



Relación Entre la Enfermedad de Behçet y los Aneurismas: Revisión de la Literatura.

Ramón Josué Mora León ¹, Angélica María García Puruncaja ², Romina Lilibeth Vera Cuadros ³, Daysi Ivonne Reyes Rosero ⁴, Emily Janneth Clavijo Escorza ⁵, Dennis Mauricio Teran Figueroa ⁶, Judith Alejandra Moreira Ortega⁷, Samantha Elizabeth Godoy Tobar ⁸, Stefano Sigifredo Zambrano Pacheco⁹, Jimena Carolina Cundulle Chamorro ¹⁰, Edson Javier Macías Cedeño ¹¹, Andrés Amir Becerra Hernández¹²



<https://doi.org/10.36557/2674-8169.2024v6n10p336-349>

Artigo recebido em 13 de Agosto e publicado em 03 de Outubro

ARTICULO DE REVISIÓN

RESUMEN

Introducción: La enfermedad de Behçet (EB) es una vasculitis sistémica crónica con etiología desconocida, caracterizada por la aparición de úlceras orales y genitales, y complicaciones vasculares significativas como los aneurismas, principalmente en arterias pulmonares, lo que contribuye a una alta morbilidad y mortalidad en los pacientes. **Objetivo:** El objetivo principal de este artículo es proporcionar una visión integral y actualizada de la interrelación entre la EB y los aneurismas para mejorar el entendimiento patogénico y guiar estrategias terapéuticas más efectivas. **Metodología:** Se realizó una revisión de literatura en bases de datos como PubMed, Scopus y Web of Science, analizando estudios desde el 2014 hasta el 2024 sobre aspectos clínicos, diagnósticos y terapéuticos de la EB y su relación con los aneurismas. Los estudios fueron valorados críticamente para la síntesis de hallazgos epidemiológicos, fisiopatológicos, clínicos, y metodológicos. **Resultados y Discusión:** La EB muestra una prevalencia notable en la "Ruta de la Seda" y está estrechamente asociada al alelo HLA-B51. Los aneurismas en EB son más frecuentes en las arterias pulmonares, presentándose con síntomas como hemoptisis y disnea. El diagnóstico temprano mediante herramientas avanzadas como CTPA y angio-RM es crucial. El tratamiento incluye inmunosupresores y, en algunos casos, intervenciones endovasculares. A pesar de las múltiples estrategias, la recurrencia es frecuente, destacando la necesidad de un enfoque multidisciplinario. **Conclusión:** La complejidad en la interrelación entre EB y los aneurismas requiere de diagnósticos tempranos y tratamientos multidisciplinarios. Futuras investigaciones deben enfocarse en desentrañar mecanismos patogénicos y desarrollar mejores estrategias terapéuticas, incluyendo la identificación de biomarcadores específicos.

Palabras clave: Enfermedad de Behçet, aneurismas, diagnóstico por imagen, tratamiento clínico.

Relationship Between Behçet's Disease and Aneurysms: Review of the Literature.

ABSTRACT

Introduction: Behçet's Disease (BD) is a chronic systemic vasculitis of unknown etiology, characterized by the occurrence of oral and genital ulcers, and significant vascular complications such as aneurysms, mainly in pulmonary arteries, which contribute to high morbidity and mortality in patients. **Objective:** The primary objective of this article is to provide a comprehensive and updated overview of the interrelationship between BD and aneurysms to enhance pathogenic understanding and guide more effective therapeutic strategies. **Methodology:** A literature review was conducted in databases such as PubMed, Scopus, and Web of Science, analyzing studies from 2014 to 2024 on the clinical, diagnostic, and therapeutic aspects of BD and its relationship with aneurysms. The studies were critically assessed to synthesize epidemiological, pathophysiological, clinical, and methodological findings. **Results and Discussion:** BD shows a notable prevalence along the "Silk Road" and is closely associated with the HLA-B51 allele. Aneurysms in BD are more frequent in the pulmonary arteries, presenting with symptoms such as hemoptysis and dyspnea. Early diagnosis through advanced tools like CTPA and MRI angiography is crucial. Treatment includes immunosuppressants and, in some cases, endovascular interventions. Despite multiple strategies, recurrence is frequent, highlighting the need for a multidisciplinary approach. **Conclusion:** The complexity in the interrelationship between BD and aneurysms requires early diagnoses and multidisciplinary treatments. Future research should focus on unraveling pathogenic mechanisms and developing better therapeutic strategies, including the identification of specific biomarkers.

