

Doença de Behçet com Envolvimento Vascular: Relato de Caso

Behçet's Disease with Vascular Involvement: Case Report

Isabela Rodrigues Tavares,¹ Maria Cristina Miranda,¹ Ana Claudia Gomes Pereira Petisco,¹ Daniela Souto Barros,¹ Caio Buscatti Folino,¹ Vitor Leonidas Boher Dornas,¹ Mohamed Hassan Saleh,¹ Fábio Henrique Rossi,¹ Raquel Peres Sousa,¹ Larissa Chaves Nunes Carvalho¹

Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia,¹ São Paulo, SP – Brasil

A doença de Behçet é uma síndrome inflamatória, multissistêmica, recidivante e de etiologia desconhecida. Envolve manifestações clínicas heterogêneas como: úlceras orais recidivantes, inflamação ocular, úlceras genitais e lesões de pele. Podem ocorrer manifestações mais graves por vasculite de pequenas e grandes artérias e/ou veias com formação de aneurismas arteriais ou trombose, além de envolvimento neurológico ou gastrointestinal. O diagnóstico é clínico e principalmente sintomático, e o tratamento pode incluir corticoides com ou sem imunossuppressores e, eventualmente, outras intervenções para manifestações mais graves.

Caso clínico

Paciente masculino, 34 anos, previamente hígido, admitido no Pronto Socorro (PS) do Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia com história de 3 meses de dor em membro inferior direito (MID) e claudicação para 100 metros nas 3 semanas anteriores à internação. Evoluiu com piora da dor na panturrilha direita e abaulamento pulsátil de surgimento espontâneo uma semana antes da internação. Referiu uso de Rivaroxabana por trombose venosa profunda (TVP) no MID cinco meses antes, emagrecimento (15kg em 6 meses) e surgimento de lesões aftoides na região orofaríngea. Portava relatório de ecografia vascular de outro serviço, com sinais de TVP em veia poplítea direita (VPD) parcialmente recanalizada.

Constatou-se em exame físico de admissão: massa pulsátil póstero-medial na perna direita e pulsos presentes, exceto tibial posterior. Coração, pulmões, abdômen e membro inferior esquerdo (MIE) sem alterações.

Foi realizada nova ecografia vascular com Doppler do MID que evidenciou pseudoaneurisma do tronco tíbio-fibular (TTF), medindo 4,5 cm x 5,7 cm [ântero-posterior (AP) X latero-lateral (LL)] (Figuras 1A e 1B), além de alterações crônicas pós-trombóticas nas veias femoral e

poplítea ipsilaterais. Realizou-se também ecocardiograma com padrões dentro da normalidade. Optou-se por tratamento endovascular por punção bilateral de artérias femorais comuns. Realizou-se angioplastia de TTF com endoprótese tubular V12 (5 mm x 38 mm) e embolização de artéria fibular D com sistema de oclusão *Interlock* 2D (4 mm x 8 cm – 2 unidades) com sucesso (Figura 1C). O paciente teve alta com prescrição de uso de Clopidogrel (75mg/dia) e AAS (100mg/dia); o uso de Rivaroxabana foi suspenso.

No retorno ambulatorial, após duas semanas, o paciente referiu melhora da dor no MID, porém piora da dor no pé direito, associado a parestesia, frialdade e lesões orais estáveis. Os pulsos do MID estavam presentes, exceto o tibial posterior com leve gradiente térmico no pé direito. Um novo exame de ecografia vascular evidenciou oclusão da endoprótese do TTF (Figura 1D). Optou-se por acompanhamento clínico e reintrodução da Rivaroxabana 20mg e manutenção do AAS.

