

Aneurisma de artéria poplíteia 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 poplíteia 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 poplíteia.

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, queixava-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 poplíteia 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, frequência respiratória de 18 incursões por minuto e frequência 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 ulcerações na mucosa.

Foi realizado eco-Doppler arterial de membro inferior esquerdo, que evidenciou dilatação aneurismática da artéria poplíteia 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 $19.500/\text{mm}^3$ (3% bastonetes; 83% segmentados; 1% eosinófilos; 0% basófilos; 6% linfócitos; 7% monócitos) e plaquetas na marca de $333.000/\text{mm}^3$. 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 solumedrol 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 póstero-lateral na artéria poplítea supragenicular e artérias distais pervias (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 vascu-

lares concomitantes, foram realizados *duplex scan* de membros superiores, carótidas e vertebrais e angiorressonância 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 Huluse 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

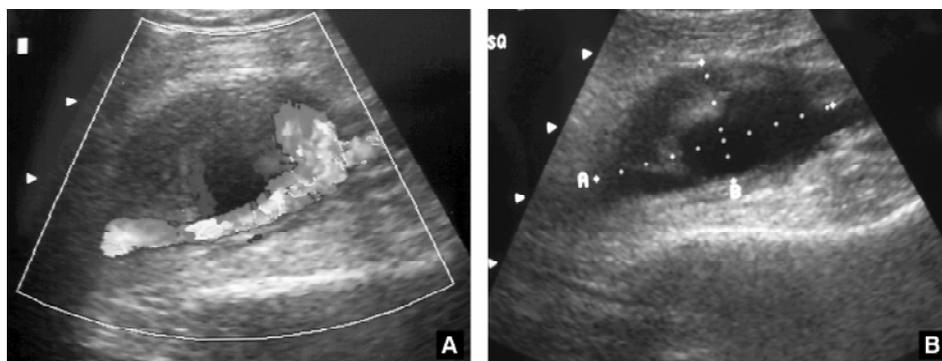


Figura 1 - A) *Duplex scan* arterial de membro inferior esquerdo evidenciando dilatação aneurismática da artéria poplítea em sua porção proximal; B) aneurisma medindo aproximadamente 5 x 4 x 6 cm com trombo mural

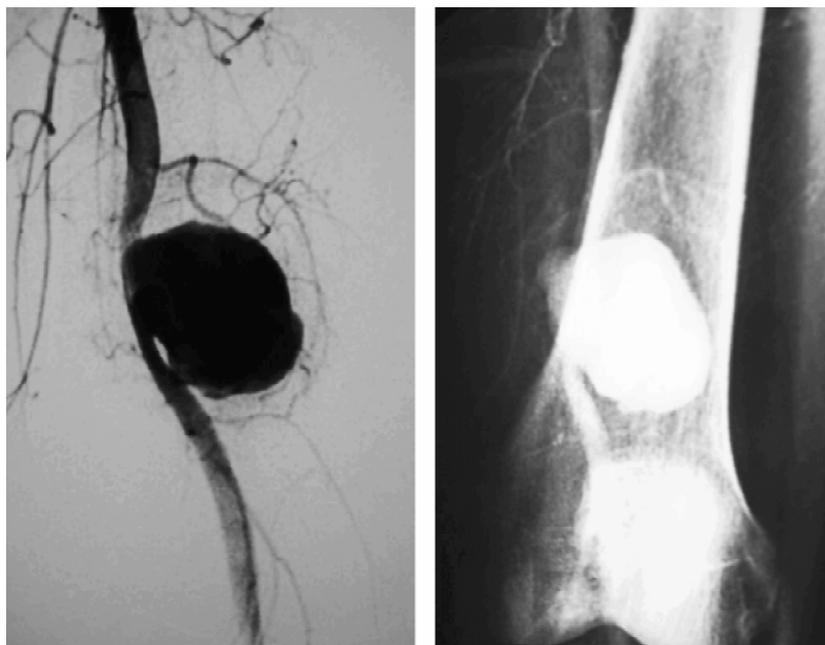


Figura 2 - Arteriografia evidenciando dilatação sacular póstero-lateral na artéria poplítea supragenicular e artérias distais pérvias

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

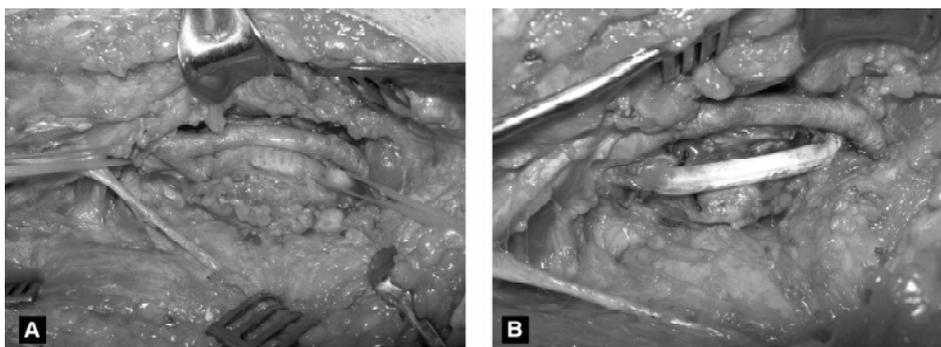


Figura 3 - A) Aneurisma da artéria poplítea adjacente à veia poplítea; B) correção do aneurisma com enxerto de politetrafluoretileno de 6 mm

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 freqüente 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, imunossuppressores 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 | Úlceras aftosas que recorrem \geq 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

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