

Correção endovascular de pseudoaneurisma toracoabdominal em paciente com Doença de Behçet

Endovascular repair of a thoracoabdominal pseudoaneurysm in a patient with Behçet's disease

Paula Angeleli Bueno de Camargo¹, Matheus Bertanha¹, Regina Moura¹, Marccone Lima Sobreira¹, Rodrigo Gibin Jaldin¹, Ricardo de Alvarenga Yoshida¹, Rafael Elias Farres Pimenta¹, Winston Bonetti Yoshida¹

Resumo

A Doença de Behçet é uma doença inflamatória caracterizada por úlceras genitais e orais recorrentes, uveítes e lesões cutâneas. O envolvimento arterial é raro, sendo mais comuns as degenerações aneurismáticas do que as oclusivas. Neste caso clínico, paciente do sexo feminino, em tratamento de doença de Behçet havia 20 anos, iniciou com dor abdominal progressiva por dois meses, com piora súbita importante, foi submetida à tomografia computadorizada, que mostrou pseudoaneurisma toracoabdominal. A paciente foi submetida a tratamento endovascular com sucesso.

Palavras-chave: doença de Behçet; aneurisma aórtico; aneurisma dissecante; procedimentos endovasculares.

Abstract

Behçet's disease is an inflammatory disease characterized by recurrent oral and genital ulcers, uveitis and skin lesions. Arterial involvement is rare, but when present aneurysmal degeneration is more common than occlusive disease. This report describes the clinical case of a female patient who had been receiving treatment for Behçet's disease for twenty years before presenting with abdominal pain that progressed for 2 months before suddenly worsening significantly. A CT scan revealed a thoracoabdominal pseudoaneurysm. She was successfully treated with endovascular repair.

Keywords: Behçet's disease; aortic aneurysm; dissecting aneurysm; endovascular procedures.

¹ Universidade Estadual Paulista – UNESP, Departamento de Cirurgia e Ortopedia, Botucatu, SP, Brasil.

Fonte de financiamento: Nenhuma.

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

Submetido em: Fevereiro 22, 2015. Aceito em: Agosto 24, 2015.

O estudo foi realizado na Faculdade de Medicina de Botucatu, Universidade Estadual Paulista (UNESP), Botucatu, SP, Brasil.

INTRODUÇÃO

A Doença ou Síndrome de Behçet (DB) é uma doença inflamatória sistêmica caracterizada por úlceras urogenitais e orais recorrentes, uveítes e lesões cutâneas¹. O envolvimento arterial ocorre em torno de 8% dos casos, sendo mais comuns as degenerações aneurismáticas do que as doenças oclusivas^{2,3}. Foram relatados aneurismas em várias localizações arteriais, como: arco aórtico e artéria pulmonar⁴, tronco celiaco^{5,6}, artéria mesentérica superior⁷, carótidas⁸, tronco braquiocefálico⁹, aorta abdominal¹⁰⁻¹², artéria ilíaca¹³, artéria femoral profunda¹⁴ e artéria poplítea¹⁵. O acometimento aneurismático do segmento aórtico toracoabdominal foi pouco descrito^{11,13,16}, assim como os pseudoaneurismas aórticos^{2,16}. Assim, descrevemos o presente caso que foi tratado por meio da técnica endovascular com sucesso.

DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 36 anos de idade, negra, em tratamento de DB com reumatologista havia 20 anos e em uso contínuo de prednisona 20 mg/dia. Apresentava ainda hipertensão arterial sistêmica controlada, negava tabagismo, *diabetes mellitus*, infecções e traumas. Os sinais e sintomas apresentados pela paciente, característicos da DB, eram o histórico de úlceras orais dolorosas e úlceras e pústulas genitais recorrentes. Negava uveíte ou lesões cutâneas. Chegou ao Hospital referindo dor abdominal em região entre o mesogástrio e o epigástrio, iniciada havia cerca de dois meses, com piora progressiva ao longo do tempo. Quatro dias antes da internação, passou por atendimento médico em sua cidade, sendo submetida à Tomografia Computadorizada (TC) sem contraste, que mostrou a presença de um aneurisma toracoabdominal. Foi, então, encaminhada ao nosso Serviço.