Após 3 semanas, o paciente foi readmitido no PS referindo novo abaulamento pulsátil, espontâneo, na coxa direita, com aumento progressivo associado a dor importante no local e prejuízo da deambulação. Mantinha-se a queixa de parestesia no pé direito. Ele referiu também piora das lesões aftoides em cavidade oral e surgimento de lesões ulceradas na região escrotal (Figuras 2A e 2B). O exame físico indicou grande abaulamento pulsátil em coxa direita distal e perda de pulso pedioso. Foi realizada uma nova ecografia vascular com Doppler de MID que evidenciou, na artéria femoral superficial direita (AFSD), a presença de pseudoaneurisma da parede posterior, no segmento distal, medindo cerca de 3,06 cm x 4,01 cm (AP x LL), além de outro pseudoaneurisma medindo cerca de 0,5 cm x 0,8 cm, distando 2,5cm da bifurcação femoral, e dois abaulamentos na parede posterior com aparente rotura de íntima, mantendo a integridade da adventícia. Observou-se imagens de pseudoaneurisma parcialmente trombosado nas artérias femorais comuns direita (AFCD) e esquerda (AFCE) medindo cerca de 1,1 cm e 1,0 cm, respectivamente. Apresentava ainda material hipocogênico intraluminal na veia femoral direita (VFD) e VPD, compatível com TVP de aspecto agudo. Os achados ecográficos estão apresentados nas Figuras 3A–F.

Exames laboratoriais: leucometria normal, anemia hipocrômica e microcítica — Hemoglobina (Hb) = 10,9 g/dL, Volume corpuscular médio (VCM) = 75,9, Concentração de hemoglobina corpuscular média (CHCM) = 31,5 —, proteína C reativa (PCR), velocidade de hemossedimentação (VHS) e fibrinogênio elevados (PCR = 25,2 mg/dL, VHS = 44mm/h e

Palavras-chave

Doença de Behçet; ultrassonografia Doppler; vasculite.

Correspondência: Ana Claudia Gomes Pereira Petisco •

Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia. Rua Dr. Dante Pazzanese, 500.

CEP: 04012-909. São Paulo, SP – Brasil.

E-mail: anapetisco@outlook.com

Artigo recebido em 06/02/2023; revisado em 11/02/2023; aceito em 14/02/2023.

Editor responsável pela revisão: Simone Nascimento dos Santos

DOI: <https://doi.org/10.36660/abcimg.20230014>



Figura 1 – Pseudoaneurisma de tronco tibiofibular. A) Power Doppler; B) Mapeamento de fluxo em cores; C) Controle angiográfico pós correção do pseudoaneurisma do tronco tíbio-fibular com endoprótese; D) Endoprótese ocluída ao USV modo Power Doppler (duas semanas após). TTF: tronco tíbio-fibular.

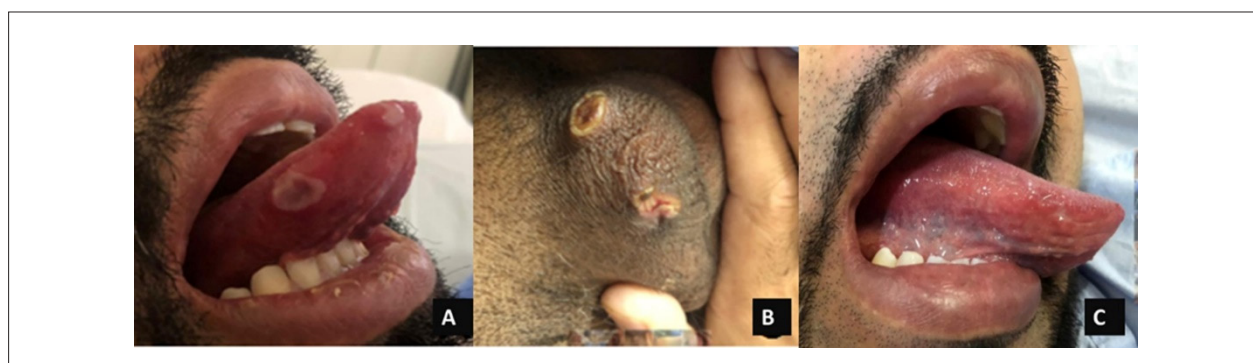


Figura 2 – A) Lesões ulceradas orais; B) Lesões ulceradas genitais; C) Melhora das lesões orais após tratamento com pulsoterapia.

fibrinogênio = 636mg/dL); valores elevados de Transaminase oxalacética (TGO) = 233 U/L, Transaminase pirúvica (TGP) = 153 U/L, Gama glutamil transferase (GGT) = 490 U/L; e Fosfatase alcalina (FA) = 264 U/L; sorologias para hepatites e sífilis negativas.

