



# REVISTA BRASILEIRA DE REUMATOLOGIA

www.reumatologia.com.br



## Relato de caso

# Trombose intracardíaca na doença de Behçet: evento com risco de vida



## Intracardiac thrombosis in Behçet's disease: a life threatening event

Pedro Madureira<sup>a,b,\*</sup>, Mariana Rodrigues<sup>c</sup>, Edite Serrano<sup>d</sup>,  
Artur Bonito Vítor<sup>c</sup> e Iva Brito<sup>a,b,c</sup>

<sup>a</sup> Centro Hospitalar de São João, Serviço de Reumatologia, Porto, Portugal

<sup>b</sup> Faculdade de Medicina do Porto, Departamento de Reumatologia, Porto, Portugal

<sup>c</sup> Centro Hospitalar de São João, Departamento de Pediatria, Porto, Portugal

<sup>d</sup> Centro Hospitalar de São João, Cardiologia Pediátrica, Porto, Portugal

### INFORMAÇÕES SOBRE O ARTIGO

Histórico do artigo:

Recebido em 31 de julho de 2014

Aceito em 9 de novembro de 2014

On-line em 23 de dezembro de 2014

### Introdução

A doença de Behçet (DB) é uma doença inflamatória multisistêmica de etiologia desconhecida. Embora anteriormente classificada entre as vasculites sistêmicas, pesquisas clínicas, imunológicas e genéticas recentes levaram à sua classificação dentro dos transtornos autoinflamatórios,<sup>1</sup> embora essa classificação esteja longe de ser consensual ou definitiva.<sup>2,3</sup>

É caracterizada por úlceras orais e genitais recorrentes, uveíte, artrite e lesões de pele, como eritema nodoso ou pseudofoliculite.<sup>4</sup> Em casos mais graves, pode também apresentar manifestações gastrointestinais, pulmonares, neurológicas e cardiovasculares.<sup>5</sup> Estima-se que as manifestações cardíacas estejam presentes em 1 a 6%<sup>6</sup> dos pacientes com DB e incluem o infarto agudo do miocárdio, os distúrbios do sistema de condução, as doenças valvares, a pericardite, a endomiocardiofibrose, a arterite coronariana e a trombose

intracardíaca.<sup>5-7</sup> A trombose intracardíaca é rara e faltam evidências para o seu tratamento.<sup>6</sup>

### Relato de caso

Os autores relatam o caso de um paciente do sexo masculino de 14 anos com história prévia de úlceras orais recorrentes, déficit de atenção e hiperatividade e asma brônquica.

O paciente foi internado na enfermaria pediátrica do nosso hospital com febre, úlceras orais e olhos vermelhos que tinham surgido havia duas semanas e posteriormente foram complicados por tosse e dor torácica à direita. Na suspeita de infecção pulmonar, foi introduzida azitromicina por cinco dias, mas os sintomas continuaram piorando, com aumento nos picos de febre e aparecimento de eritema nodoso e lesões de pseudofoliculite na perna direita. A radiografia de pulmão mostrou uma consolidação paracardíaca à direita e foi então introduzida ampicilina. Apesar da melhoria nos sintomas

\* Autor para correspondência.

E-mail: [pmsmadureira@gmail.com](mailto:pmsmadureira@gmail.com) (P. Madureira).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rbr.2014.11.001>

0482-5004/© 2014 Elsevier Editora Ltda. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).



**Figura 1 – RMN cardíaca com contraste, com trombo visível na entrada do ventrículo direito (A) e no ventrículo direito (B).**

respiratórios, o paciente manteve picos de febre diários e foram então detectadas três úlceras genitais. Os agentes infecciosos foram excluídos e os exames laboratoriais autoimunes foram negativos para ANA, anticardiolipinas, complexos imunes circulantes e Anca. O ecocardiograma da época era normal.

O quadro clínico sugestivo, aliado a uma determinação de HLA B51 e teste patérgico positivos, possibilitou o diagnóstico de DB. Foi introduzido 1 mg/dia de colchicina e 20 mg/dia de prednisolona, com resolução dos sintomas.

Três semanas mais tarde, em um ecocardiograma de rotina, foi detectada uma massa de 9 × 21 mm adjacente à válvula esquerda da valva do tronco pulmonar. Ao exame físico, foi auscultado um sopro sistólico suave na borda esternal superior esquerda. Na suspeita de endocardite, a dose de prednisolona foi reduzida para 10 mg/dia e foram introduzidos amoxicilina/clavulanato e gentamicina. Apesar dos antibióticos, uma febre recorrente com novas úlceras orais apareceu três dias após a internação e ecocardiografias em série mostraram a massa cardíaca. As hemoculturas foram negativas. Quatro semanas após a internação, um novo ecocardiograma mostrou duas novas lesões no ventrículo direito. Dada a ausência de resposta ao tratamento, foi feita uma ressonância magnética cardíaca (RMN) com contraste (fig. 1). Esse exame mostrou vários trombos intracardíacos no ventrículo direito com tamanho longitudinal total de 4 cm e outro trombo na via de saída do ventrículo direito, que se projetava para o tronco pulmonar. Havia também sinais de tromboembolismo pulmonar em ramos segmentares das artérias lobares inferiores, dois trombos oclusivos na veia jugular interna direita, estenose severa da veia braquiocefálica direita e um trombo não oclusivo na veia cava superior. Foi iniciada heparina de baixo peso molecular imediatamente e o paciente foi submetido a cirurgia cardíaca para a excisão dos trombos intracardíacos. O exame histológico das lesões foi sugestivo

de processo inflamatório crônico com envolvimento do miocárdio, sem evidências de doença infecciosa ou neoplásica.