No exame físico de admissão, apresentava-se hemodinamicamente estável, mucosa corada, com pressão arterial de 180/100 mmHg em ambos os membros superiores, com todos os pulsos periféricos simétricos. Ausculta cardíaca com bulhas normofonéticas e ausculta pulmonar sem ruídos adventícios. Não apresentava nenhum déficit neurológico. Exames laboratoriais de rotina, sem alterações. Foi realizada a angioTC contrastada, que evidenciou três dilatações saculares com 0,9 cm de diâmetro na porção proximal da aorta torácica (2,0 cm), aorta torácica descendente (1,0 cm) e aorta abdominal (1,0 cm). Apresentava também um pseudoaneurisma iniciando-se na transição toracoabdominal e chegando até 1,0 cm acima do tronco celiaco, com 7,0 × 7,8 cm de diâmetro, trombo mural e luz arterial comprimida (0,9 cm de diâmetro) (Figuras 1, 2 e 3).



Figura 1. Reconstrução 3D de angiotomografia mostrando pseudoaneurisma toracoabdominal.



Figura 2. Corte de angiotomografia computadorizada mostrando pseudoaneurisma aórtico toracoabdominal.



Figura 3. Corte angiotomográfico mostrando imagens de aneurismas saculares pequenos em porção inicial da aorta torácica.

Diante da dor abdominal importante com irradiação lombar e de um quadro de pseudoaneurisma aórtico espontâneo sintomático, foi indicado tratamento em regime de urgência. Havia opção de tratamento cirúrgico aberto ou endovascular, com uma endoprótese de aorta disponível no Serviço.

Com o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido devidamente preenchido, a paciente foi submetida à correção endovascular do pseudoaneurisma de aorta. Por meio de acesso cirúrgico da artéria femoral comum direita e da artéria braquial esquerda, foi realizada aortografia com cateter de *pigtail* centimetrado (acesso femoral). Outro cateter *pigtail* foi introduzido na aorta torácica descendente pelo acesso braquial. Foi implantada a endoprótese disponível no Serviço – extensão proximal tubular abdominal AFX 95X25MM – ENDOLOGIX®. A arteriografia de controle mostrou sucesso no implante da endoprótese, sem vazamentos. A paciente foi encaminhada à UTI, permanecendo sob cuidados intensivos por dois dias. Ao longo deste período, foi extubada precocemente, não necessitou de drogas vasoativas e não apresentou déficit neurológico. Recebeu alta hospitalar seis dias após

o procedimento cirúrgico, com imagem de angioTC evidenciando sucesso na correção endovascular do pseudoaneurisma (Figuras 4 e 5). Em seguimento de 24 meses, a paciente foi acompanhada por meio de consultas ambulatoriais de rotina e TC de tórax, sem intercorrências.

DISCUSSÃO

O diagnóstico de DB é feito pelos sintomas clínicos¹, segundo os critérios estabelecidos pelo Grupo Internacional de Estudos da DB (Tabela 1). Esta paciente tinha diagnóstico e tratamento estabelecidos por reumatologista, e apresentava, como critérios diagnósticos, apenas as ulcerações orais e genitais recorrentes (um critério maior + um critério menor). As imagens dos aneurismas saculares múltiplos, em angioTC de nosso Serviço, reforçaram esse diagnóstico.

O envolvimento vascular na DB é estimado entre 7 e 29% dos casos, podendo acometer tanto o território arterial quanto venoso^{17,18}. A artéria mais comumente acometida na DB é a aorta, seguida pelas artérias femorais e pulmonares⁴, sendo 65% por degenerações aneurismáticas e 35% por doenças oclusivas¹⁹. A aorta



Figura 4. Reconstrução 3D angiográfica mostrando a endoprótese corrigindo o pseudoaneurisma aórtico.

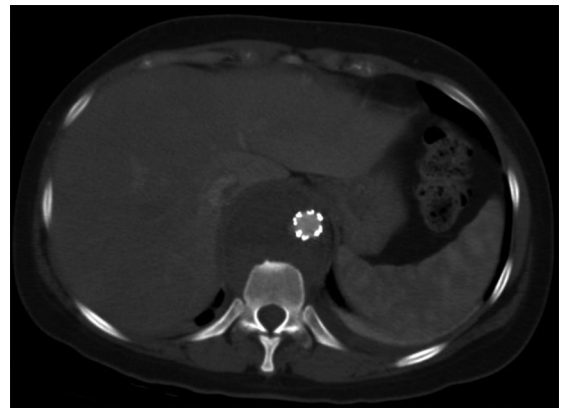


Figura 5. Corte angiográfico mostrando a endoprótese corrigindo o pseudoaneurisma aórtico.