Aventou-se a hipótese de vasculite autoimune. Diante da atividade da doença, não foi realizada investigação invasiva nesse momento e foi solicitada uma avaliação reumatológica. Considerando-se o quadro de acometimento arterial e venoso — pseudoaneurismas arteriais e trombose venosa, provas inflamatórias elevadas, e úlceras orais e genitais —, chegou-se ao diagnóstico de Doença de Behçet. Iniciou-se pulsoterapia com metilprednisolona e ciclofosfamida. Houve redução dos sintomas, das úlceras orais e genitais e das provas inflamatórias após a primeira sessão (Figura 2C). Em reavaliação, após a segunda sessão de pulsoterapia (30 dias), foi indicada nova intervenção em MID.

Realizou-se então o tratamento endovascular do pseudoaneurisma da AFSD com Viabahn Gore (7 mm x 100

mm), obtendo-se bom resultado terapêutico (Figuras 4A-D). O paciente evoluiu sem intercorrências no pós-operatório, recebendo alta hospitalar.

Discussão

A doença de Behçet consiste em um processo inflamatório multissistêmico de etiologia desconhecida caracterizada por episódios recorrentes de úlceras orais e genitais, outras lesões de pele e lesões oculares. Ela foi primeiramente descrita por Hulusi Behçet em 1937 como uma tríade de úlceras orais, genitais e uveíte.¹

Atualmente, sabe-se que o acometimento vai além dessa tríade e se estende por vários sistemas, dentre os quais, neurológico, pulmonar, gastrointestinal, cardíaco, articular e vascular. As manifestações não são as mesmas em todos os pacientes, os fenótipos clínicos são muito heterogêneos e a evolução da doença varia conforme a etnia, geografia e diferenças individuais.²

Relato de Caso

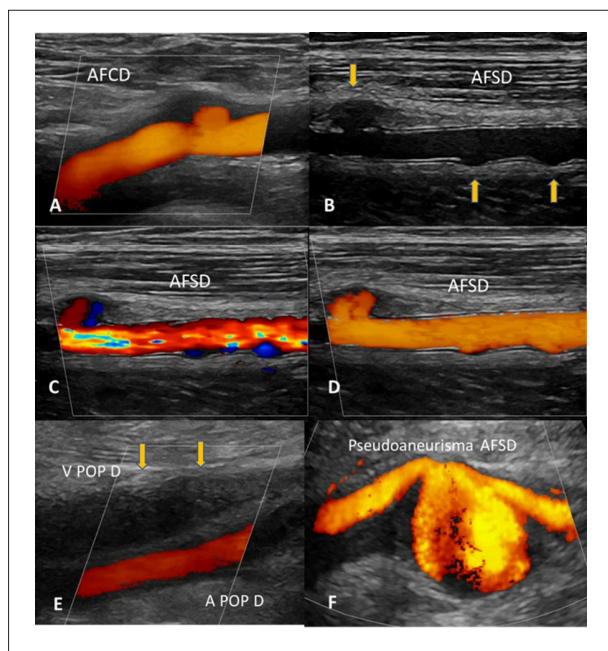


Figura 3 – A) Pseudoaneurisma em AFCD; B, C e D) Pequeno pseudoaneurisma na parede anterior da AFSD e dois abaulamentos na parede posterior, com aparente ruptura intimal; E) trombose venosa profunda de veia poplítea direita; F) Grande pseudoaneurisma na AFSD. AFCD: artéria femoral comum direita; AFSD: artéria femoral superficial direita

O aumento das evidências indicando a possibilidade de mecanismos imunológicos na patogênese da doença sugere como etiologia um processo autoimune. As alterações vasculares, por exemplo, são oriundas de uma disfunção da célula endotelial causada pela provável reação imunomediada. A vasculite parece ser a base patogênica das diversas manifestações sistêmicas.³

