

Tratamento endovascular de aneurisma sacular aórtico associado à doença de Adamantiades-Behçet

Endovascular treatment of aortic saccular aneurysms associated with Adamantiades-Behçet disease

Patrick Bastos Metzger¹ , Kamilla Rosales Costa¹ , Simone Lessa Metzger^{1,2,3}, Leonardo Cortizo de Almeida⁴

Resumo

A doença de Adamantiades-Behçet é uma desordem multissistêmica que se apresenta classicamente com úlceras orais e genitais e envolvimento ocular, podendo o acometimento vascular ocorrer em até 38% dos casos. O envolvimento aórtico é uma das manifestações mais severas e está associado a altas taxas de mortalidade, ocorrendo em 1,5 a 2,7% dos casos. Relatamos um caso de aneurisma sacular de aorta abdominal em um paciente de 49 anos com doença de Adamantiades-Behçet complicada, tratada por correção endovascular.

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

Abstract

Adamantiades-Behçet disease is a multisystemic disorder that classically presents with oral and genital ulcers and ocular involvement, with vascular involvement in up to 38% of cases. Aortic involvement is one of the most serious manifestations and is associated with high mortality rates, occurring in 1.5 to 2.7% of cases. We report a case of a saccular abdominal aorta aneurysm in a 49-year-old male patient with complicated Adamantiades-Behçet disease that was treated with endovascular repair.

Keywords: Behçet syndrome; aortic aneurysm; endovascular procedures.

Como citar: Metzger PB, Costa KR, Metzger SL, Almeida LC. Tratamento endovascular de aneurisma sacular aórtico associado à doença de Adamantiades-Behçet. J Vasc Bras. 2021;20:e20200201. <https://doi.org/10.1590/1677-5449.200201>

¹ Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública – EBMSP, Salvador, BA, Brasil.

² Universidade Salvador – UNIFACS, Salvador, BA, Brasil.

³ Obra Sociais Irmã Dulce – OSID, Hospital Santo Antônio, Salvador, BA, Brasil.

⁴ Hospital Geral Roberto Santos – HGRS, Salvador, BA, Brasil.

Fonte de financiamento: Nenhuma.

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

Submetido em: Outubro 17, 2020. Aceito em: Abril 08, 2021.

O estudo foi realizado no Hospital Geral Roberto Santos (HGRS), Salvador, BA, Brasil.



Copyright© 2021 Os autores. Este é um artigo publicado em acesso aberto (Open Access) sob a licença Creative Commons Attribution, que permite uso, distribuição e reprodução em qualquer meio, sem restrições desde que o trabalho original seja corretamente citado.

■ INTRODUÇÃO

A doença de Adamantiades-Behçet (DAB) é uma síndrome rara, de caráter inflamatório e multissistêmico, podendo acometer o trato gastrointestinal, o sistema cardiovascular, as articulações e o sistema nervoso central, além de possíveis manifestações cutâneas, sendo sua fisiopatologia ainda desconhecida^{1,2}. O acometimento vascular está presente em cerca de 7 a 38% dos casos de DAB, sendo o sistema venoso o mais afetado em até 75% dos casos^{2,3}. As lesões arteriais têm uma prevalência entre 3,6 a 31% na literatura e variam desde aneurismas até estenoses ou trombozes arteriais agudas, sendo as artérias renais, pulmonares e abdominais as mais afetadas^{2,3}. O envolvimento aórtico é uma das manifestações mais severas e está associado a altas taxas de mortalidade, ocorrendo em 1,5 a 2,7% dos casos, apresentando-se usualmente na forma de pseudoaneurismas ou aneurismas saculares em aorta abdominal^{1,3,4}. A cirurgia aberta, nesses casos, é considerada complicada e tecnicamente desafiadora^{3,4}.

