

Aneurisma de artéria pulmonar como apresentação clínica de uma doença de Behçet: a propósito de um caso

Pulmonary artery aneurism as a clinical presentation of a Behçet disease: for the purpose of a case

Lara Martins Rodrigues¹. Benedita Tatiane Gomes Liberato¹. Ana Rita Sampaio Carneiro¹. Miguel Wesley Nogueira Paixão¹. Maycon Fellipe da Ponte¹.

1 Centro Universitário INTA (UNINTA), Sobral, Ceará, Brasil.

RESUMO

Objetivo: Apresentar aspectos clínicos e alterações radiológicas observados em um caso de doença de Behçet. **Metodologia:** A pesquisa foi realizada através da investigação de um paciente com diagnóstico de doença de Behçet apresentando aneurisma de artéria pulmonar. **Descrição do caso:** Paciente com história de úlceras orais e genitais dolorosas recorrentes. Apresentou quadro de edema e dor em região cervical, sendo diagnosticado com trombose de veia jugular interna e braquiocefálica direita. Evoluiu com quadro de dispneia, dor torácica, hemoptise, hematêmese, sendo diagnosticado aneurisma de artéria pulmonar, além de apresentar úlceras dolorosas, sendo diagnosticado doença de Behçet. **Discussão:** Pela classificação do *International Study Group for Behçet's Disease*, a presença de úlceras orais recorrentes e mais duas das seguintes alterações - úlceras genitais, lesões oculares típicas (uveíte, vasculite retinal), lesões de pele características, ou um teste de patergia positivo definem o diagnóstico da doença de Behçet. Ainda que seja uma manifestação rara, atingindo menos de 5% dos doentes, o envolvimento da artéria pulmonar é a forma de complicação vascular mais temida. **Conclusão:** Podemos concluir que é importante considerar o diagnóstico de Behçet, pois essa patologia pode afetar diversos vasos de qualquer calibre no organismo, podendo resultar em tromboflebite, estenose arterial, oclusões e aneurismas.

Palavras-chave: Síndrome de Behçet. Doenças vasculares. Aneurisma.

ABSTRACT

Objective: To present clinical aspects and radiological changes observed in a case of Behçet's disease. **Methodology:** The research was conducted through the investigation of a patient diagnosed with Behçet's disease presenting with pulmonary artery aneurysm. **Case description:** Patient with a history of recurrent painful oral and genital ulcers. He presented with edema and pain in the cervical region, being diagnosed with internal jugular vein thrombosis and right brachiocephalic vein. The patient developed dyspnea, chest pain, hemoptysis, hematemeses, and pulmonary artery aneurysm was diagnosed, as well as painful ulcers, and Behçet's disease was diagnosed. **Discussion:** From the International Study Group for Behçet's Disease classification, the presence of recurrent oral ulcers and two of the following alterations - genital ulcers, typical eye lesions (uveitis, retinal vasculitis), characteristic skin lesions, or a positive patergia test define the diagnosis of Behçet's disease. Although rare, affecting less than 5% of patients, pulmonary artery involvement is the most feared form of vascular complication. **Conclusion:** We can conclude that it is important to consider the diagnosis of Behçet, as this pathology can affect several vessels of any caliber in the body and may result in thrombophlebitis, arterial stenosis, occlusions and aneurysms.

Keywords: Behçet syndrome. Vascular diseases. Aneurysm.

Autor correspondente: Lara Martins Rodrigues, Rua Antônio Rodrigues Magalhães, 359, Dom Expedito, Sobral, Ceará. CEP: 62050-100. Telefone: +55 88 3112-3500. E-mail: laraamartins2@gmail.com

Conflito de interesses: Não há qualquer conflito de interesses por parte de qualquer um dos autores.

Recebido em: 17 Jul 2019; Revisado em: 20 Dez 2020; Aceito em: 24 Nov 2021.

INTRODUÇÃO

A doença de Behçet (DB) é uma doença inflamatória multissistêmica de etiologia desconhecida que afeta as artérias e veias de diversos calibres.¹ A DB está classificada entre as vasculites, e tem esse nome em homenagem ao dermatologista turco que, em 1937, descreveu a síndrome como uma tríade de úlceras aftosas orais recidivantes, úlceras genitais e inflamação ocular.² Embora essas manifestações clínicas em geral sejam as mais marcantes, a DB pode causar inflamações em quase todos os órgãos. Em geral, consiste de diferentes combinações de manifestações oculares, neurológicas, cardiovasculares, gastrintestinais e outras.³ Afeta tipicamente adultos jovens entre os 20 aos 40 anos.⁴

