



Jornal Vascular Brasileiro

ISSN: 1677-5449

jvascbr.ed@gmail.com

Sociedade Brasileira de Angiologia e de

Cirurgia Vascular

Brasil

D'Alessandro, Gabriel Salum; Machietto, Rafael Forti; Silva, Simone Martins da; Campos Jr., Walter; Akel, Cláudio Jamil; Etchebehere, Renato Murilo; Cardoso, Roberta Murasaki; Izukawa, Nilo Mitsuru
Aneurisma de artéria poplítea como manifestação da doença de Behçet descompensada

Jornal Vascular Brasileiro, vol. 5, núm. 3, 2006, pp. 215-219

Sociedade Brasileira de Angiologia e de Cirurgia Vascular

São Paulo, Brasil

Disponível em: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=245018755010>

- ▶ Como citar este artigo
- ▶ Número completo
- ▶ Mais artigos
- ▶ Home da revista no Redalyc

redalyc.org

Sistema de Informação Científica

Rede de Revistas Científicas da América Latina, Caribe, Espanha e Portugal
Projeto acadêmico sem fins lucrativos desenvolvido no âmbito da iniciativa Acesso Aberto

Aneurisma de artéria poplítea como manifestação da doença de Behçet descompensada

Popliteal artery aneurysm as a manifestation of decompensated Behçet's disease

Gabriel Salum D'Alessandro, Rafael Forti Machietto, Simone Martins da Silva, Walter Campos Jr., Cláudio Jamil Akel, Renato Murilo Etchebehere, Roberta Murasaki Cardoso, Nilo Mitsuru Izukawa*

Resumo

A doença de Behçet consiste em uma vasculite sistêmica que acomete veias, artérias e capilares, mas predominantemente pequenos vasos. Raramente há o envolvimento de veias e artérias de médio e grande calibre, sendo as artérias menos acometidas que as veias. No presente trabalho, os autores apresentam um relato de caso de aneurisma da artéria poplítea em um paciente com a doença de Behçet descompensada. Discutem-se os aspectos clínicos e radiológicos e o manejo cirúrgico dos pacientes com essa doença inflamatória sistêmica que apresentam peculiaridades importantes.

Palavras-chave: Síndrome de Behçet, aneurisma, artéria poplítea.

Abstract

Behçet's disease consists of a systemic vasculitis that affects veins, arteries and capillaries, but predominantly small vessels. Veins and medium- and large-caliber arteries are rarely involved; however, arteries are less involved than veins. In this paper the authors present a case of popliteal artery aneurysm in a patient with decompensated Behçet's disease. We discuss clinical, radiological and surgical aspects of patients with this inflammatory systemic disease who present important peculiarities.

Key words: Behçet's syndrome, aneurysm, popliteal artery.

Relato de caso

Paciente branco, 51 anos, sexo masculino, queixa-se de dor e presença de tumoração pulsátil em região posterior de coxa esquerda há 1 dia da data de internação. Referia, também, presença de úlceras em cavidade oral e febre vespertina há 2 meses.

O paciente, com história de doença de Behçet diagnosticada em 1999, fazia uso irregular de ciclosporina e colchicina. O diagnóstico tinha sido feito com base no quadro de úlceras bipolares orais e genitais, eritema nodoso, uveíte anterior e aneurisma em artéria poplítea direita. Este, na época, foi corrigido através de aneurismectomia e enxerto fêmoro-poplíteo, com pró-

tese de politetrafluoretileno (PTFE) de 6 mm, tendo evoluído com obstrução do enxerto no oitavo mês de seguimento, sem desenvolvimento de quadro isquêmico grave, e sendo adotado tratamento clínico.

Ao exame clínico, apresentava-se em bom estado geral, corado, hidratado e febril (38,2 °C), com pressão arterial 130/60 mmHg em ambos os braços, freqüência respiratória de 18 incursões por minuto e freqüência cardíaca de 84 batimentos por minuto. Os exames cardiopulmonar e abdominal encontravam-se dentro dos padrões da normalidade. O exame do membro inferior esquerdo evidenciou massa pulsátil em cavo poplíteo e presença de pulsos distais, sendo ausentes os pulsos poplíteo, tibial anterior e posterior no membro contra-lateral. Na inspeção da cavidade oral, foram visualizadas úlceras na mucosa.