Não existe nenhum teste universalmente aceito para o diagnóstico de DAB. Assim, ele é realizado através da presença de sua tríade clássica, estabelecida pelo *International Study Group for Behçet's Disease*: úlceras orais, úlceras genitais e uveíte^{1,4,5}.

Relatamos um caso de acometimento arterial e venoso na DAB, com um aneurisma de aorta abdominal (AAA) sacular complicado, tratado via endovascular, e uma trombose venosa profunda (TVP) extensa, secundários à DAB. Houve aprovação do Comitê de Ética, sob parecer número 4.466.229. O paciente consentiu com a publicação do caso clínico e das imagens.

■ RELATO DO CASO

Homem de 49 anos com queixa de edema assimétrico de membro inferior esquerdo associado a dor em coxa ipsilateral e diarreia aquosa por 3 dias antes da admissão hospitalar (Figura 1A). Realizou-se uma ultrassonografia com Doppler venoso dos membros inferiores, que confirmou TVP no segmento venoso fêmoro-poplíteo à esquerda. Foi realizada, então, uma angiotomografia de abdome total, para avaliar extensão trombótica cavo-iliaca, evidenciando, de forma incidental, um aneurisma sacular posterior de aorta abdominal, próximo ao corpo vertebral de L3 com acometimento predominantemente à esquerda e com trombos excêntricos, tendo o maior diâmetro de 6,4 cm e colo de 1,7 cm (Figura 2), bem como trombose de toda veia ilíaca comum e externa esquerda. Em seus antecedentes patológicos, paciente relatava úlceras orais e genitais recorrentes e artrite nos últimos

8 anos, além do surgimento de lesões acneiformes em dorso e face (Figura 1B). Não apresentava história de diabetes melito ou hipertensão arterial sistêmica e negava uso de álcool, tabaco ou outras drogas. Apresentava velocidade de hemossedimentação de 64 mm/h, proteína C reativa de 29 mg/L e dímero-D de 2.558 ng/mL. Leucograma sem alterações na contagem global ou na diferencial. Foi realizada angiotomografia de tórax, sendo afastados outros acometimentos aneurismáticos torácicos e embolia pulmonar.

Devido ao quadro clínico descrito, foi feita a suspeita diagnóstica de DAB segundo os critérios estabelecidos pelo *International Study Group for Behçet's Disease* (Tabela 1), com acompanhamento conjunto da equipe de reumatologia, e iniciado o tratamento com corticosteroides para DAB e enoxaparina 1 mg/kg duas vezes ao dia para o tratamento inicial da TVP aguda. No terceiro dia de internação hospitalar, o paciente evoluiu com dor abdominal e lombar à esquerda, sem queda de hemoglobina e mantendo estabilidade hemodinâmica. Nova angiotomografia do abdome demonstrava aumento das dimensões do aneurisma para 7,8 cm com infiltração para posterior, próximo das vértebras. Optou-se, então, pela suspensão da enoxaparina e administração de plasma fresco com implante de filtro de veia cava inferior infrarrenal via veia femoral esquerda e tratamento endovascular do AAA.

O implante da endoprótese Valiant® (Medtronic, Santa Rosa, Califórnia, EUA) reta 22 × 22 × 100 mm foi realizado via dissecação aberta de artéria femoral direita em aorta abdominal infrarrenal, preservando a bifurcação aórtica e com a oclusão do colo aneurismático, em suíte de hemodinâmica. A aortografia de controle demonstrou endoprótese bem posicionada e sem vazamentos (Figuras 3A e 3B).

Tabela 1. Critérios diagnósticos do *International Study Group* para doença de Behçet*

Critério primário:

- Úlceras orais recorrentes; pelo menos 3 vezes no período de 1 ano.

Critérios secundários:

- Úlceras genitais aftosas recorrentes

• Ocular:

Uveíte anterior e/ou posterior.

Vasculite retiniana.

• Manifestações na pele:

Eritema nodoso, pseudofoliculite, lesões acneiformes pápulo-pustular fora da puberdade e sem uso de corticoide.