Tabela 1. Critérios internacionais para a classificação da Doença de Behçet.

Critério	Características
Critério maior (obrigatório)	
Ulceração oral recorrente	Grande, pequena ou herpetiforme*, 3 vezes em um período de 12 meses
Critérios menores	
Ulceração genital recorrente	Escarificação aftosa
Lesão no olho	Uveítes anteriores/posteriores no vítreo (lâmpada de fenda), vasculite retinal
Lesões cutâneas	Eritema nodoso*, Pseudofoliculite, Lesões papulopustulares, Nódulos acneiformes* (após a adolescência, sem uso de corticosteroide)
Teste positivo de patergia	24-48 horas*, inserção oblíqua de agulha calibre 20

* Observado pelo médico. † Relato confiável feito pelo paciente.

abdominal é o segmento aórtico mais acometido, sendo os aneurismas do tipo sacular os mais frequentes nos pacientes com DB²⁰. A fisiopatologia do envolvimento vascular está relacionada com uma vasculite que determina oclusão da *vasa vasorum* e necrose da parede vascular, provocando seu enfraquecimento, que podem levar a sua dilatação ou oclusão²¹. Estudos imuno-histoquímicos confirmam presença de complemento e de imunoglobulinas nas camadas média e íntima das artérias¹⁰. A oclusão da *vasa vasorum* e/ou o hematoma intramural seriam os principais fatores apontados neste tipo de alteração aórtica²². O pseudoaneurisma do presente caso foi, possivelmente, formado por rotura de pequeno aneurisma sacular local, com o extravasamento sanguíneo contido. Na literatura, são raros os relatos de pseudoaneurismas espontâneos de aorta², sendo mais comuns os anastomóticos após reconstruções aórticas abertas²³. O tratamento clínico da DB consiste na terapia com corticoides e/ou imunossuppressores, que podem proteger o paciente da agressão arterial inflamatória. No entanto, a paciente desenvolveu complicações vasculares a despeito de tratamento prolongado com corticoides. Com o desenvolvimento da cirurgia endovascular, esta passou a ser preferencial no tratamento cirúrgico nos casos de aneurismas arteriais, incluindo-se os relacionados com a DB^{2,10,24}. Entretanto, não há consenso na literatura sobre esta indicação. A presença de sintomas importantes, que não tiveram remissão com tratamento clínico, e o risco de ruptura foram determinantes para indicação de tratamento em regime de urgência. Neste caso, foi utilizada extensão longa tubular proximal de endoprótese abdominal devido à falta de dimensões adequadas de endopróteses torácicas disponíveis no momento do tratamento. O principal inconveniente deste seria o comprimento mais curto do sistema de entrega destas extensões proximais abdominais, o qual não foi determinante, neste caso, devido ao fato de a paciente ser brevilinea. O comprimento deste sistema de entrega foi adequado e a endoprótese adaptou-se bem à aorta toracoabdominal, uma vez que o seu comprimento e o diâmetro estavam de acordo com a necessidade.

Rotineiramente, antiplaquetários devem ser prescritos após o tratamento endovascular dos aneurismas aórticos²⁵. Por outro lado, o controle clínico da DB dependerá do grau de atividade da doença de base e da adequação nas doses dos corticoides e imunossuppressores. Alguns autores sugerem manutenção rotineira de imunossupressão para se evitar a recorrência de pseudoaneurismas nas extremidades das endopróteses^{2,23}.

CONCLUSÃO

As alterações aneurismáticas e pseudoaneurismáticas arteriais, como parte da DB, não são frequentes, mas, com base nos relatos da literatura, o tratamento endovascular tende a ser uma opção cada vez mais utilizada. O tratamento endovascular foi, neste caso, uma opção adequada e eficaz.