Foi realizado eco-Doppler arterial de membro inferior esquerdo, que evidenciou dilatação aneurismática da artéria poplítea em sua porção proximal, medindo

* Serviço de Angiologia e Cirurgia Vascular, Hospital Professor Edmundo Vasconcelos, São Paulo, SP.

Artigo submetido em 12.04.06, aceito em 18.07.06.

J Vasc Bras 2006;5(3):215-9.

Copyright © 2006 by Sociedade Brasileira de Angiologia e de Cirurgia Vascular.

aproximadamente 5 x 4 x 6 cm, com presença de trombo mural (Figura 1). O hemograma evidenciou leucocitose de 19.500/mm¹ (3% bastonetes; 83% segmentados; 1% eosinófilos; 0% basófilos; 6% linfócitos; 7% monócitos) e plaquetas na marca de 333.000/mm¹. A dosagem de proteína C reativa foi de 7,1 mg/dL (valor de referência ou VR: < 6 mg/dL), Alfa1 glicoproteína ácida 141 mg/dL (VR: 50-120 mg/dL), fibrinogênio 749 mg/dL (VR: 200-400 mg/dL) e velocidade de hemossedimentação 53 mm (VR: < 10 minutos).

Inicialmente, foi realizada pulsoterapia com solomedrol 1 g ao dia por 3 dias e ciclofosfamida 1 g em dose única, com o objetivo de diminuir a atividade inflamatória da doença antes da realização da cirurgia para correção do aneurisma.

O estudo arteriográfico evidenciou dilatação sacular pôstero-lateral na artéria poplítea supragenicular e artérias distais pôrvias (Figura 2).

Após a pulsoterapia, o paciente evoluiu com melhora da febre e do restante do quadro clínico, optando-se pela pronta correção cirúrgica do aneurisma. Realizou-se aneurismectomia e reconstrução arterial com enxerto fêmoro-poplíteo supragenicular, com prótese de PTFE de 6 mm (Figura 3). No intra-operatório, constatou-se trombose de veia poplítea justa-aneurismática, sendo realizado tratamento com heparina de baixo peso molecular, em dose plena, no pós-operatório imediato.

No pós-operatório imediato, antes da alta hospitalar, com o objetivo de diagnosticar outras lesões vasculares concomitantes, foram realizados *duplex scan* de membros superiores, carótidas e vertebrais e angiressonância magnética de aorta torácica, abdominal e seus principais ramos, que não demonstraram qualquer anormalidade. O eco-Doppler-cardiograma colorido evidenciou insuficiência aórtica discreta, dilatação discreta da raiz da aorta e aorta descendente e fração de ejeção de 75%.

O paciente evoluiu afebril e sem intercorrências, recebendo alta clinicamente estável e com os pulsos distais presentes. As medicações de alta foram prednisona, pulsoterapia de ciclofosfamida uma vez ao mês e antagonista de vitamina K.

Após 5 meses de seguimento, o paciente continua com o mesmo esquema terapêutico, mantendo perfusão do membro inferior esquerdo, sem claudicação e pulsos distais presentes. *Duplex scan* arterial do membro inferior esquerdo evidenciou enxerto fêmoro-poplíteo com fluxo trifásico e velocidade normal.

Discussão

A doença de Behçet foi primeiramente descrita por Hulusi Behçet em 1937, caracterizada pela tríade clássica de úlceras aftosas orais recidivantes, úlceras genitais e uveíte anterior ou iridociclite². É uma doença crônica e multissistêmica, cuja etiologia ainda não é bem definida, mas especula-se que a auto-imunidade característica da doença seja desencadeada por infecções bacterianas, virais e por um componente ambiental^{1,3}. Além

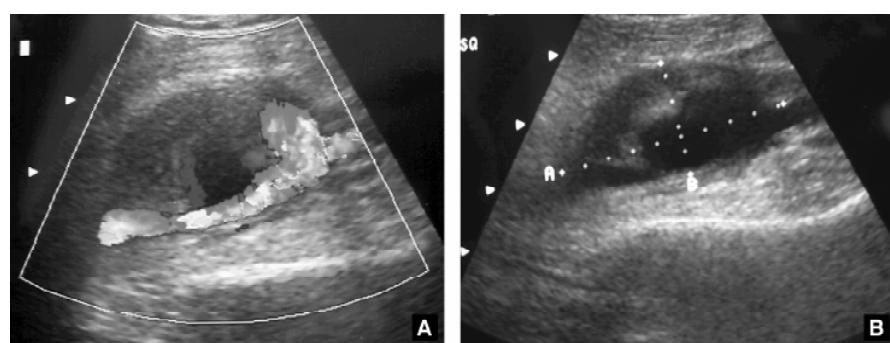


Figura 1 - A) *Duplex scan* arterial de membro inferior esquerdo evidenciando dilatação aneurismática da artéria poplítea em sua porção proximal; B) aneurisma medindo aproximadamente 5 x 4 x 6 cm com trombo mural