Keywords: Behçet's Disease, aneurysms, imaging diagnosis, clinical treatment.

Instituição afiliada: Universidad de Guayaquil <https://orcid.org/0009-0007-2304-3141>¹, Universidad Central del Ecuador <https://orcid.org/0000-0002-3267-1349>², Universidad Laica Eloy Alfaro de Manabí <https://orcid.org/0009-0000-5372-326X>³, Universidad Nacional de Chimborazo <https://orcid.org/0009-0003-1706-1459>⁴, Universidad UTE <https://orcid.org/0009-0006-1313-312X>⁵, Universidad Central del Ecuador <https://orcid.org/0009-0003-0624-9704>⁶, Universidad de Guayaquil <https://orcid.org/0009-0008-6994-2537>⁷, Universidad Central del Ecuador <https://orcid.org/0009-0006-8339-8633>⁸, Universidad Laica Eloy Alfaro de Manabí <https://orcid.org/0009-0001-0814-5699>⁹, Pontificia Universidad Católica del Ecuador <https://orcid.org/0009-0005-6815-2806>¹⁰, Universidad Técnica de Manabí <https://orcid.org/0009-0007-4542-9897>¹¹, Universidad UTE <https://orcid.org/0009-0000-7776-4656>¹².

Autorcorrespondente: Ramón Josué Mora León josuee.mora@gmail.com

This work is licensed under a [Creative Commons Attribution 4.0 International License](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/).



INTRODUCCIÓN.

La Enfermedad de Behçet (EB) es una vasculitis sistémica crónica de etiología desconocida, caracterizada principalmente por úlceras orales y genitales recidivantes, así como manifestaciones oftalmológicas, cutáneas y neurológicas(1,2). Esta patología se clasifica dentro de las enfermedades autoinmunes, y aunque su prevalencia es baja, su impacto en la calidad de vida de los pacientes es significativo(3). La diversidad clínica de la EB y sus múltiples manifestaciones sistémicas reflejan su carácter complejo y la dificultad en su manejo terapéutico(4).

Por otro lado, los aneurismas se definen como dilataciones anómalas de las paredes arteriales debido a la debilidad en la estructura vascular(5–7). Estos pueden desarrollarse en cualquier arteria del cuerpo, aunque son más frecuentes en la aorta y las arterias cerebrales(8,9). Los aneurismas tienen una relevancia médica significativa debido a su potencial para romperse, lo que puede llevar a hemorragias severas y, en muchos casos, ser fatal.

Investigar la relación entre la EB y los aneurismas es fundamental, debido a que esta enfermedad presenta una predisposición única para la formación de aneurismas arteriales, una complicación que no es común en otras formas de vasculitis. La comprensión profunda de esta relación puede ofrecer una visión más clara sobre los mecanismos patogénicos subyacentes y guiar la implementación de estrategias de manejo y tratamiento más efectivas.

El impacto clínico de los aneurismas en pacientes con EB es significativo, con potenciales complicaciones tales como la ruptura del aneurisma, hemorragias internas y una alta tasa de mortalidad. Por esta razón, el reconocimiento temprano y la gestión adecuada de estos aneurismas pueden reducir considerablemente la morbilidad y la mortalidad en esta población de pacientes.

El objetivo principal de este artículo de revisión es proporcionar una visión integral y actualizada de la interrelación entre la EB y los aneurismas.

