

# Trombose aórtica em paciente com diagnóstico tardio de Doença de Behçet

## *Aortic thrombosis in a patient with a late diagnosis of Behcet's disease*

Ana Bittencourt Detanico<sup>1</sup>, Marcelo Luiz Brandão<sup>1</sup>, Ly de Freitas Fernandes<sup>1</sup>,  
Carolina Parreira Ribeiro Camelo<sup>1</sup>, Juliano Ricardo Santana dos Santos<sup>1</sup>

### Resumo

A Doença de Behçet é uma vasculite sistêmica de etiologia desconhecida. O inusitado é que o acometimento arterial nesta doença é menos comum que o venoso, correspondendo a 1 a 7% dos pacientes. Já os sintomas vasculares precedem o diagnóstico clínico de Behçet em 7 a 30%. Relatamos o caso de um paciente portador de Tromboangiíte Obliterante que foi submetido a simpatectomia lombar e derivação aorto-bi-ilíaca. Após cerca de um ano, diagnosticou-se Doença de Behçet, devido a quadro clínico de úlceras orais, genitais e lesões descamativas nas mãos.

**Palavras-chave:** Síndrome de Behçet; arterite; doença arterial periférica.

### Abstract

Behcet's disease is form of systemic vasculitis of unknown etiology. One surprising feature is that arterial involvement is less common in this disease than venous forms, accounting for 1 to 7% of patients. In 7 to 30% of cases the vascular symptoms precede the clinical diagnosis of Behcet. We describe the case of a patient with Thromboangiitis Obliterans who was treated with lumbar sympathectomy and an aortobiiliac bypass. Around 1 year later he was diagnosed with Behcet's disease after presenting with oral ulcers, genital ulcers and scaling lesions on the hands.

**Keywords:** Behcet Syndrome; arteritis; peripheral arterial disease.

<sup>1</sup> Universidade Federal de Goiás – UFG, Goiânia, GO, Brasil.

Fonte de financiamento: Nenhuma.

Conflito de interesse: Os autores declararam não haver conflitos de interesse que precisam ser informados.

Submetido em: Novembro 26, 2014. Aceito em: Janeiro 04, 2015.

O estudo foi realizado no Serviço de Cirurgia Vasculardo Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Goiás, Goiânia (GO), Brasil.

## INTRODUÇÃO

A Doença de Behçet é uma vasculite multissistêmica de etiologia desconhecida, que afeta tipicamente adultos jovens dos 20 aos 40 anos, especialmente a população da região mediterrânea e os japoneses. É caracterizada por úlceras orais recorrentes e manifestações sistêmicas, que incluem úlceras genitais, lesões cutâneas, artropatia e doença ocular, neurológica ou vascular<sup>1-6</sup>.

O envolvimento vascular ocorre em 23 a 50% dos pacientes, sendo mais frequente em pacientes homens e jovens, com início comumente tardio na evolução da doença<sup>1,7-13</sup>. A Doença de Behçet pode acometer vasos de todos os calibres (pequenos, médios e grandes) e tanto o sistema venoso como o arterial, sendo menos comum o acometimento arterial. As manifestações podem ser diversas, desde a trombose venosa e arterial até aneurismas aórticos e viscerais<sup>1,12</sup>.

## DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente do gênero masculino procurou o Serviço de Cirurgia Vascular do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Goiás, em 2008, aos 34 anos, com queixa de claudicação intermitente nos membros inferiores. Devido à história de tabagismo por 20 anos, sem comorbidades, firmou-se o diagnóstico de Tromboangiíte Obliterante e optou-se por tratamento clínico. Em 2009, apresentou piora da claudicação do membro inferior esquerdo. A arteriografia demonstrou oclusão de artérias tibiais anterior e posterior. Devido à oclusão de segmento extenso e à ausência de leito distal para enxerto, optou-se por simpatectomia lombar esquerda. Em 2012, procurou atendimento no Pronto Socorro, referindo dor em repouso, cianose fixa de pododáctilos e lesão trófica no membro inferior esquerdo. À aortografia, observou-se oclusão aórtica distal (Figura 1), sendo realizado enxerto aorto-bi-iliaco com sucesso.



Figura 1. Corte coronal de angiotomografia demonstrando oclusão de aorta infrarrenal.



Figura 2. Úlceras orais.



Figura 3. Úlceras genitais.



Figura 4. Lesões descamativas nas palmas das mãos.

## ■ DISCUSSÃO

A patogênese da trombose vascular na Doença de Behçet ainda não está clara. Diversos estudos têm sido realizados e apontam resultados contraditórios. Infecções bacterianas e virais, mutação do fator V de Leiden, presença do gene HLA-B5, mutação do gene MEFV, hiper-homocisteinemia, deficiência de vitamina B12 e folato, aumento do fator de von Willebrand e trombomodulina são algumas das alterações pesquisadas<sup>2,3,7</sup>. Aventa-se a hipótese de haver diferentes alterações da coagulação de acordo com o grupo étnico estudado. Sabe-se, até o momento, que a trombose na Doença de Behçet é ocasionada por certos fatores trombofílicos, mas que tem como causa primária fatores associados à parede do vaso<sup>1,7,10</sup>. Shin-Seok Yang e colaboradores observaram elevação sérica de VHS (velocidade de hemossedimentação) e PCR (proteína C-reativa) em pacientes com acometimento arterial pela Doença de Behçet, assim como uma correlação de aumento de PCR plasmático e gravidade da doença<sup>5</sup>.

