

COMPROMETIMENTO ARTERIAL NA SÍNDROME DE BEHÇET ARTERIAL INVOLVEMENT IN BEHCET SYNDROME

Cláudia Aline Fernandes Craveiro Miranda¹, Ofélia João Afonseca Monteiro², Jorge Noel de Carvalho Monteiro Barreto³

RESUMO

A síndrome de Behçet é uma vasculite sistêmica, de causa desconhecida, caracterizada clinicamente por uma tríade clássica de úlceras genitais e úlceras orais recorrentes, associadas à uveíte. Os pacientes do sexo masculino apresentam as formas mais graves da doença. As lesões arteriais são raras, caracterizam-se por trombozes e aneurismas e podem ocorrer em até 12% dos casos. O objetivo deste trabalho é relatar um caso de Síndrome de Behçet com acometimento do tronco braquiocéfálico, causando obstrução extrínseca parcial da traquéia. Os exames laboratoriais realizados revelaram resultados compatíveis com inflamação inespecífica. Foi submetido a tratamento cirúrgico para extração do aneurisma, seguido de tratamento imunossupressor com boa evolução clínica.

Descritores: Síndrome de Behçet, tronco encefálico, aneurisma.

ABSTRACT

Behcet's syndrome is a multisystemic vasculitis of unknown cause clinically characterized by a classic triad of recurrent genital and oral ulcers, associated with ocular disease (uveitis). Male and females are equally affected, but males often develop a more severe disease. Arterial involvement is rare, characterized by thrombosis and aneurysms that may occur in up to 12% of the cases. This study reports a case of Behcet's syndrome with involvement of the innominate artery, causing partial extrinsic obstruction of the trachea confirmed by computerized tomography. Laboratory tests showed an unspecific inflammation pattern, such as mild leukocytosis, and increased erythrocyte sedimentation rate, C reactive protein and immunoglobulin G. The patient underwent surgery in order to remove the aneurysm, followed by immunosuppressive therapy which resulted in good clinical outcome.

Key-words: Behcet Syndrome, brain stem, aneurysms.

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Behçet foi descrita pela primeira vez em 1937, por Hulusi Behçetin, um professor de dermatologia turco, que a descreveu como uma doença multissistêmica com características clínicas de úlceras genitais e orais recorrentes, alterações vasculares e lesões oculares e cutâneas. A doença é principalmente encontrada na terceira e quarta décadas da vida e é especialmente prevalente na região do Mediterrâneo e do Extremo Oriente.¹ Indivíduos da raça negra não são afetados. O critério diagnóstico para a doença é a presença de úlceras orais recorrentes mais dois dos seguintes: úlceras genitais recorrentes, lesões oftálmicas, lesões cutâneas ou teste de patergia positivo. A etiopatogenia da Síndrome de Behçet continua pouco esclarecida, mas sabe-se que nas regiões endêmicas a síndrome está associada a aloantígeno HLA-B5 (B51). A principal lesão observada é vasculite, e encontram-se também autoanticorpos para mucosa oral humana circulante.² Por não existir um teste sorológico específico para a Síndrome de Behçet, o diagnóstico

pode ser atrasado.³ Os achados laboratoriais normalmente são inespecíficos, como leucocitose, aumento de velocidade de hemossedimentação (VHS) e proteína C reativa (PCR), e encontra-se também a presença de anticorpos para mucosa oral humana.² O envolvimento cardiovascular ocorre em apenas 7% - 29% dos pacientes, sendo que as lesões venosas são mais frequentes que as lesões arteriais, que somam apenas 12% das complicações na Síndrome de Behçet.