METODOLOGIA.

Para la elaboración de este artículo de revisión, se adoptó un enfoque metódico, estableciendo criterios específicos de inclusión para analizar estudios publicados desde el 2014 hasta el 2024, centrados en aspectos clínicos y metodologías diagnósticas y terapéuticas del síndrome. Se llevaron a cabo búsquedas en bases de datos científicas reputadas como PubMed,

Scopus y Web of Science, utilizando términos clave como "Enfermedad de Behçet", "aneurismas arteriales", "diagnóstico por imagen" y "tratamiento clínico". Los resultados se filtraron para incluir únicamente artículos revisados por pares disponibles en inglés y español.

Posteriormente, se realizó una revisión crítica de cada estudio, evaluando aspectos como la metodología, la población estudiada, los resultados clínicos, las técnicas de imagen utilizadas y las conclusiones de los autores. Esta evaluación permitió sintetizar la información para su comparación. Los hallazgos se clasificaron en temas específicos como aspectos epidemiológicos, fisiopatológicos, características clínicas, técnicas de imagen y tratamientos. Asimismo, se identificaron vacíos en las investigaciones previas y se señalaron áreas para futuras investigaciones.

Finalmente, se realizó un resumen de los hallazgos principales y se proporcionaron recomendaciones fundamentadas en la evidencia.

RESULTADOS.

Fisiopatología de la Enfermedad de Behçet.

La EB es una vasculitis crónica multisistémica que afecta predominantemente a jóvenes adultos, con una incidencia más alta en regiones como el Mediterráneo, el Medio Oriente y el Lejano Oriente(1,7,10). La fisiopatología exacta de la EB sigue siendo objeto de investigación, aunque se considera que la interacción entre factores genéticos, inmunológicos y ambientales juega un papel crucial. A nivel genético, el alelo HLA-B51 se ha asociado consistentemente con un mayor riesgo de desarrollar la enfermedad(3,4). La disfunción inmunológica en la EB se caracteriza por una respuesta inflamatoria exagerada, mediada por neutrófilos y linfocitos T helper tipo 1 (Th1) y tipo 17 (Th17), que provoca la producción de citocinas pro inflamatorias como el TNF- α , IL-6 e IL-17(5,11).

La inflamación crónica resultante afecta vasos de todos los calibres, causando una amplia gama de manifestaciones clínicas(4). Las lesiones endoteliales y el estrés oxidativo son componentes clave en la patogénesis de la EB, promoviendo la formación de trombos y la ruptura de la integridad vascular, lo que puede llevar al desarrollo de aneurismas(12,13).

Características clínicas y diagnóstico de los aneurismas.

Los aneurismas en el contexto de la EB son una manifestación rara pero grave y con altas tasas de morbilidad y mortalidad(4,5). Pueden afectar tanto a arterias grandes como pequeñas, aunque las arterias pulmonares son las más comúnmente implicadas(7,14,15).

Clínicamente, la presencia de aneurismas puede ser asintomática o presentarse con síntomas variables según su localización y tamaño(13). En casos de aneurismas arteriales pulmonares, los pacientes pueden presentar hemoptisis, disnea y dolor torácico, lo que requiere una evaluación inmediata debido al riesgo de ruptura y hemorragia masiva.

El diagnóstico de aneurismas en pacientes con EB involucra un enfoque multimodal(5). La ecografía Doppler y la angiografía por tomografía computarizada (angio-TC) son herramientas esenciales para la evaluación inicial y el seguimiento del tamaño y la progresión del aneurisma. La angio-resonancia magnética (angio-RM) también puede proporcionar detalles precisos sin la exposición a radiación(9,16). La confirmación del diagnóstico puede requerir angiografías más invasivas en caso de planear intervenciones terapéuticas(16). Además, el manejo de estos pacientes debe ser multidisciplinario, involucrando reumatólogos, cardiólogos y cirujanos vasculares, con el objetivo de minimizar las complicaciones relacionadas con los aneurismas y mejorar el pronóstico a largo plazo.