O acometimento arterial na Doença de Behçet é menos comum que o venoso, correspondendo a 1 a 7% dos pacientes<sup>5,7,8,10,14</sup>. Lesões arteriais periféricas ocorrem em 2,6%, segundo o estudo de Shin-Seok Yang e colaboradores<sup>5</sup>. Em 50% dos casos, ocorrem lesão arterial e lesão venosa concomitantes<sup>8,14</sup>. Costuma ser mais frequente em pacientes do gênero masculino e tabagistas<sup>7,8</sup>. Nível sérico elevado de endotelina-1 pode estar presente<sup>7</sup>.

Em geral, a doença arterial apresenta lesões únicas. Porém, a apresentação com lesões múltiplas pode ser também encontrada. Os sintomas da oclusão arterial podem ser de claudicação intermitente ou de isquemia crítica, dependendo da extensão das lesões e do tempo de evolução<sup>7</sup>.

O acometimento vascular de grandes vasos ocorre em até 35 a 39% dos pacientes<sup>5,14</sup>, envolvendo tipicamente as artérias pulmonares, a aorta, as artérias ilíacas, femorais ou poplíteas<sup>6,14</sup>. É uma das poucas manifestações da doença que estão associadas a sintomas sistêmicos e evidência laboratorial<sup>7</sup>. Em geral (33%), ocorre dentro dos primeiros cinco anos após o diagnóstico<sup>8,12</sup>. No entanto, em 7% a 30% dos pacientes, o envolvimento vascular ocorre antes do diagnóstico clínico da doença<sup>6,8</sup>.

Quanto ao tratamento, as indicações de cirurgia seguem as mesmas utilizadas para a doença arterial obstrutiva periférica de outras etiologias. Entretanto, devido ao risco aumentado de recorrência da doença, da trombose do enxerto e do aneurisma anastomótico, deve-se manter acompanhante estrito do ponto de vista vascular e reumatológico<sup>7</sup>. Existem controvérsias quanto ao melhor material a ser utilizado para o

enxerto arterial, se protético ou venoso. Apesar de o enxerto venoso usualmente apresentar maior perviabilidade em longo prazo, na Doença de Behçet, pode ocorrer envolvimento concomitante venoso e prejudicar a qualidade do enxerto<sup>5</sup>.

O tratamento endovascular tem sido utilizado com maior frequência, quando possível tecnicamente, haja vista a redução de complicações pós-operatórias e a grande chance de recorrência do acometimento arterial nesses pacientes<sup>7,14</sup>.

Muitos autores sugerem o uso adjuvante de corticosteroides ou imunossupressores no período pós-operatório, assim como de anticoagulantes ou antiagregantes plaquetários, podendo reduzir o risco de oclusão do enxerto<sup>1,5,7,14</sup>. Jayachandran e colaboradores sugerem que pulsos de corticosteroides e ciclofosfamida são a melhor opção terapêutica na vigência de acometimento arterial agudo<sup>11</sup>.

## ■ REFERÊNCIAS

1. Kenneth J, Warrington TC, Leslie TC. Vasculitis and other arteriopathies. In: Cronenwett JL, editor. Rutherford's vascular surgery. Philadelphia: WB Saunders; 2010. p. 1156-1168.
2. Yurdakul S, Hamuryudan V, Yazici H. Behçet syndrome. *Curr Opin Rheumatol*. 2004;16(1):38-42. <http://dx.doi.org/10.1097/00002281-200401000-00008>. PMID:14673387.
3. Treudler R, Orfanos CE, Zouboulis CC. Twenty-eight cases of juvenile-onset Adamantiades-Behçet disease in Germany. *Dermatology*. 1999;199(1):15-9. <http://dx.doi.org/10.1159/000018197>. PMID:10449951.
4. Karıncaoglu Y, Borlu M, Tokar SC, et al. Demographic and clinical properties of juvenile-onset Behçet's disease: a controlled multicenter study. *J Am Acad Dermatol*. 2008;58(4):579-84. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2007.10.452>. PMID:18045733.
5. Yang SS, Park KM, Park YJ, et al. Peripheral arterial involvement in Behçet's disease: an analysis of the results from a Korean referral center. *Rheumatol Int*. 2013;33(8):2101-8. <http://dx.doi.org/10.1007/s00296-013-2700-9>. PMID:23417141.
6. Melikoglu M, Kural-Seyahi E, Tascilar K, Yazici H. The unique features of vasculitis in Behçet's syndrome. *Clin Rev Allergy Immunol*. 2008;35(1-2):40-6. <http://dx.doi.org/10.1007/s12016-007-8064-8>. PMID:18172779.
7. Calamia KT, Schirmer M, Melikoglu M. Major vessel involvement in Behçet disease. *Curr Opin Rheumatol*. 2005;17(1):1-8. <http://dx.doi.org/10.1097/01.bor.0000145520.76348.dd>. PMID:15604898.
8. Sarica-Kucukoglu R, Akdag-Kose A, Kayaball M, et al. Vascular involvement in Behçet's disease: a retrospective analysis of 2319 cases. *Int J Dermatol*. 2006;45(8):919-21. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1365-4632.2006.02832.x>. PMID:16911374.
9. Ames PRJ, Steuer A, Pap A, Denman AM. Thrombosis in Behçet's disease: a retrospective survey from a single UK centre. *Rheumatology (Oxford)*. 2001;40(6):652-5. <http://dx.doi.org/10.1093/rheumatology/40.6.652>. PMID:11426022.
10. Düzgün N, Ateş A, Aydinluğ OT, Demir O, Olmez U. Characteristics of vascular involvement in Behçet's disease. *Scand J Rheumatol*. 2006;35(1):65-8. <http://dx.doi.org/10.1080/03009740500255761>. PMID:16467046.