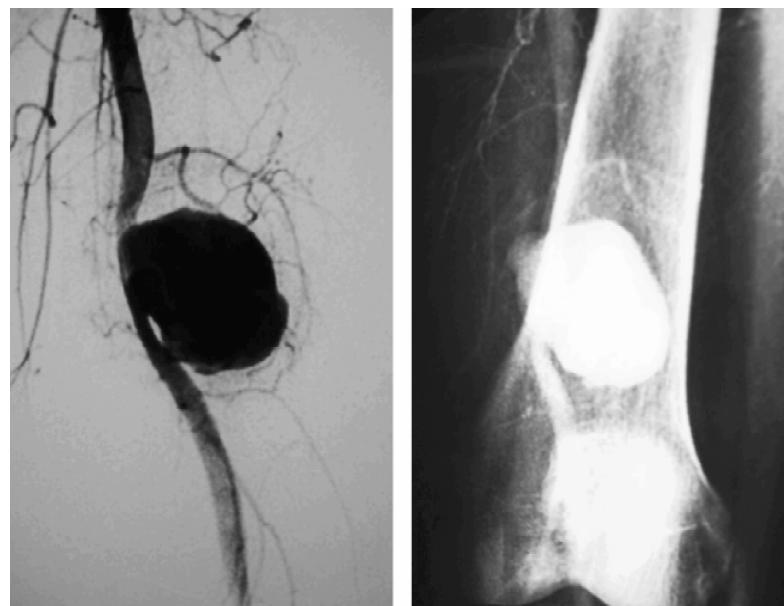


Figura 2 - Arteriografia evidenciando dilatação sacular pôstero-lateral na artéria poplítea supragenicular e artérias distais périvas

disso, é sugerido um componente genético, pelo fato de muitos pacientes apresentarem positividade para o HLA-B51⁴. Ela se desenvolve por volta da terceira à quarta década de vida e predomina em países do Oriente Médio, Mediterrâneo e Ásia Oriental^{5,6}. Seu mecanismo fisiopatológico se caracteriza por uma vasculite sistêmica, que afeta veias, artérias e capilares¹.

O tratamento cirúrgico dessas complicações arteriais é caracterizado por grande risco de oclusão do enxerto e formação de pseudo-aneurisma. Isso ocorre devido à característica inflamatória local e sistêmica da doença⁷.

A doença de Behçet é conhecida como uma síndrome inflamatória crônica, multissistêmica, secundária à

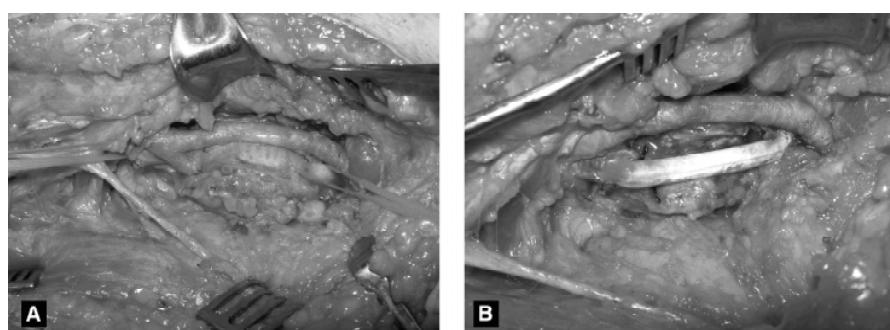


Figura 3 - A) Aneurisma da artéria poplítea adjacente à veia poplítea; B) correção do aneurisma com enxerto de polietetrafluoretileno de 6 mm

vasculite de pequenos vasos. A ausência de testes diagnósticos específicos torna difícil o diagnóstico da doença de Behçet, mesmo com os critérios clínicos diagnósticos propostos pelo grupo internacional de estudo sobre a doença de Behçet⁶ (Tabela 1).