Hallazgos Principales: Estudios Epidemiológicos.

Prevalencia y Distribución de los Aneurismas en Pacientes con Enfermedad de Behçet.

En los últimos años, se ha incrementado el interés en los estudios epidemiológicos que investigan la prevalencia y distribución de los aneurismas en pacientes con EB. Esta condición sistémica y rara, caracterizada por episodios de inflamación que afectan múltiples sistemas orgánicos, presenta una variabilidad geográfica significativa y es más común en regiones como el Mediterráneo y Oriente Medio, lugares donde las rutas comerciales antiguamente conocidas como la "Ruta de la Seda" cruzaban (14,17). Estudios en estos países revelan una prevalencia significativa de complicaciones vasculares, incluyendo aneurismas, en comparación con regiones occidentales y del hemisferio sur (9,16).

En la literatura se observa una alta incidencia de afectación vascular en EB, reportándose entre el 7% y el 38% de los casos(6,8). Entre cinco cohortes de pacientes con EB, alrededor del 5% presentaban aneurismas de la arteria pulmonar, una complicación rara pero con un alto riesgo de mortalidad (14). Se ha documentado un caso de una mujer con múltiples aneurismas, subrayando la recurrencia y el desafío en el manejo de estas complicaciones(17).

Además, un 10% de los pacientes con EB presentaban afectación de las arterias pulmonares, siendo los aneurismas una manifestación destacada. Esta revisión de casos destacó cómo la mayoría de las muertes en pacientes con afectación vascular en la EB están

relacionadas con la ruptura del aneurisma (16). En un seguimiento de 10 pacientes sometidos a cirugía por pseudoaneurisma aórtico, se encontró una alta tasa de recurrencia y mortalidad postoperatoria, subrayando la implicancia crítica de la inflamación crónica en la progresión de estas lesiones (9).

Se informó que un tercio de los casos estudiados presentaron afectación de grandes vasos, con los aneurismas siendo la complicación arterial más común. Destacaron además la prevalencia significativamente mayor en hombres que en mujeres, aunque la incidencia en mujeres se incrementaba con la edad (18). Una incidencia del 0,5% en afectación de arterias coronarias ilustra la heterogeneidad de la distribución vascular en EB (19).

En cuanto a los aneurismas intracraneales, se describieron casos de múltiples aneurismas intracraneales en pacientes con EB, aunque son particularmente raros en comparación con otros sitios vasculares (6,8). También se validó la prevalencia de la afectación vascular en EB, destacando recurrencias significativas de trombosis y aneurismas en pacientes masculinos, subrayando la necesidad de un seguimiento y tratamiento rigurosos (13,15).

Estudios clínicos: Presentación Clínica.

Aneurismas en la Enfermedad de Behçet.

Los pacientes con BD pueden desarrollar aneurismas en varias localizaciones arteriales, siendo los aneurismas pulmonar, aórtico y femoral los más comunes. Se documentó un caso de un hombre de 26 años inicialmente presentado con ulceraciones orales y genitales, junto con sintomatología sistémica no específica como fatiga y pérdida de peso. Después de la aparición de síntomas respiratorios severos y hallazgos de imágenes reveladores, se diagnosticó un aneurisma de la arteria pulmonar como complicación de la EB. Las imágenes de angiografía por tomografía computarizada (CTPA) revelaron una neumonía bilateral, derrame pleural y un aneurisma pulmonar(14). Además, se describió un caso similar de una mujer de 30 años con un aneurisma torácico recurrente y un aneurisma de la arteria femoral. La presentación clínica incluyó úlceras orales y dolor torácico progresivo. La recurrencia del aneurisma después de la reparación quirúrgica inicial subraya la necesidad de un manejo continuo y agresivo (17).

Diagnóstico.