As lesões arteriais que se desenvolvem, na maioria das vezes na aorta, artéria pulmonar e outros vasos de grande calibre, são por ordem de frequência aneurismas (65%) e oclusões (35%),⁴ sendo que a causa de morte relacionada ao envolvimento vascular são por ruptura dos aneurismas.¹

A inflamação nas artérias é aguda e destrutiva, causando rapidamente a formação de aneurismas e com maior incidência de ruptura e/ou sangramento.⁵

Quanto à terapêutica, as úlceras genitais e orais são em geral adequadamente tratadas com corticosteroides tópicos. Nos períodos de exacerbação das lesões mucocutâneas, corticosteroides sistêmicos podem ser empregados. As formas vasculares, normalmente respondem a corticosteroides sem a necessidade de imunossupressores na prevenção de recidivas. Associam-se antiagregantes plaquetários. Aneurismas com risco de sangramento podem exigir intervenção cirúrgica, sendo a técnica endovascular recentemente utilizada com resultados favoráveis.⁶

RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 31 anos de idade, raça negra, natural da Ilha do Sal, foi admitido no nosso serviço com queixas de astenia, perda ponderal, úlceras orais recorrentes e dispnéia com dez meses de evolução. Dois meses antes da internação, começou a apresentar um quadro de febre intermitente, tosse seca bitonal, cefaleia frontal direita, dor no ombro direito, parestesia no membro superior direito, disfonia, disfagia, dispnéia no decúbito dorsal e estridor. Nos antecedentes mórbidos pessoais, referiu apenas amigdalites de repetição na infância e patologia osteo-articular no joelho direito, que relaciona com trauma. Nos antecedentes familiares não teve nenhuma informação digna de nota. Ao exame físico o paciente se encontrava consciente, astênico e emagrecido, P.A.: 110/80 mmHg, F.C. - 105 bpm, T. axilar: 37,4°C e Oximetria (FiO₂ 21%) - 96%.

Notou-se assimetria do pulso radial, com diminuição acentuada da amplitude à direita. Tinha também mucosas coradas e hidratadas, pele acianótica, orofaringe sem alterações, sem linfadenopatias nas cadeias ganglionares superficiais. Na ausculta

Rev. Fac. Ciênc. Méd. Sorocaba, v. 14, n. 3, p. 105 - 107, 2012

1. Acadêmica do curso de Medicina - FCMS/PUC-SP

2. Pneumologista do Serviço de Medicina - Hospital Dr. Agostinho Neto, Cabo Verde.

3. Infectologista do Serviço de Medicina - Hospital Dr. Agostinho Neto, Cabo Verde.

Recebido em 7/6/2011. Aceito para publicação em 20/11/2012.

Contato: cacau_miranda@hotmail.com

cardíaca: B1+ B2 rítmico. Sem sopros. A ausculta traqueal mostrou diminuição do ruído traqueal e estridor na inspiração forçada, e à ausculta pulmonar tinha murmúrio vesicular rude bilateral com sibilos inspiratórios e expiratórios, e estertores crepitantes no terço médio do hemitórax direito. Abdome plano, normotenso, indolor, com ruídos hidroaéreos normais. Membros inferiores sem edema, e sem empastamento muscular. À avaliação da otorrinolaringologia o paciente apresentava paresia da corda vocal direita. Laboratorialmente encontram-se alterações nos valores de hemoglobina: 9,5 g/dl, hematócrito 29%, IgG 3.382 mg/dl; VHS 105 mm; PCR 12,2 mg/dl; sorologias para VDRL, HIV 1/2, HBsAg, anti-HCV foram negativas. Na ultrassonografia abdominal, fígado, baço, pâncreas e rins de contornos e eco-estrutura normais. À tomografia computadorizada do tórax observava-se volumosa expressão de tipo pseudoaneurismático, parcialmente trombosado com origem no tronco arterial braquio-cefálico a cerca de 22 mm da sua origem na crossa. Esta lesão tem um

