

Aneurisma Volumoso da Artéria Pulmonar em Paciente Portador de Doença de Behçet. Relato de Caso*

Huge Aneurism of the Pulmonary Artery in Patient with Behçet's Disease. Case Report

João Gaspar Corrêa Meyer Neto¹, Samira Assuf¹, Guilherme Loures Penna², Maria Ribeiro Santos Morard³

*Recebido do Hospital de Ipanema (Ministério da Saúde) e Beneficência Portuguesa. Rio de Janeiro, RJ.

RESUMO

JUSTIFICATIVA E OBJETIVOS: A doença de Behçet caracteriza-se pela presença de lesões cutâneas, história de úlceras orais, observação de patergia, envolvimento ocular do tipo uveíte e alterações vasculares. Constitui-se em afecção rara no nosso meio, inscrevendo-se no capítulo das vasculites sistêmicas primárias.

RELATO DO CASO: Descrição de manifestação vascular pulmonar incomum, caracterizada pelo desenvolvimento de volumoso aneurisma na circulação arterial pulmonar em paciente com doença de Behçet.

CONCLUSÃO: A presença de aneurisma da artéria pulmonar é manifestação rara, porém observada na doença em questão.

Descritores: Aneurisma da artéria pulmonar, Doença de Behçet, Vasculite.

SUMMARY

BACKGROUND AND OBJECTIVES: Behçet's disease is a rare affection characterized by skin lesions, history of aftous ulcers, pathergy, ocular involvement like uveitis, as well as venous and arterial compromise.

CASE REPORT: A patient with various systemic manifestations of Behçet's disease, including a huge aneurysm in the left pulmonary artery.

CONCLUSION: The appearance of this unusual vascular alteration is considered a rare manifestation of Behçet's disease.

Keywords: Behçet's disease, Pulmonary artery aneurism, Vasculitis.

INTRODUÇÃO

A doença de Behçet é um distúrbio multissistêmico de natureza inflamatória, caracterizada por úlceras orais e genitais recorrente e envolvimento ocular. Os critérios diagnósticos internacionais da doença são: ulceração oral recorrente e mais dois dos seguintes: ulceração genital recorrente, lesões oculares, lesões cutâneas e patergia¹.

Aftas orais de repetição constituem condição básica para o diagnóstico. A síndrome afeta pacientes jovens de ambos os sexos, costuma ser mais intensa no sexo masculino e não afeta indivíduos negros. Existe prevalência geográfica maior na região mediterrânea, oriente médio e Japão, porém pode ocorrer em todas as regiões do mundo. A etiologia e a patogênese da entidade são desconhecidas. Vasculite do tipo leucocitoclástica com tendência à formação de trombose venosa constitui a principal lesão patológica. Auto-anticorpos circulantes para células das membranas mucosas orais do ser humano é encontrado em quase 50% dos casos; nas áreas endêmicas mencionadas existe associação com aloantígeno HLA-B5 (B51), e aproximadamente 1:10 pacientes têm um parente afetado².

O caráter multissistêmico da doença é realçado pela eventual ocorrência de manifestações neurológicas (neuro-Behçet) em 5% a 10% dos casos, principalmente sob forma cerebral parenquimatosa e meníngea, como por exemplo, quadros de demência, meningoencefalite e síndrome de tronco cerebral. Manifestações abdominais do tipo enterocolite com úlceras mucosas, principalmente ao nível da mucosa ileocecal muito similares às alterações da doença de Crohn ocorrem em 3% a 26% dos pacientes³. Trombose de veia porta e das veias supra-hepáticas desencadeando o aparecimento de síndrome de Budd-Chiari clássica, são às vezes encontradas. Lesões vasculares arteriais e venosas são freqüentes e acarretam o aparecimento de aneurismas arteriais, trombozes arteriais e venosas e tromboflebitis, todos eventos de origem inflamatória. A histopatologia das regiões envolvidas apresenta quadro relativamente monótono, com presença de edema e infiltrado celular mononuclear. O envolvimento pulmonar revela em geral vasculite necrotizante primariamente linfocítica, afetando capilares, veias e artérias de todos os tamanhos. As manifestações clínico-patológicas incluem aneurismas arteriais pulmonares, trombozes das artérias e veias e infarto pulmonar; e, em 5% dos casos, um quadro de infiltrados pulmonares associados com dispnéia, hemoptise, tosse e dor torácica. As vasculites pulmonares não associadas com ANCA são, além da doença

1. Internista do Hospital de Ipanema
2. Mestre em Medicina pela Universidade do Estado do Rio de Janeiro
3. Especialista em Cirurgia Torácica.

Apresentado em 09 de agosto de 2008

Aceito para publicação em 15 de outubro de 2008

Endereço para correspondência:
Dr. João Gaspar Corrêa Meyer Neto
Rua Bambina, 56/203 Botafogo.
22251-050 Rio de Janeiro, RJ.
Fone: (21) 2286-1043 – Fax: (21) 2266-3673
E-mail: guipenna@terra.com.br

de Behçet, a arterite de Takayasu e a granulomatose sarcóide necrotizante. A síndrome de Hughes-Stovin⁴, originalmente descrita em 1959, é interpretada atualmente como um tipo idiopático de vasculite, podendo acarretar trombose da artéria pulmonar com formação de aneurisma, bem como trombose de veia cava e de veias cerebrais; e, acredita-se ser uma variante da síndrome de Behçet. Em ambas as situações são freqüentes a coexistência de flebite sistêmica, um aspecto diferencial importante com outras vasculites pulmonares.