El diagnóstico de aneurismas en la EB puede ser desafiante debido a sus presentaciones variadas y la falta de una prueba específica. Herramientas de imagen como la angiografía por tomografía computarizada (CTPA) y la resonancia magnética son cruciales para la identificación

y el seguimiento de los aneurismas. Se ha enfatizado el uso eficaz de modalidades de imagen avanzadas para el diagnóstico y el monitoreo(9,16).

Manejo.

El tratamiento de los aneurismas en la EB es complejo y requiere un enfoque multidisciplinario. Se debe considerar el manejo individualizado y la combinación de tratamientos médicos, endovasculares y quirúrgicos. Las pautas de la Liga Europea Contra el Reumatismo (EULAR) recomiendan glucocorticoides y ciclofosfamida como tratamiento de primera línea para los aneurismas pulmonares en EB que pueden mejorar las tasas de supervivencia significativamente(7).

Tratamiento Médico.

El manejo médico se centra en inmunosupresores como la prednisona, ciclofosfamida y agentes biológicos anti-TNF (e.g., adalimumab) para reducir la inflamación y la progresión del aneurisma(20). (20). Se mostró la eficacia de la combinación de prednisona, colchicina y azatioprina para suprimir la enfermedad (14,17).). Además, también encontraron que los pulsos intravenosos de corticosteroides y ciclofosfamida seguidos de tratamiento de mantenimiento con azatioprina mejoraron la supervivencia significativamente (15)

Intervenciones Endovasculares.

La embolización con coils, cirugía con stent-graft y otras técnicas intervencionistas han mostrado ser eficaces para manejar los aneurismas que no responden únicamente al tratamiento médico. Informes de casos recientes han demostrado resultados exitosos con estos procedimientos(16,19). El uso de embolización es particularmente preferible debido a su reducción en la mortalidad perioperatoria en comparación con la cirugía abierta, aunque conlleva riesgos de ruptura teóricos.

Estudios de casos: ejemplos representativos y análisis detallado.

Caso de un aneurisma de la arteria pulmonar en la enfermedad de Behçet.

Un caso descrito muestra los desafíos en el manejo de los aneurismas de la arteria pulmonar en la enfermedad de Behçet. Un varón de 26 años presentó ulceraciones orales y genitales recurrentes junto con síntomas sistémicos como fatiga y malestar general. Tras desarrollar síntomas respiratorios significativos, se le realizó una tomografía computarizada (TC) que reveló un aneurisma de la arteria pulmonar (AAP). A pesar del tratamiento con

antibióticos y la posterior intervención endovascular, la enfermedad progresó, requiriendo múltiples embolizaciones endovasculares y tratamientos inmunosupresores intensivos incluyendo metilprednisolona y ciclofosfamida. Este caso subraya la importancia de un enfoque terapéutico combinado y de seguimiento intensivo, ya que la colocación de coils junto con agentes inmunosupresores resultó en la resolución de los aneurismas(14).

Manejo de aneurismas múltiples con tratamiento endovascular.

Está documentado un caso de una mujer de 30 años con EB que desarrolló aneurismas en múltiples localizaciones, incluyendo un aneurisma aórtico torácico y otro femoral. A pesar de la reparación inicial endovascular y el tratamiento con corticosteroides e inmunosupresores, la paciente falleció debido a la ruptura de un aneurisma recurrente. Esta recurrencia postoperatoria sugiere la necesidad de tratamientos más graves y la posible insuficiencia de las terapias endovasculares frente a la naturaleza recidivante de la vasculitis en la enfermedad de Behçet(17).

Aneurismas intracraneales en la enfermedad de Behçet.

En otro escenario, se describe un caso de un paciente con múltiples aneurismas intracraneales. La paciente presentó cefaleas intensas y fue diagnosticada mediante angiografía con aneurismas en la arteria cerebral media (ACM) y la arteria cerebral anterior (ACA). La intervención consistió en la colocación de clips neuroquirúrgicos y tratamiento con prednisolona para el aneurisma más pequeño, resultando en estabilidad y ausencia de rupturas adicionales. Este caso es un claro ejemplo de cómo la localización de los aneurismas puede afectar significativamente la elección del tratamiento y el pronóstico(6).