Teste de patergia positivo.

Diagnóstico confirmado com o critério primário e dois secundários presentes.

*Critérios da *International Study Group for Behçet's Disease*⁵.



Figura 1. (A) Edema assimétrico em membro inferior esquerdo secundário à trombose venosa profunda ilíaco-femoral; (B) Úlcera genital.

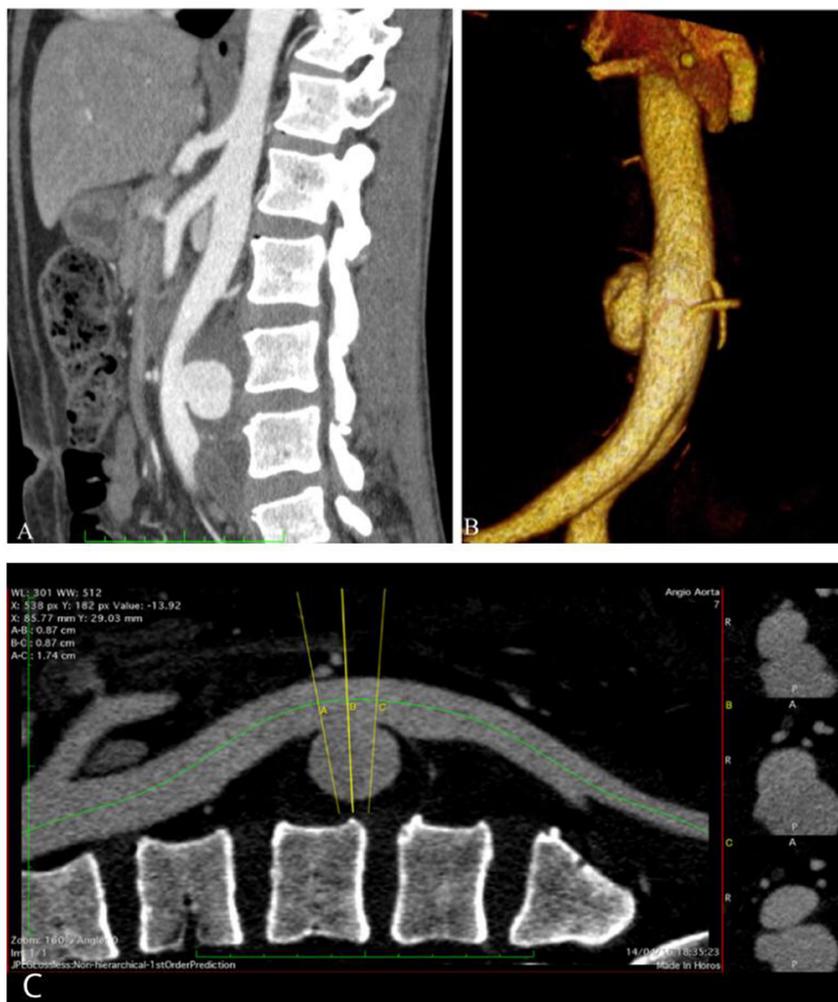


Figura 2. (A) Angiotomografia de aorta abdominal em corte sagital, com volumoso aneurisma sacular posterior; (B) Angiotomografia de reconstrução volumétrica, com volumoso aneurisma sacular posterior; (C) Angiotomografia de aorta abdominal em corte sagital, demonstrando colo e dimensão do aneurisma.