O envolvimento cutâneo pode também se exteriorizar sob forma de foliculite, erupção cutânea acneiforme, eritema nodoso e, menos comumente, vasculite. Eritema multiforme e úlceras perianais em pacientes jovens, estas últimas podem ocorrer, precedendo o aparecimento de ulcerações genitais. Doença ocular é freqüente na abertura clínica da doença, mas pode também se desenvolver nos primeiros anos da sua evolução. Pan-uveíte cicatricial bilateral é a manifestação mais temível da doença, pois pode evoluir rapidamente para cegueira; irite, uveíte posterior, oclusão de vasos da retina, neurite óptica e hipopion decorrente de uveíte são manifestações também observadas. Mesmo com envolvimento mono-ocular inicial, ambos os olhos tendem a serem envolvidos em 90% dos casos ao final de dois anos.

Manifestações como febre, mal-estar e perda de peso, também são observadas.

Os achados laboratoriais são inespecíficos, principalmente leucocitose, aumento da velocidade de hemossedimentação e da proteína C-reativa.



Figura 1 – Eritema Nodoso em Paciente Portador de Doença de Behçet

RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, branco, brasileiro, 22 anos, com diagnóstico clínico de doença de Behçet, caracterizada pela presença de eritema nodoso nos membros inferiores (Figura 1), exantema acneiforme e uveíte, quadro este evoluindo há pelo menos três anos. Havia relato de ulcerações orais recorrentes e flebites nos membros inferiores, bem como teste de patergia positiva foi obtida na internação inicial no serviço de clínica médica do hospital de Ipanema.

A radiografia de tórax convencional demonstrava imagem de massa pulmonar sugestiva de origem vascular, projetada no hilo esquerdo e indissociável do contorno da artéria pulmonar (Figura 2). O paciente foi transferido para o serviço de cirurgia torácica do hospital Beneficência Portuguesa para investigação mais detalhada. A tomografia computadorizada do tórax revelou aspecto idêntico ao da radiografia convencional, ocorrendo sua opacificação com a administração, por via venosa, do contraste radio-iodado. A arteriografia pulmonar demonstrou com nitidez ser a massa em questão um aneurisma segmentar da artéria pulmonar esquerda. A cineangiocardiógrafia demonstrou patência da circulação coronária e a cineangiografia pulmonar revelou de modo adequado a dinâmica de enchimento do aneurisma. A angiografia dos vasos da base foi interpretada como normal e a flebografia das estruturas venosas dos membros inferiores, realizada mediante punção de veia femoral revelou trombose extensa no segmento fêmoro-iliaco com formação de circulação colateral. Os exames laboratoriais de rotina e os testes imunológicos não evidenciaram anormalidades significativas.

O paciente foi submetido à toracotomia exploradora esquerda através de acesso pôstero-lateral esquerdo. No segmento apical do lobo inferior havia grande massa vascular pulsátil, havendo



Figura 2 – Radiografia de Tórax Demonstrando Massa Pulmonar Sugestiva de Origem Vascular, Projetada no Hilo Esquerdo e Indissociável do Contorno da Artéria Pulmonar.

sua rotura incidental para o segmento brônquico em correspondência durante a dissecação do ramo arterial para o ramo segmentar S₆ da artéria pulmonar, onde se localizava o referido aneurisma (Figura 3), complicação que obrigou o cirurgião a realizar uma pneumonectomia esquerda de emergência. O estudo histopatológico da peça cirúrgica demonstrou a presença de volumoso trombo no interior do aneurisma e o estudo histopatológico confirmou a existência de aneurisma da artéria pulmonar com intenso infiltrado inflamatório crônico na sua adventícia, englobando pequenos vasos a esse nível que se mostravam dilatados. A parede da artéria pulmonar não comprometida pelo aneurisma era morfológicamente normal.