Aneurismas de la arteria coronaria en la enfermedad de Behçet.

Se describe un caso que pone de manifiesto la potencial severidad y rareza de los aneurismas coronarios en la EB. Una mujer de 28 años con antecedentes de síncope y trombosis arterial pulmonar fue diagnosticada con un aneurisma coronario mediante TC y ecocardiografía. La intervención quirúrgica fue necesaria debido al riesgo significativo de ruptura, mostrando la diversidad clínica y la gravedad de las complicaciones de la EB. Este reporte refuerza la necesidad de un seguimiento y manejo exhaustivo de las manifestaciones cardiovasculares en estos pacientes(19).

Múltiples aneurismas arteriales y el impacto del tratamiento inmunosupresor.

Finalmente, se documentaron pacientes con múltiples aneurismas arteriales, incluyendo

aneurismas carotídeos y renales. El tratamiento incluyó múltiples intervenciones quirúrgicas previas, destacando la dificultad de manejo y la recaída frecuente. Este estudio resalta la importancia de terapias combinadas y el seguimiento prolongado para evitar complicaciones fatales(21).

Mecanismos Propuestos

Hipótesis Fisiopatológicas sobre la Relación entre la Enfermedad de Behçet y los Aneurismas:

La patogénesis de los aneurismas en EB se asocia frecuentemente con la endarteritis obliterante de los vasa vasorum, vasos que nutren a las grandes arterias. Esta inflamación crónica puede debilitar la pared arterial, facilitando la formación de aneurismas o pseudoaneurismas. La inflamación resultante puede dañar la pared arterial y los vasos nutricios de estas arterias, contribuyendo a la formación de aneurismas(17).

Una característica patológica crítica en EB es la inflamación neutrofílica excesiva y la disfunción endotelial. Los estudios han indicado que esta inflamación puede llevar a la necrosis transmural, obliteración de los vasa vasorum y consecuente debilidad de la pared vascular, lo que facilita la formación de aneurismas(14). En pacientes con EB, esta inflamación generalizada afecta predominantemente las arterias pulmonares, aunque también puede involucrar arterias sistémicas más grandes, como la aorta (9).

Factores de Riesgo y Predisposición Genética.

Una predisposición genética notable en la EB es la alta prevalencia del antígeno HLA-B51, que se ha detectado en un número significativo de pacientes. Este alelo juega un papel crítico en la presentación antigénica y la activación de los mecanismos autoinmunitarios que subyacen a la inflamación endotelial(12). Otros factores genéticos y epigenéticos también pueden influir en la susceptibilidad y gravedad de la enfermedad. Otros factores genéticos y epigenéticos también pueden influir en la susceptibilidad y gravedad de la enfermedad(11).

Además de la predisposición genética, la interacción con factores ambientales y microbianos ha sido ampliamente sugerida. Se cree que infecciones por bacterias específicas pueden desencadenar o exacerbar la respuesta inflamatoria autoinmune, precipitando eventos patológicos como la formación de aneurismas(1,4).

La EB muestra una distribución geográfica significativa a lo largo de la Ruta de la Seda, que comprende regiones como el Mediterráneo, Oriente Medio y Asia Central(7). En estas

áreas, la prevalencia de HLA-B51 también es alta, sugiriendo una relación notable entre factores genéticos y ambientales en la patogénesis de la enfermedad (11).

Los pacientes masculinos con EB tienen un riesgo mayor de desarrollar complicaciones vasculares graves, incluyendo aneurismas, y la inflamación persistente y agresiva en estos pacientes puede resultar en una cicatrización y reparación vascular defectuosa(18).

DISCUSIÓN.