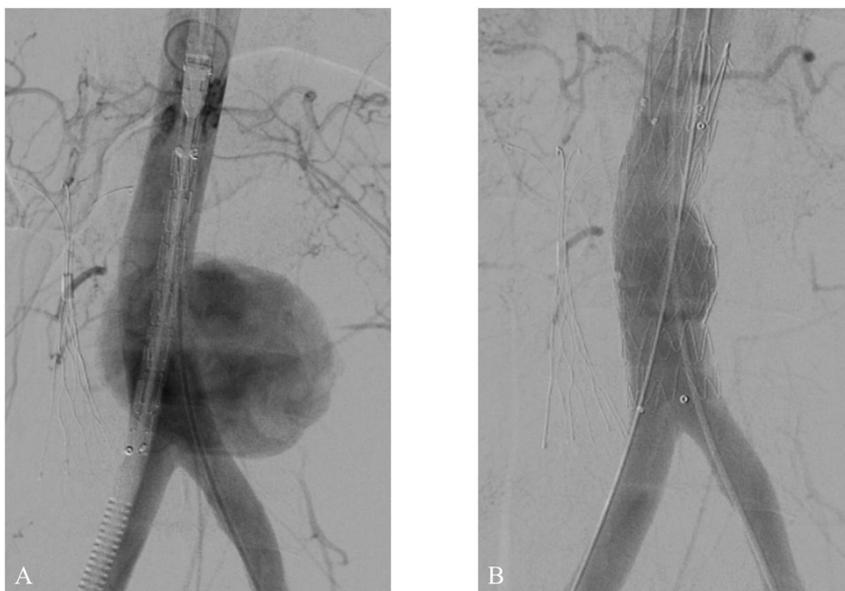


Figura 3. (A) Aortografia abdominal em incidência anteroposterior pré-implante, demonstrando o volumoso aneurisma sacular; (B) Angiografia de controle pós-implante de endoprótese, sem vazamentos.

O pós-operatório foi realizado em unidade de terapia intensiva (UTI), com boa evolução, sem elevação de escórias nitrogenadas e apresentando todos os pulsos dos membros inferiores. O paciente teve alta da UTI no 2º dia de pós-operatório e alta hospitalar no 7º dia, com reintrodução do corticosteroide em nível ambulatorial. Após 2 anos de acompanhamento, o paciente mantém-se com boa evolução operatória, mantendo tomografias de controle sem sinais de vazamentos, sem sintomas da DAB e em uso de imunossupressor (azatioprina).

■ DISCUSSÃO

A DAB é uma síndrome rara, mais prevalente nas áreas ao redor da antiga rota do comércio da seda, no Oriente Médio e Ásia Central, e no Japão, acometendo ambos os sexos, porém com maior severidade no sexo masculino. Acomete prioritariamente a faixa etária entre 15 e 45 anos, com pico de incidência aos 30 anos^{1,3,5,6}. Apesar de não apresentar etiologia bem esclarecida, estudos demonstram associação com os antígenos HLA-B51 e HLA-B27¹. Outros fatores estão sendo estudados quanto à relação com a fisiopatologia da doença, como história familiar e infecções microbianas, tais como o vírus herpes simples e a bactéria *Streptococcus sanguis*⁷.

O quadro clínico é caracterizado por episódios inflamatórios agudos e recorrentes, marcados por úlceras aftosas orais e genitais, uveíte e lesões cutâneas, manifestações que são comuns e autolimitadas, com

exceção da uveíte, que pode evoluir de forma grave e progressiva até a cegueira¹. Devido à carência de exames complementares para o diagnóstico da DAB, sua suspeita se dá baseada na tríade clássica da doença: úlceras orais, úlceras genitais e uveíte^{1,4}. Os critérios diagnósticos para a DAB, com seus sinais e sintomas, foram estabelecidos pelo *International Study Group for Behçet's Disease*⁵ (Tabela 1).