O comprometimento predominante é nos pequenos vasos, podendo os vasos de médio e grande calibre serem afetados, respectivamente, em 9 e 27%⁴. O comprometimento no sistema venoso é mais frequente do que no arterial. As artérias são acometidas em 1,5 a 18% dos pacientes com doença de Behçet e geralmente como aneurismas em rápida expansão, com alto risco para rotura, o que torna a correção cirúrgica mandatória^{5,8,9-14}.

As lesões arteriais ocorrem com maior predomínio no sexo masculino, sendo o tabagismo um fator de risco importante^{15,16}. Na maioria das vezes, ocorrem isoladamente, mas podendo comprometer múltiplos seguimentos arteriais e, freqüentemente, ser acompanhadas de trombose venosa¹⁷.

A patogenicidade da lesão aneurismática arterial é explicada por uma reação inflamatória envolvendo a camada média e adventícia do vaso. Histologicamente, os *vasa vasorum* encontram-se circundados por um intenso processo inflamatório leucocitário^{8,18}. Os locais mais afetados são aorta e artéria pulmonar, seguidas pela artéria femoral, mas qualquer vaso de extremidades ou visceral pode estar envolvido, incluindo as artérias coronárias^{9,19,20}. Por esse motivo, os pacientes com doença de Behçet devem ser rotineiramente investigados, à procura de aneurismas silenciosos, e sempre quando há ativação da doença. No caso apresentado, não havia outras

lesões arteriais concomitantes, o que foi comprovado por exames de imagem. Contudo, havia trombose da veia poplítea diagnosticada no intra-operatório.

Pacientes com doença de Behçet associada ao acometimento arterial apresentam pior prognóstico quando comparados com pacientes sem comprometimento das mesmas. A sobrevida relatada na literatura é de 83% em 5 anos e 66% em 15 anos para aqueles com acometimento arterial^{14,20,21}.

O aneurisma arterial é mais comum do que a oclusão arterial e constitui importante causa de morte na doença de Behçet, secundária à ruptura do mesmo. Por esse motivo, o tratamento cirúrgico é obrigatório e deve ser feito o mais precocemente possível.

O tratamento cirúrgico é freqüentemente complicado por recorrência do aneurisma, oclusão do enxerto e pseudo-aneurisma de anastomose²². Esses riscos aumentam muito quando a cirurgia é feita na fase ativa da doença. Por esse motivo, se possível, ela deve ser postergada, devendo o tratamento antiinflamatório ser prontamente iniciado⁷. No presente caso, foi possível a realização de pulsoterapia com solumedrol e ciclofosfamida antes do procedimento cirúrgico, com remissão satisfatória da atividade inflamatória.

Nas revascularizações em pacientes portadores da doença de Behçet, dá-se preferência aos enxertos sintéticos, devido ao processo inflamatório perivascular e à vasculite, que podem envolver as veias safenas⁷.

A terapia pós-operatória com corticosteróides, imunossupressores anticoagulantes e antiagregantes plaquetários tem sido sugerida como uma maneira eficaz para a prevenção da recorrência de aneurismas, oclusão do enxerto e ocorrência de pseudo-aneurismas anasto-

Tabela 1 - Critérios diagnósticos da doença de Behçet

Critério diagnóstico	Definição
Úlceras orais recorrentes	Ulcerações aftosas que recorrem ≥ três vezes em um período de 12 meses
Associado a dois ou mais casos de:	
Úlceras genitais recorrentes	Úlcera aftosa ou escaras
Lesões oculares	Uveíte anterior ou vasculite retiniana
Lesões de pele	Eritema nodoso, pseudofoliculite, lesões papulopustulosas
Teste de patergia	Leitura em 24-48 horas

móticos^{9,17,20,22-24}. Neste estudo, o paciente manteve-se anticoagulado no pós-operatório recente com heparina de baixo peso molecular e encontra-se em uso de antagonista da vitamina K para manter a relação normalizada internacional (RNI) entre 2 e 4. Além disso, encontra-se em uso de prednisona e é submetido à pulsoterapia mensal com ciclofosfamida.