REFERÊNCIAS

1. International Study Group for Behçet's Disease. Criteria for diagnosis of Behçet's disease. *Lancet*. 1990;335(8697):1078-80. PMID:1970380.
2. Liu CW, Ye W, Liu B, Zeng R, Wu W, Dake MD. Endovascular treatment of aortic pseudoaneurysm in Behçet disease. *J Vasc Surg*. 2009;50(5):1025-30. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2009.06.009>. PMID:19660895.
3. Alpagut U, Ugurlucan M, Dayioglu E. Major arterial involvement and review of Behçet's disease. *Ann Vasc Surg*. 2007;21(2):232-9. <http://dx.doi.org/10.1016/j.avsg.2006.12.004>. PMID:17349371.
4. Yuan S-M. Pulmonary artery aneurysms in Behçet disease. *J Vasc Bras*. 2014;13(3):217-28. <http://dx.doi.org/10.1590/jvb.2014.041>.
5. Azghari A, Belmir H, Bouayad M, et al. Coeliac trunk aneurysm revealing Behçet disease (2 case reports). *J Mal Vasc*. 2009;34(5):362-5. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jmv.2009.05.004>. PMID:19720484.
6. Ullery BW, Pochettino A, Wang CJ, Jackson BM, Fairman RM, Woo EY. Celiac artery aneurysm repair in Behçet disease complicated by recurrent thoracoabdominal aortic aneurysms. *Vasc Endovascular Surg*. 2010;44(2):146-9. <http://dx.doi.org/10.1177/1538574409357247>. PMID:20089553.
7. Hafsa C, Kriaa S, Zbidi M, et al. Superior mesenteric artery aneurysm revealing a Behçet disease: a case report. *Ann Cardiol Angeiol*. 2006;55(5):291-3. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ancard.2006.04.001>. PMID:17078268.
8. Bouarhroum A, Sedki N, Bouziane Z, et al. Extracranial carotid aneurysm in Behçet disease: report of two new cases. *J Vasc Surg*. 2006;43(3):627-30. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2005.09.049>. PMID:16520185.
9. Kato E, Isobe Y, Mizuno A, et al. A case of Behçet disease with multiple nodular shadows and aneurysm of the brachiocephalic trunk caused by necrotizing vasculitis. *Nihon Kokyuki Gakkai Zasshi*. 2006;44(2):111-6. PMID:17228804.
10. Belczak SQ, Aun R, Valentim L, Sincos IR, Nascimento LD, Puech-Leão P. Tratamento endovascular de aneurismas da aorta em pacientes com doença de Behçet: relato de dois casos. *J Vasc Bras*. 2010;9(2):89-94. <http://dx.doi.org/10.1590/S1677-54492010000200014>.
11. Kwon TW, Park SJ, Kim HK, Yoon HK, Kim GE, Yu B. Surgical treatment result of abdominal aortic aneurysm in Behçet's disease. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2008;35(2):173-80. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejvs.2007.08.013>. PMID:17964825.
12. Kalko Y, Basaran M, Aydin U, Kafa U, Basaranoglu G, Yasar T. The surgical treatment of arterial aneurysms in Behçet disease: a report of 16 patients. *J Vasc Surg*. 2005;42(4):673-7. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2005.05.057>. PMID:16242553.
13. Rampoldi V, Righini P, Trimarchi S, Tolva V, Bonandrini L. Single stage repair of symptomatic type IV thoracoabdominal aortic and iliac aneurysm in Behçet's disease. Case report. *J Cardiovasc Surg (Torino)*. 2001;42(5):691-4. PMID:11562603.