A vasculite é o evento mais comum entre as manifestações clínicas vasculares da doença¹. Diante do processo inflamatório constante, as células elásticas e musculares da parede arterial são progressivamente destruídas. A oclusão do *vasa vasorum* contribui para esse processo devido à necrose transmural, com posterior perfuração e formação de pseudoaneurisma³. O aneurisma pode acometer qualquer território arterial, sendo, no entanto, mais frequente nas artérias do abdome, femorais e pulmonar⁷. Durante a formação aneurismática, o paciente pode se apresentar com dor importante devido ao processo inflamatório instalado, porém o diagnóstico do AAA necessita de alto grau de suspeição³. Essa manifestação é mais frequente no sexo masculino e apresenta um tempo médio de desenvolvimento de 5 a 9 anos após o estabelecimento dos critérios diagnósticos da DAB^{1,3,8}. Apesar dos aneurismas na DAB serem raros, a sua ruptura constitui a principal causa de morte nessa doença, o que justifica o tratamento após a identificação^{6,7}. A taxa de sobrevida após o diagnóstico do acometimento arterial é de 83% em 5 anos e de 66% em 15 anos⁶. A ruptura do aneurisma se dá pelo processo inflamatório

dos tecidos perianeurismáticos e das reações fibróticas, e há risco de ruptura independente do diâmetro do vaso^{6,9}. Por essa razão, lesões aneurismáticas em pacientes com DAB devem ser tratadas^{1,4,6,8,9}.

O tratamento do aneurisma secundário à DAB pode ser realizado de três formas: clínico, cirúrgico aberto ou via endovascular. O tratamento clínico consiste tradicionalmente na administração de corticoide e imunossupressores (ciclofosfamida e azatioprina), sem, no entanto, apresentar diminuição da mortalidade quando realizado isoladamente, devido a ruptura ou oclusão dos vasos. Estudos recentes relatam diminuição das doses de corticoide e das taxas de recidiva quando associado o corticoide ao anti-TNF α , com resultados de regressão do aneurisma em 3 meses. A terapêutica clínica pode ser utilizada momentos antes da abordagem cirúrgica e apresenta melhora dos resultados. A correção cirúrgica do aneurisma de aorta pode ser feita de duas formas distintas: por ressecção e substituição com prótese, reforçada ou não por retalho livre do omento^{6,10}, e por aneurismectomia com fechamento direto com uso de *patch* de pericárdio em aneurisma saculares^{6,11}. No entanto, esse tipo de abordagem pode complicar em cerca de 30 a 50% dos casos, principalmente quando realizada na fase ativa da doença^{1,3,6,7,12,13}.

Desde 1984, um número crescente de investigadores tem relatado a eficácia do tratamento endovascular do AAA em pacientes com DAB. O acompanhamento regular desses pacientes pode detectar possíveis complicações, como pseudoaneurismas femorais (sítios de punção), migrações, fraturas de materiais e vazamentos tardios¹⁴.

Park et al.¹⁴ descreveram o tratamento de três pacientes com DAB e aneurismas aórticos (torácico, suprarrenal e infrarrenal) usando o reparo endovascular. Um dos pacientes com aneurisma de aorta infrarrenal teve recorrência do aneurisma abaixo da endoprótese e foi tratado com nova correção endovascular. Os outros dois pacientes não tiveram complicações. A duração do acompanhamento foi de 31, 40 e 59 meses, respectivamente.

Nitecki et al.¹⁵, comparando os resultados do tratamento cirúrgico com o endovascular em cinco pacientes tratados por AAA infrarrenal com DAB, demonstraram que os pacientes submetidos à cirurgia aberta tiveram maior taxa de morbimortalidade (uma morte, uma amputação maior e três pseudoaneurismas vs. uma insuficiência renal aguda transitória) comparados ao grupo tratado por via endovascular.

Neste relato de caso, não foi possível usar uma endoprótese bifurcada devido à indisponibilidade da mesma no local para um diâmetro aórtico e ilíaco reduzido, em um caso de urgência. Por esse motivo,

optou-se pelo uso de uma endoprótese torácica reta de pequeno diâmetro, disponível naquele momento para o tratamento do aneurisma sacular de aorta abdominal infrarrenal, com um bom resultado final.