Séries de pacientes confirmaram que homens jovens são mais propensos ao acometimento vascular da doença.² A doença de grandes vasos é uma das manifestações associadas com sintomas sistêmicos e evidências laboratoriais de resposta de fase aguda.⁴ Não existe exame laboratorial específico para a doença de Behçet, mas a presença do gene HLAB-51 é sugestiva da doença.^{2,4-6}

As artérias mais acometidas com a formação de aneurismas são as artérias pulmonar, femoral, ilíaca, aorta e poplítea. Os principais achados patológicos na parede do aneurisma são: espessamento da adventícia, fibrose, infiltração linfocítica perivascular, diminuição das fibras musculares e elásticas da camada média e aumento das células esponjosas e fibroblastos da camada íntima.⁷ O processo inflamatório é agudo e provoca destruição da parede arterial, resultando em rápida formação de aneurismas ou pseudoaneurismas, aumentando a incidência de ruptura e sangramento.⁴

O comprometimento venoso é o mais frequente (88%), enquanto o acometimento arterial é responsável por uma menor parte dos casos (12%).⁸ A trombose venosa é o achado mais comum, podendo ocorrer em diversos territórios e progredir apesar da anticoagulação.⁸ Trombos, aneurismas ou pseudoaneurismas podem ocorrer como complicações de cirurgias ou procedimentos invasivos.⁴

O tratamento é baseado na imunossupressão. Os anticoagulantes são empregados no tratamento e prevenção de fenômenos tromboembólicos⁹ e procedimentos cirúrgicos ou endovasculares podem ser necessários.

O uso do reparo endovascular vem aumentando na doença de Behçet, com o objetivo de reduzir complicações decorrentes do trauma cirúrgico. O tratamento cirúrgico na fase aguda da doença é associado a maiores taxas de trombose e deiscência de sutura.⁵ Sugere-se que o uso associado de corticoides e imunossupressores, e

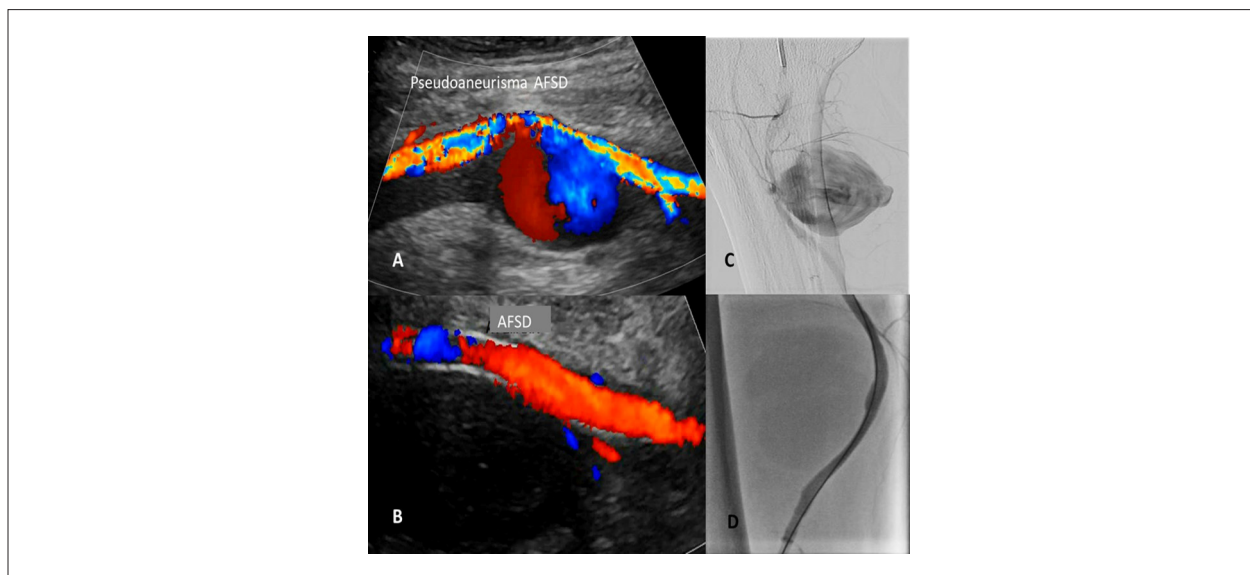


Figura 4 – A) Pseudoaneurisma da AFSD ao mapeamento de fluxo em cores; B) Ultrassonografia vascular (USV) de controle após tratamento endovascular do pseudoaneurisma da AFSD; C) Angiografia demonstra pseudoaneurisma da AFSD; D) angiografia de controle após tratamento endovascular do pseudoaneurisma da AFSD.