14. O'Leary EA, Sabahi I, Ricotta JJ, Walitt B, Akbari CM. Femoral profunda artery aneurysm as an unusual first presentation of Behcet disease. *Vasc Endovascular Surg.* 2011;45(1):98-102. <http://dx.doi.org/10.1177/1538574410379655>. PMID:20810402.
15. D'Alessandro GS, Machietto RF, Silva SM, et al. Popliteal artery aneurysm as a manifestation of decompensated Behçet's disease. *J Vasc Bras.* 2006;5:215-9.
16. Ohira S, Masuda S, Matsushita T. Nine-year experience of recurrent anastomotic pseudoaneurysms after thoracoabdominal aneurysm graft replacement in a patient with behcet disease. *Heart Lung Circ.* 2014;23(10):e210-3. <http://dx.doi.org/10.1016/j.hlc.2014.05.009>. PMID:25017043.
17. Park JH, Chung JW, Joh JH, et al. Aortic and arterial aneurysms in behcet disease: management with stent-grafts--initial experience. *Radiology.* 2001;220(3):745-50. <http://dx.doi.org/10.1148/radiol.2203001418>. PMID:11526277.
18. Silva OF Jr, Araújo RHS, Freire EAM, et al. Doença de Behçet cursando com trombose de veia cava superior. *J Vasc Bras.* 2006;5(1):74-7. <http://dx.doi.org/10.1590/S1677-54492006000100015>.
19. Koc Y, Gullu I, Akpek G, et al. Vascular involvement in Behcet's disease. *J Rheumatol.* 1992;19(3):402-10. PMID:1578454.
20. Park JH, Han MC, Bettmann MA. Arterial manifestations of Behcet disease. *AJR Am J Roentgenol.* 1984;143(4):821-5. <http://dx.doi.org/10.2214/ajr.143.4.821>. PMID:6332492.
21. Matsumoto T, Uekusa T, Fukuda Y. Vasculo-Behçet's disease: a pathologic study of eight cases. *Hum Pathol.* 1991;22(1):45-51. [http://dx.doi.org/10.1016/0046-8177\(91\)90060-3](http://dx.doi.org/10.1016/0046-8177(91)90060-3). PMID:1985077.
22. Pereira AH. Ruptura dos vasa vasorum e hematoma intramural da aorta: um paradigma em mudança. *J Vasc Bras.* 2010;9(2):57-60. <http://dx.doi.org/10.1590/S1677-54492010000200008>.
23. Kim SW, Lee Y, Kim MD, et al. Outcomes of endovascular treatment for aortic pseudoaneurysm in Behcet's disease. *J Vasc Surg.* 2014;59(3):608-14. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2013.09.052>. PMID:24246540.
24. Kim WH, Choi D, Kim JS, Ko YG, Jang Y, Shim WH. Effectiveness and safety of endovascular aneurysm treatment in patients with vasculo-Behcet disease. *J Endovasc Ther.* 2009;16(5):631-6. <http://dx.doi.org/10.1583/09-2812.1>. PMID:19842735.
25. Walker TG, Kalva SP, Yeddula K, et al. Clinical practice guidelines for endovascular abdominal aortic aneurysm repair: written by the Standards of Practice Committee for the Society of Interventional Radiology and endorsed by the Cardiovascular and Interventional Radiological Society of Europe and the Canadian Interventional Radiology Association. *J Vasc Interv Radiol.* 2010;21(11):1632-55. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvir.2010.07.008>. PMID:20884242.

Correspondência

Paula Angeleli Bueno de Camargo
 Universidade Estadual Paulista - UNESP, Faculdade de Medicina de Botucatu, Departamento de Cirurgia e Ortopedia
 Distrito de Rubião Júnior, s/n - Campus de Botucatu
 CEP 18618-970 - Botucatu (SP), Brasil
 E-mail: paula.angeleli@gmail.com

Informações sobre os autores

PABC, RGJ e REFP - Cirurgias vasculares do Hospital das Clínicas de Botucatu, Universidade Estadual Paulista (UNESP).
 MB, RM e MLS - Professores Assistentes da Disciplina de Cirurgia Vascular e Endovascular da Faculdade de Medicina de Botucatu, Universidade Estadual Paulista (UNESP).
 RAY - Professor Colaborador da Disciplina de Cirurgia Vascular e Endovascular da Faculdade de Medicina de Botucatu, Universidade Estadual Paulista (UNESP).
 WBY - Professor Titular da Disciplina de Cirurgia Vascular e Endovascular da Faculdade de Medicina de Botucatu, Universidade Estadual Paulista (UNESP).

Contribuições dos autores

Concepção e desenho do estudo: PABC, WBY, RM, MLS
 Análise e interpretação dos dados: PABC, WBY
 Coleta de dados: PABC, REFP, RGJ
 Redação do artigo: WBY, PABC
 Revisão crítica do texto: RAY, MB
 Aprovação final do artigo*: PABC, MB, RM, MLS, RGJ, RAY, REFP, WBY
 Análise estatística: N/A.
 Responsabilidade geral pelo estudo: PABC

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