O uso de endopróteses torácicas no segmento aorto-ilíaco é relatado na literatura como uma alternativa razoável no tratamento de aneurismas aórticos infrarrenais complexos, nos quais o uso da técnica de chaminé, de endopróteses ramificadas ou fenestradas pode ser necessário. Entretanto, maior experiência com essa técnica (*Funnel Technique*) e um tempo de segmento maior são necessários para definir o uso desse material^{16,17}. Sem dúvida, o implante de endoprótese torácica reta não seria nossa primeira escolha, tendo endopróteses bimodulares ou trimodulares de baixo perfil e com diâmetro adequado disponíveis. Além disso, a cirurgia aberta neste paciente com DAB em atividade, além de ser de alto risco, poderia ter um desfecho desfavorável.

Concluimos que o tratamento endovascular do AAA complicado pela DAB é efetivo. O resultado em médio prazo do acompanhamento foi satisfatório neste relato de caso.

REFERÊNCIAS

1. Yahalom M, Bloch L, Suleiman K, Rosh B, Turgeman Y. Envolvimento cardiovascular na doença de Behçet: implicações clínicas. *Int J Angiol*. 2016;25(5):e84-6. <http://dx.doi.org/10.1055/s-0035-1551796>. PMID:28031663.
2. Nishiyama T, Kondo Y, Okamoto S, et al. Aneurisma do arco aórtico na doença de Behçet tratada com sucesso com infliximabe. *Med Interna*. 2020;59(8):1087-91. <http://dx.doi.org/10.2169/internalmedicine.3946-19>. PMID:31915317.
3. Tuzun H, Seyahi E, Arslan C, Hamuryudan V, Besirli K, Yazici H. Management and prognosis of nonpulmonary large arterial disease in patients with Behçet disease. *J Vasc Surg*. 2012;55(1):157-63. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2011.07.049>. PMID:21944910.
4. Kutay V, Yakut C, Ekim H. Rupture of the abdominal aorta in a 13-year-old girl secondary to Behçet disease: a case report. *J Vasc Surg*. 2004;39(4):901-2. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2003.12.020>. PMID:15071462.
5. International Study Group for Behçet's Disease. Criteria for diagnosis of Behçet's disease. *Lancet*. 1990;335(8697):1078-80. PMID:1970380.
6. Ducos C, de Lambert A, Pirvu A, Cochet E, Sessa C, Magne JL. Endovascular treatment of aortic and primitive iliac artery aneurysms associated with Behçet disease. *Ann Vasc Surg*. 2013;27(4):497.e5-8. <http://dx.doi.org/10.1016/j.avsg.2012.07.014>. PMID:23541779.
7. Desai SC, Gangadharan AN, Basavanthappa RP, Anagavalli Ramswamy C, Shetty R. Giant abdominal aortic aneurysm of uncommon etiology due to Behçet disease. *J Vasc Surg*. 2019;70(3):937-40. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2019.02.067>. PMID:31327604.
8. Karkos CD, Zacharioudakis G, Papazoglou KO. Tratamento endovascular do aneurisma roto da aorta abdominal em paciente com doença de Adamantiades-Behçet. *Hippokratia*. 2017;21(4):204. PMID:30944514.