É caracterizada por úlceras orais e genitais recorrentes, uveíte, artrite e lesões de pele, como eritema nodoso ou pseudofoliculite.¹ As formas clínicas da DB são muito variadas, quer na gravidade, quer nos órgãos atingidos, podendo se manifestar como: Behçet Mucocutâneo, Behçet Ocular, Vasculobehçet, Neurobehçet, Behçet Intestinal, Behçet Cardíaco.⁵

Estima-se que as manifestações cardíacas estejam presentes em apenas 1 a 6%.⁶ A trombose venosa profunda (TVP) está incluída entre as lesões venosas do envolvimento vascular e lesões arteriais incluem lesões aneurismáticas e oclusivas.⁷

As manifestações vasculares têm incidência em torno 25% a 30% dos doentes, sendo a TVP de membros inferiores a mais comum. O envolvimento arterial isolado é raro, porém está associado a complicações potencialmente fatais, principalmente secundárias à presença de aneurismas.⁸ A aorta abdominal é o vaso mais acometido, seguido da artéria femoral e das artérias pulmonares, implicando em alto risco de complicações cirúrgicas e elevada taxa de morbimortalidade.⁹

Como a DB não causa anormalidades laboratoriais patognomônicas, o diagnóstico baseia-se em critérios clínicos, que foram definidos com base nos critérios propostos pelo International Study Group for Behçet's Disease.¹⁰

A DB é um distúrbio crônico que se caracteriza por episódios recidivantes. Com exceção da doença ocular e da inflamação dos grandes vasos, a maioria das manifestações da doença tende a arrefecer ao longo de uma ou duas décadas.² A gravidade do prognóstico é determinado pelo envolvimento cardiovascular, gastrintestinal e do sistema nervoso central.¹¹

RELATO DE CASO

Paciente V.F, 34 anos, sexo masculino. Apresentou 6 meses antes do internamento quadro de lesões orais (aftas) e lesões genitais (testículos e pênis) recorrente há vários anos. Realizou tratamento com corticóides e antimicrobianos tópicos apresentando remissão das lesões genitais, entretanto, permanecendo com as aftas orais, com períodos de melhora e piora. No mês seguinte, iniciou um quadro de rigidez de nuca à esquerda, associado a dor e edema, durante 10 dias. Refere que no mês seguinte iniciou um quadro de dor em membro inferior

esquerdo, prejudicando a deambulação. Após 3 meses teve um episódio de hemorragia digestiva alta volumosa associado a dor e abaulamento em região cervical à direita, sem trauma local. Na oportunidade realizou tomografia computadorizada de pescoço, em que foi detectado trombose venosa na veia jugular direita interna e veia braquiocéfálica à direita. Na angioressonância cerebral observou-se sinais de trombose em seios transversos, sigmoide e jugular à direita (trombose venosa cerebral). Refere que permaneceu internado durante 15 dias, realizando acompanhamento com o vascular com uso de anticoagulação. Há 3 meses da internação atual, apresentou um quadro de hemorragia digestiva alta, além de dor intensa no tórax, associado à dor no membro superior esquerdo, dispnéia, cianose, lesão genital em testículo e tosse seca esporádica associada a quadros de hemoptise, sendo tratada em hospital do município. Ao exame físico apresentava murmúrio vesicular reduzido em base pulmonar direita, sem ruídos adventícios.

Foi encaminhado para o hospital de referência da região onde foi tratado com medidas para hemorragia digestiva alta e fez exames de imagem para investigação clínica. Realizou tomografia helicoidal de tórax (Figura 1) que evidenciou formação expansiva com densidade de partes moles, com contornos irregulares e limites parcialmente definidos, interessando-se os lobos médio e inferior, destacando-se em seu interior dilatação aneurismática do ramo interlobar da artéria pulmonar, no lobo inferior, medindo 3,5X3,4 cm. Para melhor elucidação diagnóstica foi realizado angiotomografia de tórax (Figura 2) que observou dilatação aneurismática fusiforme da artéria lobar inferior à direita medindo 3X2,7cm associado a componente de tecidos moles circundando a lesão.

Na investigação oftalmológica da doença de Behçet, foi realizado mapeamento de retina, não foi visualizado anormalidades. Foi realizado teste de patergia com resultado positivo.

Figura 1. Tomografia de tórax evidenciando formação expansiva com densidade de partes moles, com contornos irregulares, circundando em infiltrado em vidro fosco, interessando-se o lobo médio e inferior, com presença de dilatação aneurismática do ramo interlobar da artéria pulmonar, no lobo inferior, medindo 3,5X3,4 cm.