Com a exclusão da infecção e neoplasia, assumiu-se que as massas intracardíacas foram secundárias ao comprometimento cardíaco pela DB. A dose de prednisolona foi aumentada para 1 mg/kg/dia e foram introduzidos pulsos mensais de ciclofosfamida (500 mg/m<sup>2</sup>) e terapia anticoagulante oral com varfarina. O paciente não teve novos picos de febre e as úlceras orais e genitais se resolveram. A ressonância magnética cardíaca com contraste feita quatro meses depois mostrou resolução completa da trombose intracardíaca, pulmonar e da veia cava superior, com presença de trombo residual nas veias jugular interna direita e braquiocefálica direita.

## Discussão

Os autores apresentam um caso raro de um adolescente com diagnóstico recente de DB que foi internado com trombose intracardíaca, síndrome da veia cava superior e tromboembolismo pulmonar. O paciente foi submetido a cirurgia para extirpar as lesões, foi tratado com ciclofosfamida, prednisolona e colchicina e alcançou a remissão completa. Que se tem conhecimento, existe apenas um outro caso relatado de trombose intracardíaca em um adolescente com DB.<sup>8</sup>

O envolvimento cardíaco na doença de Behçet é uma manifestação rara, com grandes implicações sobre o prognóstico da doença. Em uma revisão da literatura recente feita por Geri et al. foram encontrados apenas 22 casos de trombose intracardíaca relatados entre 1992 e 2010; a maior parte dos casos ocorreu em homens e era limitada ao ventrículo e átrio direito.<sup>6</sup> A taxa de sobrevida em cinco anos desses pacientes é menor do que nos casos de envolvimento de quaisquer outros órgãos na DB (83,6% vs. 95,8%).<sup>6</sup>

Atualmente, sabe-se do importante papel exercido tanto pelo sistema imune inato quanto adaptativo na patogênese da doença,<sup>2</sup> mas a fisiopatologia da predisposição trombótica desses pacientes ainda é desconhecida. Vários mecanismos, como lesão endotelial, aumento dos níveis de fatores protrombóticos e deposição de complexos imunes no vaso sanguíneo, têm sido propostos.<sup>9</sup>

Na presença de lesões intracardíacas, é importante excluir outros diagnósticos, como endocardite e tumor cardíaco, a fim de assumir o envolvimento cardíaco pela DB como a causa das lesões. Embora a ecocardiografia transtorácica seja um excelente exame de imagem para rastrear e avaliar lesões intracardíacas, em alguns casos, como o que foi apresentado, ele não tem sensibilidade para identificar e caracterizar os trombos quando comparado com a RMN do coração.<sup>1,10</sup>

As evidências para o tratamento da trombose intracardíaca na DB são baseadas em relatos de casos ou séries de casos disponíveis na literatura; atualmente, não há consenso sobre a abordagem mais eficaz. A maior parte dos casos relatados foi tratada com uma combinação de terapia anticoagulante e agentes imunossupressores (azatioprina ou ciclofosfamida). Essa combinação parece estar associada a níveis mais elevados de remissão.<sup>6</sup> Deve notar-se que, na presença de aneurisma da artéria pulmonar, os agentes anticoagulantes devem ser evitados ou usados com cautela, uma vez que estão associados a aumento do risco de hemoptise grave.<sup>1,9</sup> A cirurgia cardíaca deve ser considerada nos casos de trombose extensa ou recorrente apesar de tratamento médico ou quando está associada a congestão cardíaca.<sup>9</sup>

---

### Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

### REFERÊNCIAS

---

1. Cocco G, Gasparyan AY. Behcet's disease: an insight from a cardiologist's point of view. *Open Cardiovasc Med J*. 2010;4:63-70.
2. Direskeneli H. Autoimmunity vs autoinflammation in Behcet's disease: do we oversimplify a complex disorder? *Rheumatology (Oxford)*. 2006;45:1461-5.
3. Yazici H, Ugurlu S, Seyahi E. Behcet's syndrome: is it one condition? *Clin Rev Allergy Immunol*. 2012;43:275-80.
4. Dogan SM, Birdane A, Korkmaz C, Ata N, Timuralp B. Right ventricular thrombus with Behcet's syndrome: successful treatment with warfarin and immunosuppressive agents. *Tex Heart Inst J*. 2007;34:360-2.
5. Jagadeesh LY, Wajed J, Sangle SR, Carr-White G, D'Cruz DP. Cardiac complications of Behcet's disease. *Clin Rheumatol*. 2014.
6. Geri G, Wechsler B, Thi Huong du L, Isnard R, Piette JC, Amoura Z, et al. Spectrum of cardiac lesions in Behcet's disease: a series of 52 patients and review of the literature. *Medicine (Baltimore)*. 2012;91:25-34.
7. Marzban M, Mandegar MH, Karimi A, Abbasi K, Movahedi N, Navabi MA, et al. Cardiac and great vessel involvement in Behcet's disease. *J Card Surg*. 2008;23:765-8.
8. Vivante A, Bujanover Y, Jacobson J, Padeh S, Berkun Y. Intracardiac thrombus and pulmonary aneurysms in an adolescent with Behcet's disease. *Rheumatol Int*. 2009;29:575-7.
9. Louali FE, Tamdy A, Soufiani A, Oukerraj L, Omari D, Bounjoum F, et al. Cardiac thrombosis as a manifestation of Behcet's syndrome. *Tex Heart Inst J*. 2010;37:568-71.
10. Mollet NR, Dymarkowski S, Volders W, Wathiong J, Herbots L, Rademakers FE, et al. Visualization of ventricular thrombi with contrast-enhanced magnetic resonance imaging in patients with ischemic heart disease. *Circulation*. 2002;106:2873-6.