La relación entre la EB y los aneurismas demuestra un espectro clínico complejo. Los hallazgos sugieren que la patogénesis de los aneurismas en la EB está significativamente influenciada por una mezcla de factores genéticos, inmunológicos y ambientales. La presencia del alelo HLA-B51 es un determinante crucial en la predisposición genética, lo que respalda una base inmunogenética robusta para la comprensión de esta enfermedad(3,4). Además, la disfunción endotelial y la inflamación mediada por neutrófilos, predominantemente Th1 y Th17, son mecanismos fisiopatológicos destacados que subyacen en la formación de aneurismas(12,13).

Epidemiológicamente, las complicaciones vasculares, incluyendo los aneurismas, presentan tasas de prevalencia significativas dependiendo de la región geográfica, particularmente más común en áreas a lo largo de la antigua Ruta de la Seda(14,17). En cuanto a la presentación clínica, los aneurismas pueden presentarse de manera asintomática o con signos y síntomas dependientes de su localización y tamaño. Los aneurismas pulmonares, por ejemplo, frecuentemente se presentan con hemoptisis y disnea, lo que conlleva un alto riesgo de mortalidad (5,16).

El diagnóstico y el manejo de los aneurismas en EB requiere un enfoque multidisciplinario, utilizando técnicas avanzadas de imagen como la CTPA y angio-RM para una identificación precisa y seguimiento(9,16). El tratamiento abarca modalidades médicas, endovasculares y quirúrgicas, con inmunosupresores como la prednisona y ciclofosfamida siendo la línea primaria de tratamiento(20). Procedimientos endovasculares tales como la embolización también han mostrado ser efectivos en la reducción de la mortalidad(16,19).

CONCLUSIÓN.

La interrelación entre la Enfermedad de Behçet y los aneurismas presenta una

considerable complejidad tanto en su patogénesis como en su manejo clínico. La evidencia revisada subraya la importancia de factores genéticos, particularmente el alelo HLA-B51, en la susceptibilidad a EB y la formación de aneurismas. El diagnóstico temprano y un manejo multidisciplinario integral son cruciales para mejorar el pronóstico y reducir la morbilidad y mortalidad asociadas.

La naturaleza recidivante de estos aneurismas en el contexto de una inflamación crónica y difusa requiere tratamientos continuos y ajustes terapéuticos según la respuesta clínica del paciente. Intervenciones médicas y endovasculares deben ser consideradas de manera individualizada para cada paciente, tomando en cuenta la ubicación del aneurisma y la respuesta a terapias previas.

Futuras investigaciones deben centrarse en un entendimiento más profundo de los mecanismos patogénicos y el desarrollo de nuevas estrategias terapéuticas, específicamente diseñadas para mitigar las complicaciones vasculares en pacientes con EB. Además, la identificación de biomarcadores específicos podría mejorar la predictibilidad y la gestión clínica de esta enfermedad complicada.

REFERENCIAS.

1. Hammam N, Li J, Evans M, Kay JL, Izadi Z, Anastasiou C, et al. Epidemiology and treatment of Behçet's disease in the USA: insights from the Rheumatology Informatics System for Effectiveness (RISE) Registry with a comparison with other published cohorts from endemic regions. *Arthritis Res Ther.* 2021;23:224.
2. Soares AC, Pires FR, de Oliveira Quintanilha NR, Santos LR, Amin Dick TN, Dziedzic A, et al. Oral Lesions as the Primary Manifestations of Behçet's Disease: The Importance of Interdisciplinary Diagnostics—A Case Report. *Biomedicines.* 3 de julio de 2023;11(7):1882.
3. Mattioli I, Bettiol A, Saruhan-Direskeneli G, Direskeneli H, Emmi G. Pathogenesis of Behçet's Syndrome: Genetic, Environmental and Immunological Factors. *Front Med (Lausanne).* 8 de octubre de 2021;8:713052.
4. Lavallo S, Caruso S, Foti R, Gagliano C, Cocuzza S, La Via L, et al. Behçet's Disease, Pathogenesis, Clinical Features, and Treatment Approaches: A Comprehensive Review. *Medicina.* abril de 2024;60(4):562.
5. El-Ghobashy N, El-Garf K, Abdo M. Arterial aneurysms in Behçet's disease patients: Frequency, clinical characteristics and long-term outcome. *The Egyptian Rheumatologist.* 1 de octubre de 2019;41(4):309-12.