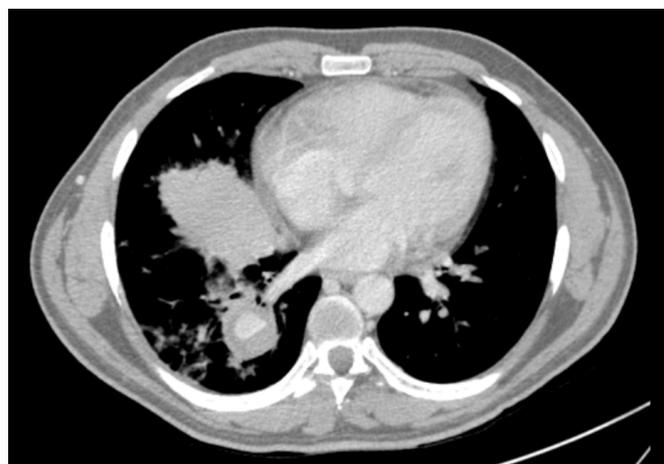
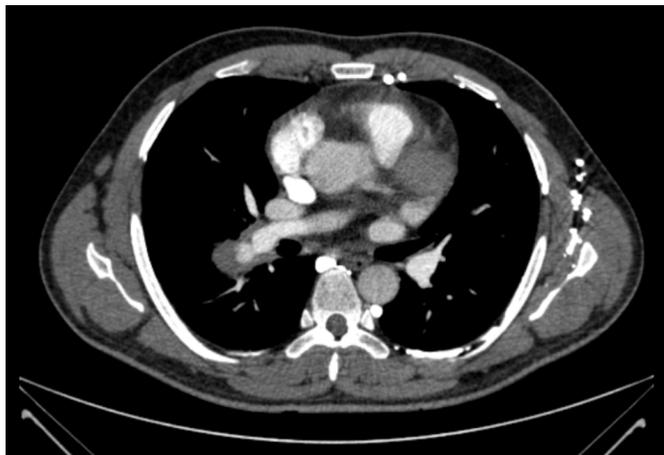


Figura 2. Angiotomografia de tórax evidenciando dilatação aneurismática fusiforme da artéria lobar inferior à direita medindo 3X2,7 cm associado a componente de tecidos moles circundando a lesão



Baseado nos critérios clínicos e de imagem foi feito o diagnóstico de doença de Behçet. Foi iniciado corticoterapia com prednisona 1mg/kg/dia associada com pulsoterapia de ciclofosfamida 1g/mês e tratamento antiparasitário por 3 dias. Durante a internação seguiu estável, sem lesões orais, genitais, dor, dispneia e sangramento. Paciente seguiu estável tendo finalizado 09 sessões de pulsoterapia com ciclofosfamida mensais, seguindo com estabilização clínica e sem intercorrências. Em acompanhamento com reumatologista, permaneceu fazendo uso de prednisona 30mg/dia, carbonato de cálcio 500mg/dia e ácido fólico 5mg/dia e avaliação periódica para desmame de corticoide.

DISCUSSÃO

Os autores apresentam um caso raro de um adulto com diagnóstico recente de DB que foi diagnosticado com trombose venosa em veia jugular interna e braquiocefálica direita e após alguns meses evoluiu com aneurisma em artéria pulmonar.

De acordo com a classificação do International Study Group for Behçet's Disease, a presença de úlceras orais recorrentes e mais duas das seguintes alterações - úlceras genitais, lesões oculares típicas (uveíte, vasculite retinal), lesões de pele características (eritema nodoso-like, lesões acneiformes e/ou cicatriciais), ou um teste de patergia positivo definem o diagnóstico da DB.¹⁰

REFERÊNCIAS

1. Madureira P, Rodrigues M, Serrano E, Vitor AB, Brito I. Trombose intracardiaca na doença de Behçet: evento com risco de vida. *Rev Bras Reumatol.* 2017;57(1):85-7.
2. Imboden JB, Hellmann DB, Stone JH. *Current diagnóstico e tratamento: reumatologia.* 2.ed. Porto Alegre: AMGH, 2011.
3. Scherrer MA, Castro LP, Rocha VB, Pacheco L. Dermatoscopia no

Ainda que seja uma manifestação relativamente rara, atingindo menos de 5% dos doentes, o envolvimento da artéria pulmonar é a forma de complicação vascular mais temida. Manifesta-se principalmente como doença aneurismática e mais raramente como trombose in situ. Desenvolve-se precocemente durante o curso da DB e está fortemente associado a outras manifestações vasculares, como TVP dos membros inferiores, trombose dos seios venosos cerebrais e trombose intracardiaca.¹²