diâmetro máximo de 5,5 x 5 cm e estende-se à emergência da subclávia direita e condiciona marcada moldagem e redução do calibre da coluna aérea (Figura 1). Foi postulada a hipótese diagnóstica de massa aneurismática do mediastino anterior com compressão extrínseca da traqueia em mais de 80%. Pela limitação de exames complementares mais específicos ou sofisticados e de especialista em Angiologia/Cirurgia Vascular, o paciente foi para Portugal, no âmbito de uma cooperação médica que existe entre Cabo Verde e esse país. Ao chegar a Portugal, foi feita uma investigação diagnóstica com vários exames complementares, como broncofibroscopia, que mostrou uma estenose traqueal progressiva com 6 mm de patência em respiração espontânea por compressão extrínseca a cerca de 6 - 7 cm das cordas vocais e limite distal a cerca de 3 cm da carina; ecocardiograma: sem alterações, boa função sistólica; ANAs, ANCA, factor reumatoide, Waller rose, Ra test - negativos; complemento dentro da normalidade; avaliação oftalmológica não apresentava alterações.

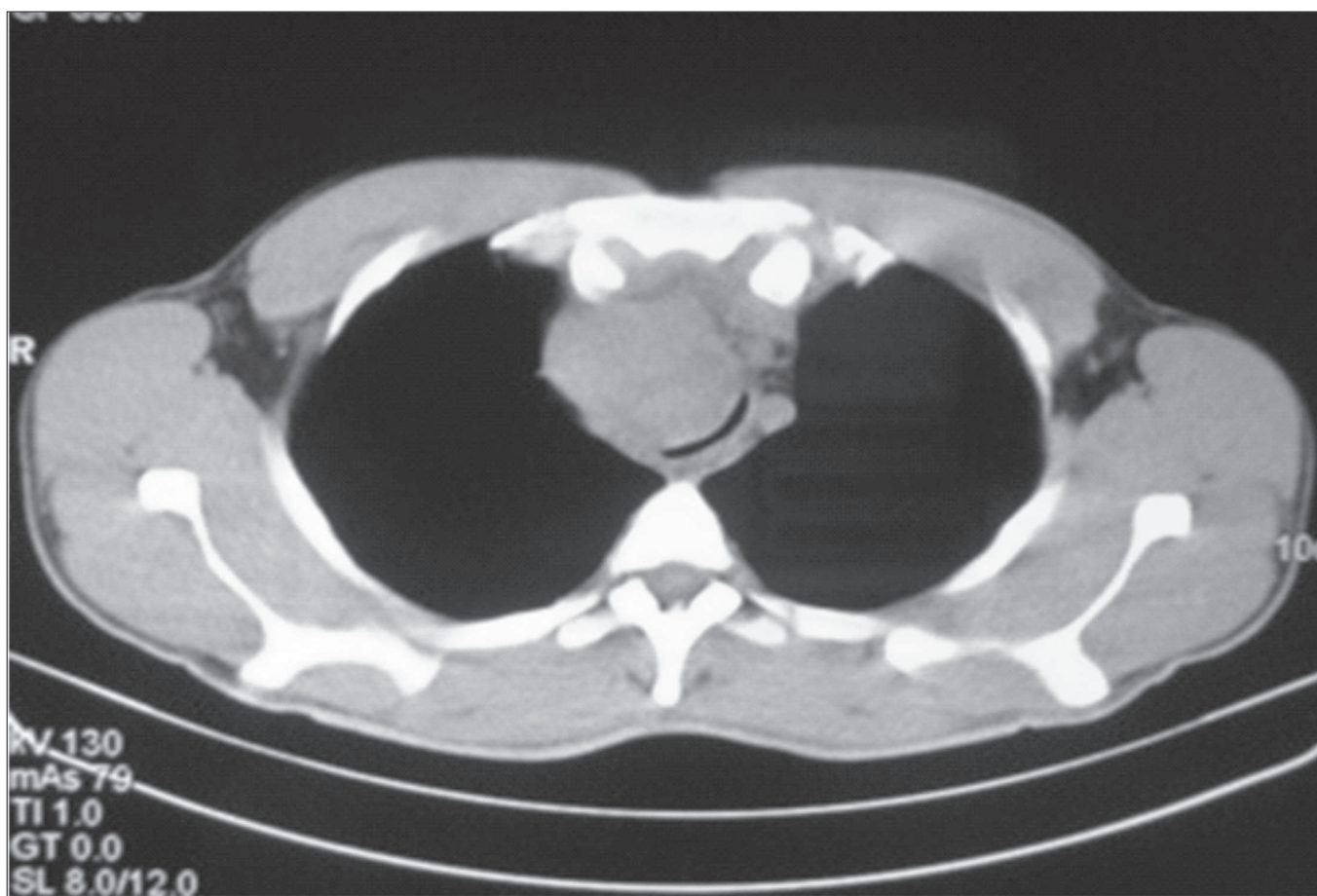


Figura 1. TC tórax sem contraste revelando volumosa expressão de tipo pseudoaneurismático, parcialmente trombosado com origem no tronco arterial braquio-cefálico a cerca de 22 mm.

Após a realização de vários exames, chegou-se ao diagnóstico de Doença de Behçet com aneurisma do tronco braquiocefálico condicionando compressão extrínseca da traqueia. Foi feita a terapêutica cirúrgica com a exclusão do aneurisma por *bypass* com Gore-tex 10 da aorta ascendente para

carótida direita, e também foi feito um conduto para subclávia direita com desramificação das artérias nativas que alimentavam o aneurisma com melhora radiológica (Figura 2) e clínica do quadro.