Referências

1. Lakhanpal S, Tani K, Lie JT, Katoh K, Ishigatubo Y, Ohokubo T. Pathologic features of Behcet's syndrome: a review of Japanese autopsy registry data. *Hum Pathol*. 1985;16:790-5.
2. Behcet H. Über rezidivierende Aphtose durch ein virus verursachte Geschwüre am Mund, am Auge und an den Genitalien. *Dermatol Wochenschr*. 1937;105:1152-7.
3. Hasan A, Fortune F, Wilson A, et al. Role of gamma delta T cells in pathogenesis and diagnosis of Behcet's disease. *Lancet*. 1996;347:789-94.
4. Suzuki Kurokawa M, Suzuki N. Behcet's disease. *Clin Exp Med*. 2004;4:10-20.
5. Kuzu MA, Ozaslan C, Koksoy C, Gurler A, Tuzuner A. Vascular involvement in Behcet's disease: 8-year audit. *World J Surg*. 1994;18:948-53.
6. Criteria for diagnosis of Behcet's disease. International Study Group for Behcet's Disease. *Lancet*. 1990;335:1078-80.
7. Iscan ZH, Vural KM, Bayazit M. Compelling nature of arterial manifestations in Behcet disease. *J Vasc Surg*. 2005;41:53-8.
8. Matsumoto T, Uekusa T, Fukuda Y. Vasculo-Behcet's disease: a pathologic study of eight cases. *Hum Pathol*. 1991;22:45-51.
9. Hamza M. Large artery involvement in Behcet's disease. *J Rheumatol*. 1987;14:554-9.
10. Koc Y, Gullu I, Akpek G, et al. Vascular involvement in Behcet's disease. *J Rheumatol*. 1992;19:402-10.
11. al-Dalaan AN, al Balaa SR, el Ramahi K, et al. Behcet's disease in Saudi Arabia. *J Rheumatol*. 1994;21:658-61.
12. Tohme A, Aoun N, El-Rassi B, Ghayad E. Vascular manifestations of Behcet's disease. Eighteen cases among 140 patients. *Joint Bone Spine*. 2003;70:384-9.
13. Ozeren M, Mavioglu I, Dogan OV, Yucel E. Reoperations results of arterial involvement in Behcet's disease. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2000;20:512-9.
14. Kural-Seyahi E, Fresko I, Seyahi N, et al. The long-term mortality and morbidity of Behcet's syndrome: a 2-decade outcome survey of 387 patients followed at a dedicated center. *Medicine (Baltimore)*. 2003;82:60-76.
15. Calamia KT, Cohen MD, O'Duffy JD. Large vessel involvement in Behcet's disease. *Proceedings of the 8th International Congress on Behcet's Disease*. 1998 Oct 7-9; Reggio-Emilia, Italy. Reggio Emilia: Prex SRL, 1998.
16. Kaklamani VG, Tzonou A, Markomichelakis N, Papazoglou S, Kaklamani PG. The effect of smoking on the clinical features of Adamantiades-Behcet's disease. *Adv Exp Med Biol*. 2003;528:323-7.
17. Ceyran H, Akcali Y, Kahraman C. Surgical treatment of vasculo-Behcet's disease. A review of patients with concomitant multiple aneurysms and venous lesions. *Vasa*. 2003;32:149-53.
18. Kobayashi M, Ito M, Nakagawa A, et al. Neutrophil and endothelial cell activation in the vasa vasorum in vasculo-Behcet disease. *Histopathology*. 2000;36:362-71.
19. Ozeren M, Dogan OV, Dogan S, Yucel E. True and pseudo aneurysms of coronary arteries in a patient with Behcet's disease. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2004;25:465-7.
20. Le Thi Huong D, Wechsler B, Papo T, et al. Arterial lesions in Behcet's disease. A study in 25 patients. *J Rheumatol*. 1995;22:2103-13.
21. Yazici H, Basaran G, Hamuryudan V, et al. The ten-year mortality in Behcet's syndrome. *Br J Rheumatol*. 1996;35:139-41.
22. Hosaka A, Miyata T, Shigematsu H, et al. Long-term outcome after surgical treatment of arterial lesions in Behcet disease. *J Vasc Surg*. 2005;42:116-21.
23. Saba D, Saricaoglu H, Bayram AS, et al. Arterial lesions in Behcet's disease. *Vasa*. 2003;32:75-81.
24. Tuzun H, Besirli K, Sayin A, et al. Management of aneurysms in Behcet's syndrome: an analysis of 24 patients. *Surgery*. 1997;121:150-6.

Correspondência:

Nilo Mitsuru Izukawa
Av. Indianópolis, 2784, Indianópolis
CEP 04062-003 – São Paulo, SP
Tel.: (11) 5594.0134
E-mail: nilosmk.ops@terra.com.br