Os aneurismas, a forma mais comum de envolvimento da artéria pulmonar, podem ser únicos ou múltiplos, uni ou bilaterais.¹³ Os aneurismas têm prevalência de 1,5%, geralmente acometem principalmente o pulmão direito (59%), sendo mais comuns em artérias lobares (54%), com presença de trombose em um terço dos pacientes.¹²

Caracteristicamente são acompanhados de outros eventos vasculares extrapulmonares incluindo trombozes venosas profundas e subcutâneas e/ou aneurismas ou oclusões arteriais.¹³

No aneurisma da artéria pulmonar a cirurgia acarreta grande risco de mortalidade e recidiva. Portanto, deve ser tentada a terapêutica com ciclofosfamida ou anti-TNF ficando a cirurgia ou a embolização como alternativas, sempre associadas à terapêutica com corticoides e imunossupressores.⁵

A terapia com corticoides, primária ou no pós-operatório, claramente tem papel em prevenir a recorrência de lesões arteriais. É apropriado iniciar corticoterapia na dose de 1mg/kg. Em alguns casos, pode haver resolução dos sinais e sintomas, bloqueando a progressão da lesão e podendo ocorrer até mesmo a regressão dos aneurismas com reconstituição da vasculatura pulmonar na íntegra.^{12,13}

A terapia imunossupressora deve ser priorizada sobre operações cirúrgicas. No entanto, a cirurgia de emergência é indicada em casos de ruptura iminente do aneurisma ou sangramento de lesões vasculares.⁷

CONCLUSÃO

É importante considerar o diagnóstico de Behçet em casos de tromboflebite, estenose arterial, oclusões e aneurismas, pois essa patologia pode afetar diversos vasos de qualquer tipo e calibre no organismo.⁷ Sabe-se que o envolvimento da artéria pulmonar é uma das mais temidas complicações, tendo alta taxa de mortalidade. Assim os aneurisma de artéria pulmonar revelam a necessidade de acompanhamento e diagnóstico precoce para minimizar os riscos de complicações.

teste cutâneo da patergia: série de casos de pacientes com suspeita de Doença de Behçet. *Rev Bras Reumatol.* 2014;54(6):494-8.

4. Detanico AB, Brandão ML, Fernandes LF, Camelo CPR, Santos JR. Trombose aórtica em paciente com diagnóstico tardia de Doença de Behçet. *J Vasc Bras.* 2015;14(2):193-6.

5. Ferrão C, Almeida I, Marinho A, Vasconcelos C, Correia JA.

A nossa regra de ouro na doença de Behçet: tratar a manifestação clínica. *Arq Med.* 2015;29(3):75-9.

6. Geri G, Wechsler B, Thi Huong DL, Isnard R, Piette JC, Amoura Z, et al. Spectrum of cardiac lesions in Behçet's disease: a series of 52 patients and review of the literature. *Medicine (Baltimore).* 2012;91(1):25-34.

7. Yoshimi R. The Diagnosis and Management of Vasculo-Behçet's Disease. *Intern Med.* 2019 Jan 1;58(1):3-4.

8. Souza NL, Siqueira DE, Cantador AA, Rossetti LP, Molinari GJ, Guillaumon AT. Tratamento endovascular de aneurisma de aorta abdominal com erosão de vertebra lombar associada à doença de Behçet: relato de caso. *J Vasc Bras.* 2017;16(2):162-7.

9. Balcioglu O, Ertugay S, Bozkaya H, Parildar M, Posacioglu H. Endovascular Repair and adjunctive immunosuppressive therapy of aortic involvement in Behçet's Disease. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2015;50(5):593-8.

10. Criteria for diagnosis of Behçet's disease. International Study Group for Behçet's Disease. *Lancet.* 1990 May 5;335(8697):1078-80.

11. Bastos AL, Brito IL. Aneurismas da artéria pulmonar na doença de Behçet: relato de caso. *Radiol Bras.* 2011;44(6):396-8.

12. Lemos LB. Envolvimento vascular na Doença de Behçet [dissertação]. Porto: Universidade do Porto; 2018. 36 p.

13. Uzun O, Akpolat T, Erkan L. Pulmonary vasculitis in behcet disease: a cumulative analysis. *Chest.* 2005;127(6):2243-53.

Como citar:

Rodrigues LM, Liberato BT, Carneiro AR, Paixão MW, Ponte MF. Aneurisma de artéria pulmonar como apresentação clínica de uma doença de Behçet: a propósito de um caso. *Rev Med UFC.* 2022;62(1):1-4.