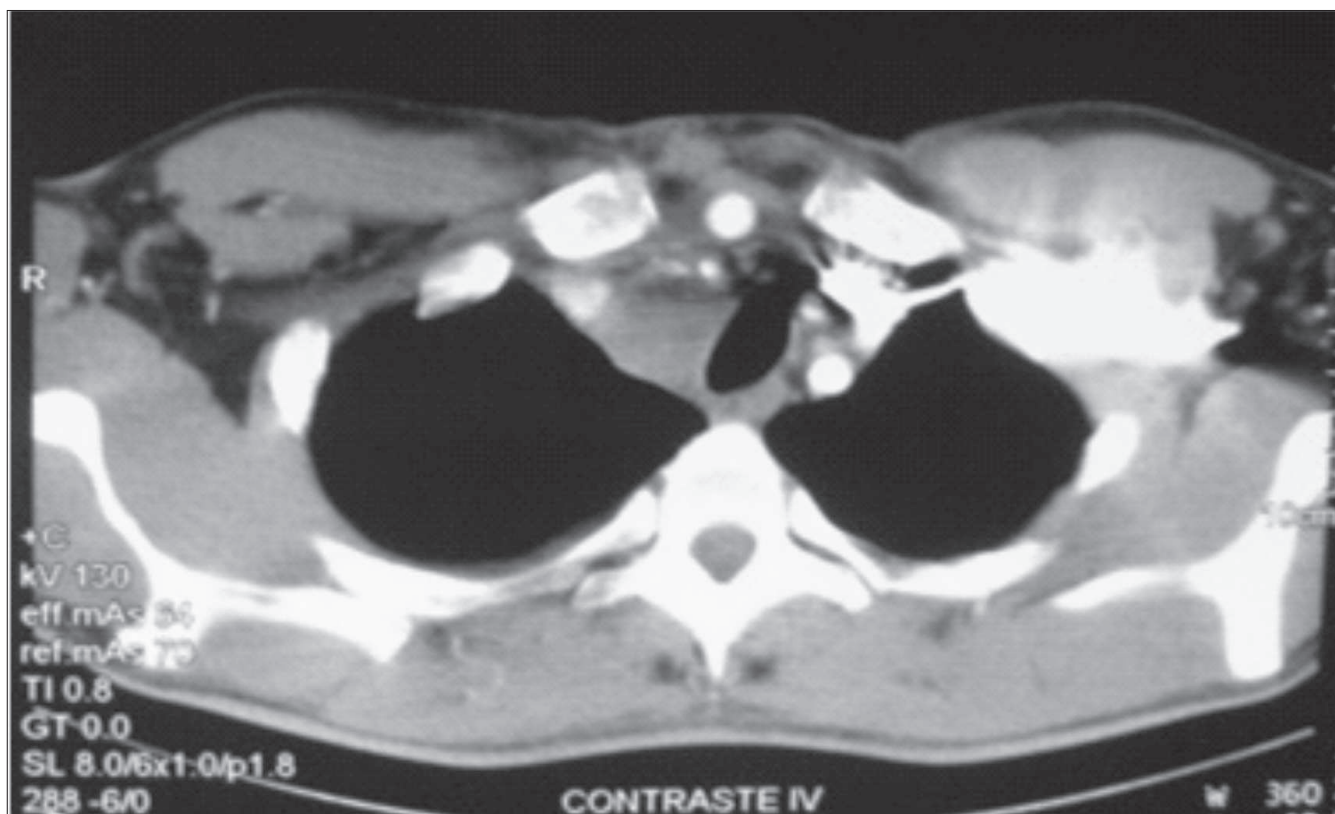


Figura 2. TC tórax com contraste pós-cirúrgico revelando descompressão em nível traqueal

Também foi iniciada a terapêutica prednisona 60 mg/dia + azatioprina 50 mg/dia, aspegic 100 mg/dia + clopidrogel 75 mg/dia e ácido fólico 5 mg/dia. A paciente retornou para consulta de controle junto à pneumologia, estando em bom estado geral e mantendo o seu tratamento regular com prednisolona 5 mg/dia, azatioprina 25 mg/dia, aspegic 100 mg/dia + clopidrogel 75 mg/dia e ácido fólico 5 mg/dia.

DISCUSSÃO

O diagnóstico da Síndrome de Behçet é difícil de se estabelecer, e o critério requer a presença de ulcerações na cavidade bucal, contudo é reconhecido que 2% a 3% dos pacientes não têm essa característica.⁷ Neste caso, o paciente tinha apenas ulcerações orais recorrentes. Segundo Moutsopoulos,² a doença não acomete a raça negra, o que é exceção neste caso. As formas vasculares, normalmente respondem a corticosteroides sem a necessidade de imunossuppressores,⁶ porém neste caso foi necessária a utilização de imunossupresor na dose de 50 mg/dia devido à agudização do quadro, que teve boa recuperação e atualmente segue sem intercorrências.

REFERÊNCIAS