11. Jayachandran NV, Rajasekhar L, Chandrasekhara PK, Kanchinadham S, Narsimulu G. Multiple peripheral arterial and aortic aneurysms in Behçet's syndrome: a case report. *Clin Rheumatol*. 2008;27(2):265-7. <http://dx.doi.org/10.1007/s10067-007-0713-z>. PMID:17929077.
12. Kural-Seyahi E, Fresko I, Seyahi N, et al. The long-term mortality and morbidity of Behçet syndrome: a 2-decade outcome survey of 387 patients followed at a dedicated center. *Medicine (Baltimore)*. 2003;82(1):60-76. <http://dx.doi.org/10.1097/00005792-200301000-00006>. PMID:12544711.
13. Calamia KT, Wilson FC, Icen M, Crowson CS, Gabriel SE, Kremers HM. Epidemiology and clinical characteristics of Behçet's disease in the US: a population-based study. *Arthritis Rheum*. 2009;61(5):600-4. <http://dx.doi.org/10.1002/art.24423>. PMID:19405011.
14. Robenshtok E, Krause I. Arterial involvement in Behçet's disease--the search for new treatment strategies. *Isr Med Assoc J*. 2004;6(3):162-3. PMID:15055273.

---

#### Correspondência

Ana Bittencourt Detanico  
Décima Primeira Avenida, 1029/1706 – Residencial Pontal das Brisas  
CEP 74605-060 – Goiânia (GO), Brasil  
Telefone: (62) 9650.5049  
E-mail: ana.detanico@gmail.com

#### Informações sobre os autores

ABD – Graduada pela Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS); Com formação em Cirurgia Geral no Hospital Regional de Taguatinga (HRT)(ESCS); Residente de Cirurgia Vascular pela Universidade Federal de Goiás (UFG).  
MLB – Graduado e obteve sua formação em Cirurgia Vascular pela Universidade Federal de Goiás (UFG), sendo Mestre e Doutor em Clínica Cirúrgica pela Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo (FMRP / USP); Possui Título de Especialista em Angiologia e Cirurgia Vascular pela Associação Médica Brasileira (AMB) e Sociedade Brasileira de Angiologia e Cirurgia Vascular (SBACV) e Certificados de Áreas de Atuações em Ecografia Vascular com Doppler e em Angiorradiologia e Cirurgia Endovascular, ambos emitidos pela AMB / SBACV / Colégio Brasileiro de Radiologia (CBR).  
LFF – Graduado pela e obteve formação em Cirurgia Geral pela Universidade Federal de Goiás (UFG); Formado em Cirurgia Vascular pela Universidade Federal de Uberlândia (UFU); Mestre em Parasitologia pela Universidade Federal de Goiás (UFG).  
JRSS – Graduado pela Universidade Federal de Goiás (UFG); Obteve formação de Cirurgia Geral no Hospital de Urgência de Goiânia (HUGO) e formação de Cirurgia Vascular pela Universidade Federal de Goiás (UFG); É residente de Cirurgia Endovascular e Radiointervenção pela Universidade Federal de Goiás (UFG).  
CPRC – Graduada pela Universidade Federal de Goiás (UFG); Obteve formação de Cirurgia Geral no Hospital Geral de Goiânia (HGG); É residente de Cirurgia Vascular pela UFG.

#### Contribuições dos autores

Concepção e desenho do estudo: ABD, MLB  
Análise e interpretação dos dados: ABD, MLB  
Coleta de dados: ABD, CPRC, JRSS  
Redação do artigo: ABD, MLB  
Revisão crítica do texto: MLB, LFF  
Aprovação final do artigo\*: ABD, MLB, LFF, CPRC, JRSS  
Análise estatística: não utilizada  
Responsabilidade geral pelo estudo: ABD, MLB

\*Todos os autores leram e aprovaram a versão final submetida ao J Vasc Bras.