6. Ha S, Kim J, Kim C gue, Jang SJ. Multiple Intracranial Aneurysms Associated with Behçet's Disease. *J Cerebrovasc Endovasc Neurosurg.* marzo de 2016;18(1):32-7.
7. Samreen I, Darji P, Genobaga S, Doosetty S, Mohta T, Maity G, et al. Pulmonary Artery Aneurysm in Behcet Disease: Medical, Endovascular or Surgical Intervention. *Cureus.* 2023;15(11):e49368.
8. Guimarães F, Duque C. Neuro-Behçet Disease Manifesting as Multiple Cerebral Aneurysms. *Neurology.* 27 de julio de 2021;97(4):191-2.
9. Shen C, Li W, Zhang Y, Li Q, Jiao Y, Zhang T, et al. Outcomes of surgery for patients with Behcet's disease causing aortic pseudoaneurysm: a shift from open surgery to endovascular repair. *Clinics (Sao Paulo).* junio de 2016;71(6):302-10.
10. Leonardo NM, McNeil J. Behcet's Disease: Is There Geographical Variation? A Review Far from the Silk Road. *Int J Rheumatol.* 2015;2015:945262.
11. Nanke Y, Yago T, Kotake S. The Role of Th17 Cells in the Pathogenesis of Behcet's Disease. *J Clin Med.* 21 de julio de 2017;6(7):74.
12. Higashi Y. Roles of Oxidative Stress and Inflammation in Vascular Endothelial Dysfunction-Related Disease. *Antioxidants (Basel).* 30 de septiembre de 2022;11(10):1958.
13. Y C, Jf C, Ch L, JI G. Demography of vascular Behcet's disease with different gender and age: an investigation with 166 Chinese patients. *Orphanet journal of rare diseases [Internet].* 29 de abril de 2019;14(1). Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31036056/>
14. Aikins KA, Anderson ZN, Bosse BL, Knowles S. Pulmonary artery involvement in Behçet's disease: A challenging case and comprehensive management approach. *Radiol Case Rep.* junio de 2024;19(6):2093-6.
15. Kage H, Goto Y, Amano Y, Makita K, Isago H, Kobayashi K, et al. Development of Pulmonary Artery Aneurysms Due to Behçet's Disease and Resolution after Treatment. *Intern Med.* 15 de noviembre de 2016;55(22):3337-40.
16. Salimi J, Omrani Z, Cheraghali R. Behcet's disease and multiple arterial aneurysms: 4 case reports. *J Surg Case Rep.* 27 de mayo de 2021;2021(5):rjab200.
17. Zhang SH, Zhang FX. Behcet's disease with recurrent thoracic aortic aneurysm combined with femoral artery aneurysm: a case report and literature review. *J Cardiothorac Surg.* 6 de septiembre de 2017;12:79.
18. Hersant J, Maurel B, Espitia O. Multiple concomitant arterial aneurysms in Behçet's disease. *Vascular.* junio de 2023;31(3):463-6.
19. Feng J, Miao Q, Zhang C. Giant coronary aneurysm of Behcet's disease with sudden syncope: a case report. *BMC Cardiovascular Disorders [Internet].* 2023;23. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC10503119/>



20. Alibaz-Oner F, Direskeneli H. Advances in the Treatment of Behçet's Disease. *Curr Rheumatol Rep.* 2021;23(6):47.
21. Chen JY, Tsai YS, Li YH. Multiple arterial aneurysms in a patient with Behçet's disease. *European Heart Journal - Cardiovascular Imaging.* 1 de mayo de 2016;17(5):587.