Behçet avec anéurysmes artériels pulmonaires: deux observations. *Now Presse Med* 1981; 10:2813-2816.
2. Durieux P, Blety O, Huchon G, Wechsler B, Chretien J, Godeau P. Multiple pulmonary arterial aneurysms in Behçet's disease and Hughes-Stovin syndrome. *Am J Med* 1981; 71:736-741.
3. Hughes JP, Stovin PGI. Segmental pulmonary artery aneurysms with peripheral venous thrombosis. *Br J Dis Chest* 1959; 53:19-27.
4. Teplick JG, Haskin ME, Nedwich A. The Hughes-Stovin syndrome: case report. *Radiology* 1974; 113:607-608.
5. Higuchi M, Kitamura S, Terada I. An autopsy case of multiple intrapulmonary artery aneurysms with systemic thromboendophlebitis: the Hughes-Stovin syndrome. *Acta Path Jap* 1969; 19:69-79.
6. Frater RWM, Beck W, Schrive W. The syndrome of pulmonary artery aneurysms, pulmonary artery thrombi and peripheral venous thrombi. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1965; 49:330-338.
7. Kopp WL, Green RA. Pulmonary artery aneurysms with recurrent thromboembolism: the Hughes-Stovin syndrome. *Ann Intern Med* 1962; 56:105-114.
8. Wolpert SM, Kohn PC, Farbman K. The radiology of the Hughes-Stovin syndrome. *Am J Roentgenol* 1971; 112:383-388.
9. Beattie JM, Hall AJ. Multiple embolic aneurysms of pulmonary arteries following thrombosis of veins of leg: death from rupture of aneurysm into the lung. *Proc R Soc Med* 1911; 5:147-155.
10. Hurliman J, Reymond A. Endocardite pariétale, anéurysmes pulmonaires, thrombo-phlébites à répétition. *An Anat Pathol* 1961; 6: 331-346.
11. Kirk GM, Seala RME. False aneurysm of the pulmonary artery with peripheral venous thrombosis. *Thorax* 1964; 19:449-453.
12. Reimold WV, Emmrich J, Harmjan D. Aneurysmen der Arteria Pulmonalis erfolgen rezidivierender septischer Embolien (Hughes-Stovin Syndrombericht über einen Fall). *Arch Klin Med* 1968; 215: 1-18.
13. Pirani CL, Ewart FE, Wilson AI. Thromboendoarteritis with multiple mycotic aneurysms of the branches of the pulmonary artery. *Am J Dis Child* 1949; 77:460-473.
14. Grenier P, Blety O, Cornud F et al. Pulmonary involvement in Behçet disease. *AJR* 1981; 137:565-569.
15. Jeang MK, Adyanthaya A, Kuo L, Schweppe I, Hallman G, Adams P. Multiple pulmonary artery aneurysms: new use for magnetic resonance imaging. *Am J Med* 1986; 81:1001-1004.
16. Herfkens RJ, Higgins CB, Hrick H et al. Nuclear magnetic resonance imaging of the cardiovascular system: normal and pathologic findings. *Radiology* 1983; 147:749-759.
17. O'Duffy JD, Carney JA, Deodhar S. Behçet's disease: report of 10 cases, 3 with new manifestations. *Ann Intern Med* 1971; 75:561-570.
18. Park JH, Han MC, Bettmann MA. Arterial manifestations of Behçet's disease. *AJR* 1984; 143:821-825.
19. Slavin RE, Groot WJ. Pathology of the lung in Behçet's disease. *Am J Surg Pathol* 1981; 5:779-788.