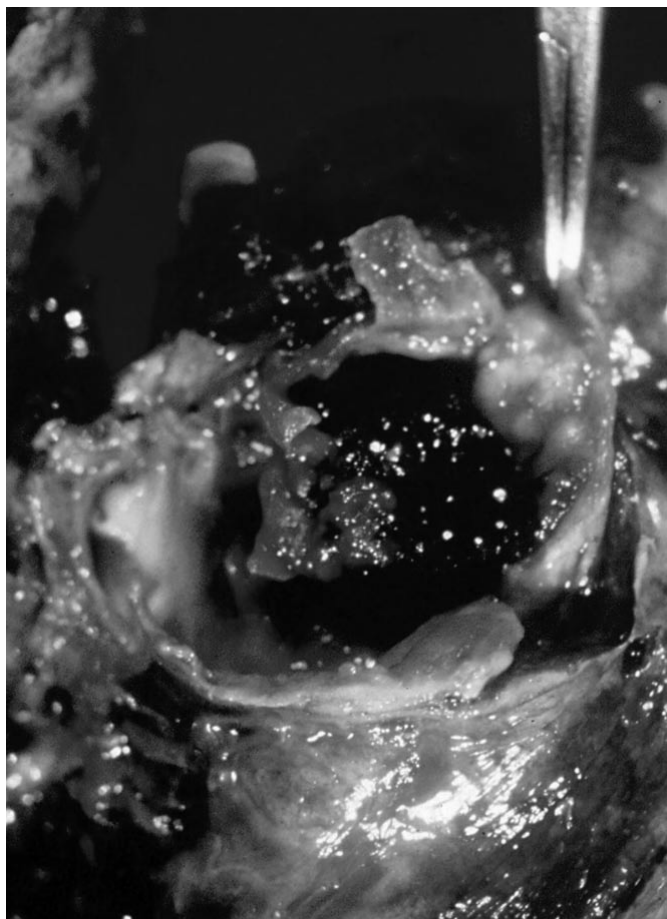


Figura 3 – Colo do Aneurisma da Artéria Pulmonar.

DISCUSSÃO

A causa mais comum de aneurisma da artéria pulmonar é a doença cardíaca congênita⁵, como, por exemplo, estenose valvular pulmonar e ducto arterial patente. Dentre as causas incomuns dignas de menção são lesão idiopática, aterosclerose, sífilis, infecção (aneurisma micótico), trauma, trauma cirúrgico ou induzido por cateterização da artéria pulmonar (falsos aneurismas), fistula arteriovenosa, síndrome de Hughes-Stovin e as síndromes de Ehlers-Danlos e Marfan, ambas doenças hereditárias do tecido conjuntivo e com perfil particular de manifestações não superponíveis no presente caso. A esse amplo grupo etiológico, se agrega a doença de Behçet. Existe uma variante da doença de Behçet chamada síndrome de

Magic (mouth and genital ulcers with inflamed cartilage), que consiste na coexistência de manifestações de policondrite recidivante e de doença de Behçet no mesmo paciente, relatada pela primeira vez em 1985 por Firestein e col.⁶ numa série de cinco casos, com sugestão de um mecanismo patogênico comum. As alterações vasculares na doença de Behçet englobam manifestações venosas e arteriais, as primeiras incluindo tromboflebitas, tromboes agudas e crônicas no sistema venoso profundo das pernas e do sistema venoso cava inferior e superior, e as últimas pseudoaneurismas das artérias de médio e grande calibre, oclusões e estenoses de leitos arteriais distais e aneurismas⁷. Essas alterações vasculares são reconhecíveis por cirurgia, angiografia convencional, tomografia computadorizada com realce por contraste e angiografia por ressonância nuclear magnética. Em recente estudo coreano⁸ mais de 50% dos pacientes com doença de Behçet, acompanhados por período superior a 4 anos apresentavam-se com alterações vasculares. O teste de patergia que consiste no aparecimento de lesão pustular cutânea, 24 a 48 horas após punção subcutânea estéril, é muito comum e considerada altamente específica para a entidade. O paciente em questão está em acompanhamento e apresenta-se assintomático, exceto pela presença atual de manifestações oculares. Os demais elementos apresentados no exame clínico permitiram a confirmação plena do diagnóstico de doença de Behçet.

AGRADECIMENTO

Os autores manifestam seu profundo agradecimento ao Dr. Jessé Teixeira Filho, cirurgião torácico já falecido, do hospital Beneficência Portuguesa, Rio de Janeiro, que participou ativamente no processo de diagnóstico e tratamento deste paciente.

REFERÊNCIAS

1. Criteria for diagnosis of Behçet's disease. International Study Group for Behçet's Disease. *Lancet*, 1990;335:1078-1080.
2. Haralampos M, Moutsopoulos. Behçet's Syndrome. In: Fauci AS. *Harrison's Rheumatology*. McGraw-Hill, 2006;183-184.
3. Sakane T, Takeno M, Suzuki N, et al. Behçet's disease. *N Engl J Med*, 1999;341:1284-1291.
4. Hughes JP, Stovin PG. Segmental pulmonary artery aneurysms with peripheral venous thrombosis. *Br J Dis Chest*, 1959;53:19-27.
5. Reid JM, Stevenson JG. Aneurysm of the pulmonary artery; report of a case diagnosed by angiocardiology and explored surgically. *Dis Chest*, 1959;36:104-107.
6. Firestein GS, Gruber HE, Weisman MH, et al. Mouth and genital ulcers with inflamed cartilage: MAGIC syndrome. Five patients with features of relapsing polychondritis and Behçet's disease. *Am J Med*, 1985;79:65-72.
7. Neves FS, Gonçalves DP, Lage LV, et al. Síndrome de Behçet e policondrite recidivante: síndrome MAGIC. *Rev Bras Reumatol*, 2006;46:157-160.
8. Ko GY, Byun JY, Choi BG, et al. The vascular manifestations of Behçet's disease: angiographic and CT findings. *Br J Radiol*, 2000;73:1270-1274.