possivelmente o uso de antiagregantes ou anticoagulantes, pode ser efetivo na redução de complicações associadas aos procedimentos.⁴

Aneurismas e pseudoaneurismas das artérias distais são infreqüentes nesses pacientes e cada caso deve ser avaliado individualmente. A literatura descreve poucos casos de acometimento do TTF na doença de Behçet. A principal vantagem da técnica endovascular é ser menos invasiva e possibilitar o acesso ao local acometido por um sítio distinto, sem manipulação direta.

Contribuição dos Autores

Concepção e desenho da pesquisa: Tavares IR, Petisco ACGP, Folino CB, Dornas VLBL, Saleh MH, Rossi FH, de Sousa RP; obtenção de dados: Tavares IR, Miranda MC, Petisco ACGP, Barros DS, Folino CB, Dornas VLBL, de Sousa RP, de Carvalho LCN; análise e interpretação dos dados: Miranda MC, Petisco ACGP, de Carvalho LCN; análise estatística: Tavares IR; redação do manuscrito: Tavares IR, Miranda MC, Petisco ACGP, Barros DS; revisão crítica do

manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Petisco ACGP, Saleh MH, Rossi FH.

Potencial Conflito de Interesse

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação Acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

Aprovação Ética e Consentimento Informado

Este artigo não contém estudos com humanos ou animais realizados por nenhum dos autores.

Referências

- Behçet H. Über Rezidivierende Aphthose, Durch ein Virus Verursachte Geschwüre am Mund, am Auge Und an Den Genitalien. Dermatologische Wochenschrift. 1937;105:1152-7.
- Kokturk A. Clinical and Pathological Manifestations with Differential Diagnosis in Behçet's Disease. Patholog Res Int. 2012;2012:690390. doi: 10.1155/2012/690390.
- Gürler A, Boyvat A, Türsen U. Clinical Manifestations of Behçet's Disease: An Analysis of 2147 Patients. Yonsei Med J. 1997;38(6):423-7. doi: 10.3349/ymj.1997.38.6.423.
- Calamia KT, Schirmer M, Melikoglu M. Major Vessel Involvement in Behçet's Disease: An Update. Curr Opin Rheumatol. 2011;23(1):24-31. doi: 10.1097/BOR.0b013e3283410088.
- Rico JV, Pedrajas FG, González IC, Iglesias RJS. Urgent Endovascular Treatment of a Ruptured Tibioperoneal Pseudoaneurysm in Behçet's Disease. Ann Vasc Surg. 2011;25(3):385.e11-4. doi: 10.1016/j.avsg.2010.10.012.
- Brito C. Cirurgia Vascular - Cirurgia Endovascular: Angiologia. 4th ed. Rio de Janeiro: Revinter; 2020.
- Alhan C, Çamur G. Pseudoaneurysm Repair in a Behçet Case Having Multiple Arterial Invasions. Turk J Thorac Cardiovasc Surg. 1999;7:344-6.
- Akpolat T, Danaci M, Belet U, Erkan ML, Akar H. MR Imaging and MR Angiography in Vascular Behçet's Disease. Magn Reson Imaging. 2000;18(9):1089-96. doi: 10.1016/s0730-725x(00)00215-0.
- Koo BK, Shim WH, Yoon YS, Lee BK, Choi D, Jang Y, et al. Endovascular Therapy Combined with Immunosuppressive Treatment for Pseudoaneurysms in Patients with Behçet's Disease. J Endovasc Ther. 2003;10(1):75-80. doi: 10.1177/152660280301000116



Este é um artigo de acesso aberto distribuído sob os termos da licença de atribuição pelo Creative Commons