1. Park JH, Han MC, Bettmann MA. Arterial manifestations of Behçet disease. *Am J Roentgenol*. 1984; 143:821-5.
2. Moutsopoulos HM. Behçet's Syndrome, In: Kasper DL, Braunwald E, Fauci AS, Hauser SL, Longo DL, Jameson JL, editors. *Harrison's principles of internal medicine*. 16th edn. New York: McGraw Hill; 2005. p. 2014-5.
3. Altiner A, Mandal R. Behçet syndrome. *Dermatol Online J* [Internet]. 2010 [acesso em 07 abr 2011]; 16(11):18. Disponível em: http://dermatology.cdlib.org/1611/articles/18_2009-10-20/altiner.html.
4. Park JH, Chung JW, Joh JH, Song SY, Shin SJ, Chung KS, et al. Aortic and arterial aneurysms in Behçet disease: management with stent-grafts: initial experience. *Radiology*. 2001; 220:745-50.
5. Cruz BA. Atualização em Doença de Behçet. *Rev Bras Reumatol*. [Internet]. 2005 [acesso em 05 fev 2011]; 45(2):84-9. Disponível em: www.scielo.br/pdf/rbr/v45n2/v45n2a07.pdf.
6. Neves FS, Moraes JCB, Gonçalves CR. Síndrome de Behçet: à procura de evidências. *Rev Bras Reumatol* [Internet]. 2006 [acesso em 05 fev 2011]; 46 supl 1: 21-9. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/rbr/v46s1/a05v46s1.pdf>.
7. Carneiro SCAS, Leal JLF, Valença ASM, Andrade ASS. Síndrome de Behçet: relato de caso. *Rev Cir Traumatol Bucod-Maxilo-Fac*. 2005; 5(4):49-52.