9. Sahutoglu T, Artim Esen B, Aksoy M, Kurtoglu M, Poyanli A, Gul A. Clinical course of abdominal aortic aneurysms in Behçet disease: a retrospective analysis. *Rheumatol Int.* 2019;39(6):1061-7. <http://dx.doi.org/10.1007/s00296-019-04283-y>. PMID:30888471.
10. Tüzün H, Besirli K, Sayin A, et al. Management of aneurysms in Behçet's syndrome: an analysis of 24 patients. *Surgery.* 1997;121(2):150-6. [http://dx.doi.org/10.1016/S0039-6060\(97\)90284-1](http://dx.doi.org/10.1016/S0039-6060(97)90284-1). PMID:9037226.
11. Freyrie A, Paragona O, Cenacchi G, Pasquinelli G, Guiducci G, Faggioli GL. True and false aneurysms in Behçet's disease: case report with ultrastructural observations. *J Vasc Surg.* 1993;17(4):762-7. [http://dx.doi.org/10.1016/0741-5214\(93\)90123-4](http://dx.doi.org/10.1016/0741-5214(93)90123-4). PMID:8464098.
12. Belczak SQ, Silva IT, Marques GG, et al. Tratamento endovascular da doença de Behçet: relato de caso. *J Vasc Bras.* 2019;18:e20180121. <http://dx.doi.org/10.1590/1677-5449.180121>. PMID:31360154.
13. Souza NLAR, Siqueira DED, Cantador AA, Rossetti LP, Molinari GJDP, Guillaumon AT. Tratamento endovascular de aneurisma de aorta abdominal com erosão de vértebra lombar associada à doença de Behçet: relato de caso. *J Vasc Bras.* 2017;16(2):162-7. <http://dx.doi.org/10.1590/1677-5449.009416>. PMID:29930640.
14. Park JH, Han MC, Bettmann MA. Arterial manifestations of Behçet disease. *AJR Am J Roentgenol.* 1984;143(4):821-5. <http://dx.doi.org/10.2214/ajr.143.4.821>. PMID:6332492.
15. Nitecki SS, Ofer A, Karram T, Schwartz H, Engel A, Hoffman A. Abdominal aortic aneurysm in Behçet's disease: new treatment options for an old and challenging problem. *Isr Med Assoc J.* 2004;6(3):152-5. PMID:15055270.
16. Zanchetta M, Faresin F, Pedon L, et al. Funnel technique for first-line endovascular treatment of an abdominal aortic aneurysm with an ectatic proximal neck. *J Endovasc Ther.* 2006;13(6):775-8. <http://dx.doi.org/10.1583/05-1691.1>. PMID:17154703.
17. Tasselli S, Perini P, Paini E, Milan L, Bonvini S. Use of a thoracic endograft in an acute abdominal aortic setting: case report and literature review. *Vasc Endovascular Surg.* 2017;51(7):493-7. <http://dx.doi.org/10.1177/1538574417718446>. PMID:28743219.

Correspondência

Patrick Bastos Metzger
Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública – EBMSP
Rua Professor Diógenes Rebouças, Pituba
CEP 41830-570 - Salvador (BA), Brasil
Tel.: (71) 99977-6356
E-mail: patrickvascular@gmail.com

Informações sobre os autores

PBM - Doutor em Medicina, Universidade de São Paulo (USP); Cirurgião Vascular e Endovascular, Sociedade Brasileira de Angiologia e Cirurgia Vascular; Radiologista Intervencionista, Colégio Brasileiro de Radiologia (SBACV/CBR).
KRC - Acadêmica, 9º semestre de Medicina, Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública (EBMSP).
SLM - Geriatra, Sociedade Brasileira de Geriatria e Gerontologia; Professora Auxiliar, Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública (EBMSP); Professora Assistente, Universidade Salvador (UNIFACS); Preceptora da Residência de Geriatria, Obras Sociais Irmã Dulce (OSID).
LCA - Cirurgião Vascular e Endovascular, Sociedade Brasileira de Angiologia e Cirurgia Vascular (SBACV).

Contribuições dos autores

Concepção e desenho do estudo: PBM
Análise e interpretação dos dados: KRC, PBM, SLM
Coleta de dados: PBM
Redação do artigo: KRC, PBM, SLM
Revisão crítica do texto: PBM, SLM
Aprovação final do artigo*: KRC, PBM, SLM, LCA
Análise estatística: KRC, PBM, SLM
Responsabilidade geral pelo estudo: KRC, PBM, SLM, LCA
*Todos os autores leram e aprovaram a versão final submetida ao J Vasc Bras.